

# IV CERTAMEN DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES



**Colegio de Médicos  
de Cantabria**



IV CERTAMEN  
DE  
**CASOS CLÍNICOS**  
**PARA MÉDICOS RESIDENTES**

---



**Colegio de Médicos  
de Cantabria**







Estimado compañero:

El Colegio de Médicos de Cantabria tiene entre sus objetivos prioritarios apoyar a los médicos residentes con acciones e iniciativas que mejoren su formación y una de ellas se dirige a poner en valor los casos clínicos de los MIR de Cantabria con un concurso que inauguramos en 2020 al que, en esta ocasión, se han presentado un total de 41 trabajos, un número superior al de las anteriores convocatorias que demuestra la buena acogida del Certamen de Casos Clínicos COM Cantabria por parte de los médicos jóvenes.

Estos 41 casos clínicos han sido valorados por un Comité Científico que ha elegido a los ganadores del Certamen y ha destacado la calidad de todos los trabajos que llegaron al COM Cantabria, por lo que la entidad ha querido editar este libro, que hoy ve la luz, con la recopilación de todos los trabajos presentados como símbolo de la implicación de nuestros médicos jóvenes para ampliar sus conocimientos y habilidades clínicas mediante casos prácticos propios o de otros compañeros.

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

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

Recibe un cordial saludo.

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

ISBN: 978-84-09-53016-8

No comercial

Editorial: Imprenta Ter, S.L.

## ÍNDICE

- 7 PRIMER PREMIO DEL IV CERTAMEN DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES**  
**Verónica Fernández Cabo**  
Estado epiléptico asociado a infección febril
- 13 SEGUNDO PREMIO DEL IV CERTAMEN DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS RESIDENTES**  
**David Santos Hernández**  
Uso de Guías quirúrgicas personalizadas impresas en 3D para optimizar la resección de un condrosarcoma de la pala iliaca
- 21 Lucía Abia Sarriá**  
Diagnóstico diferencial de masas en aurícula derecha. A propósito de un caso
- 27 Miguel Adeba García**  
Fractura patológica de cadera secundaria a osteosarcoma condroblástico en adulto joven tras traumatismo de baja energía
- 35 Javier Albendea Roch**  
Osificación heterotópica de cadera tratada con cirugía y radioterapia adyuvante en las primeras horas del postoperatorio
- 41 Mar de Andrés Ardá**  
Hipercalcemia tumoral. A propósito de un caso
- 47 Nancy Barón Barón**  
Tres casos de infección por *Capnocytophaga canimorsus* en el Hospital de Sierrallana en pacientes no inmunosuprimidos
- 53 Rodrigo Cantera Estefanía**  
Nocardiosis diseminada con afectación cerebral en paciente inmunosuprimida
- 63 Ignacio Caubet Sáez-Torres**  
Uso de la planificación digital preoperatoria para el tratamiento del ameloblastoma mandibular con reconstrucción microquirúrgica de colgajo peroneo libre
- 71 Ana Ceballos Medina**  
El melanoma vaginal, una entidad infrecuente
- 79 María del Coral Clemente Ruiz**  
Diagnóstico de enfermedad tuberculosa en urgencias: a propósito de un caso
- 87 Pablo Criado Villalón**  
Anquilosis de la articulación temporomandibular- Cirugía personalizada
- 95 Víctor José Echavarría Rodríguez**  
Hepatitis aguda grave por intoxicación con Paracetamol: un tóxico muy accesible
- 103 Rocío Belén Escobar Hernández**  
Caso clínico: placenta increta post aborto tardío
- 111 Gabriel Escudero Gómez**  
Manejo de crisis tirotóxica refractaria en paciente a estudio para trasplante cardíaco. Caso clínico
- 121 Néstor García Formoso**  
Malacoplaquia prostática: ¿pueden las quinolonas evitar una exenteración pélvica completa?
- 129 Cristina García Majado**  
Alteración de conducta como forma de presentación de un insulinoma
- 135 Sergio García Martín**  
Constricción pericárdica como secuela de infección oportunista en trasplante de pulmón
- 141 Adriana González García**  
Debut de leucemia aguda promielocítica tras interrupción voluntaria de embarazo

- 149 Claudia González Martínez**  
Medicina de precisión en epilepsia infantil
- 153 Laura González Ramos**  
No todo va a ser insuficiencia cardíaca o EPOC
- 163 Nuria Gutiérrez Ruiz**  
Endocarditis infecciosa derecha en paciente usuaria de drogas por vía parenteral. ¿Aún debemos pensar en ello?
- 169 Marina Hernández Barredo**  
Cirugía radical de cáncer de cérvix en gestante 2º trimestre
- 175 Paula Alejandra Hernández Liebo**  
Un caso de manía probablemente inducido por tramadol y corticoides
- 181 Mario Holgado Fernández**  
Parada cardiorrespiratoria, fracaso renal agudo y síndrome compartimental en contexto de una enfermedad de Mc Ardle. A propósito de un caso
- 193 Elena Juncal Ruiz**  
Retención de restos ovulares y utilidad de la histeroscopia
- 201 Adrián Margarida de Castro**  
Síndrome de Hedinger. Aproximación al diagnóstico de enfermedad sistémica gracias al conocimiento de la imagen cardíaca
- 207 Julia Medina del Valle**  
Fractura facial compleja: manejo quirúrgico asistido por planificación 3D "In House"
- 213 Armin Mobarak**  
Afectación ocular por el virus de la viruela del mono: a propósito de un caso
- 219 Noelia Manguía González**  
Ruptura uterina en embarazada de 37 semanas con istmocele anterior
- 225 Pedro Muñiz Zatón**  
Coxa Brevis secundaria a enfermedad de Perthes tratada mediante osteotomía de alargamiento del cuello femoral
- 235 Lucía Muñoz Prejigueiro**  
"No todo es lo que parece. Más allá de la enfermedad coronaria aterosclerótica" A propósito de un caso sobre miocardiopatía inflamatoria
- 243 María José Ortega Fernández-Reyes**  
Leptospirosis
- 249 Raquel Pérez Barquín**  
Una combinación explosiva
- 259 Lucía Rodrigo Gómez**  
Histerectomía puerperal en paciente con tromboflebitis pélvica séptica
- 265 Jorge Romay González**  
Esketamina intranasal en la Catatonía, el futuro ha llegado para quedarse: caso clínico
- 269 Paula Patricia Rumoroso Sanz**  
Síndrome de Horner como presentación atípica del carcinoma papilar de tiroides
- 277 Natalia Sanz Lucas**  
Nódulos pulmonares "migratorios" con diagnóstico final de granulomatosis con poliangeitis de Wegener (GPA) en lo que previamente parecía ser un único nódulo pulmonar maligno
- 285 Silvia Vilares Calvo**  
Diagnóstico incidental de un carcinoma oculto de mama
- 291 Paula Villoria Llata.**  
Enclavado femoral bilateral en un tiempo en paciente con fractura incompleta de fémur y completa de fémur contralateral secundarias a bifosfonatos
- 301 Jon Zubiaur Zamacola**  
Asistencia biventricular como puente a trasplante cardíaco en paciente con miocardiopatía dilatada asociada a distrofia muscular de Becker

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

**TÍTULO:** Estado epiléptico asociado a infección febril

**AUTOR PRINCIPAL:** Verónica Fernández Cabo. Número de colegiado: 393907178. Especialidad de Pediatría. Residente de 4º año. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Teléfono: 638261229. E-mail: veronicafernandezcabo@gmail.com

**OTROS AUTORES:** Teresa Torre González. Especialidad de Pediatría. Residente de 4º año. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**RESUMEN:**

El síndrome epiléptico inducido por infección febril (Febrile infection-related epilepsy syndrome, FIRES) se trata de una entidad poco conocida, pero con importantes implicaciones a nivel de pronóstico, así como, altas tasas de mortalidad por lo que es primordial una sospecha diagnóstica precoz. Se podría definir como un estatus epiléptico refractario desencadenado por un proceso febril iniciado en las dos semanas previas sin encontrarse una causa que justifique el cuadro. Su etiología se desconoce, pero mecanismos inmunomediados parecen estar implicados en su patogénesis. A pesar de que existe poca literatura al respecto, tanto la instauración precoz de la dieta cetogénica como el tratamiento con antagonistas del receptor de la interleuquina-1 (IL-1) se han relacionado con un mejor pronóstico en este tipo de pacientes.

**PALABRAS CLAVE:** fiebre, estatus epiléptico, dieta cetogénica, antagonista del receptor de la IL-1.

**AGRADECIMIENTOS:** Dra. Sariego Jamardo

## ANAMNESIS

Niña de 5 años sana en seguimiento en atención temprana por retraso específico del lenguaje. No presenta otros antecedentes de interés. Como antecedentes familiares, tía por rama materna con epilepsia generalizada.

Acude al servicio de urgencias pediátricas de un hospital comarcal por alteración del nivel de conciencia. Había presentado cuadro autolimitado de 72 horas de evolución, consistente en fiebre elevada, cefalea y mialgias. Valorada a las 24 horas del inicio del cuadro en el centro de salud con diagnóstico de amigdalitis estreptocócica por presencia de hiperemia e hipertrofia amigdalar, así como, positividad para el test rápido de detección del estreptococo beta-hemolítico del grupo A, motivo por el que inician antibioterapia específica con amoxicilina. Tras estos tres días de fiebre permanece asintomática y, a los dos días, inicia cuadro de alteración del nivel de conciencia momento en el que acude a urgencias.

A su llegada al hospital comarcal y ante sospecha clínica inicial de encefalitis, se canalizan dos vías venosas periféricas, se extrae analítica sanguínea como despistaje de riesgo infeccioso, se inicia antibioterapia empírica con ceftriaxona y se traslada a un hospital de tercer nivel. A su llegada a este último, presenta TEP estable y escala de Glasgow de 15. De nuevo, episodio de somnolencia, por lo que se solicita TAC cerebral y tras descartar datos que puedan sugerir hipertensión intracraneal, se realiza punción lumbar, cuya bioquímica resulta anodina. Se decide ingreso y se asocia tratamiento empírico con aciclovir endovenoso. A las dos horas de estancia en el servicio, sufre episodio de desconexión del medio, mirada fija y clonías de miembro superior izquierdo por lo que se yugula la crisis con administración de midazolam intranasal y se traslada a la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP). Tras su traslado, presenta números episodios similares a los descritos, de semiología focal, alternando momentos de conciencia conservada con otros en los que presenta fluctuación de la misma.

## EXPLORACIÓN FÍSICA

Triángulo de evaluación pediátrica alterado, con presencia de somnolencia y signos meníngeos no concluyentes. Fluctuaciones del nivel de conciencia, alternándose episodios de conversación coherente con otros de llamativa agitación. En periodos de intercrisis, bradipsiquia, con respuesta lenta a órdenes sencillas. Deterioro progresivo con empeoramiento clínico del estado general y nivel de conciencia (coincidente con empeoramiento de las crisis). No focalidad neurológica objetivada. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen normal. No masas ni megalias palpables. Piel sin presencia de lesiones.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En hemograma y coagulación extraídos inicialmente no se hallaron alteraciones. A nivel de bioquímica, se observó una elevación de procalcitonina (3,9ng/ml), que se normalizó en analítica posterior. Resto de analítica anodina, así como negatividad para tóxicos analizados en orina.

A nivel microbiológico, se realiza despistaje de riesgo infeccioso sin aislarse microorganismos en sangre ni en las muestras de LCR obtenidas hasta en tres punciones lumbares. Por otro lado, se solicita estudio de anticuerpos antineuronales en LCR y plasma con el objetivo de descartar una posible encefalitis autoinmune.

Otras de las pruebas realizadas durante su ingreso fueron el estudio metabólico tanto en sangre como en orina para descartar una posible etiología metabólica que pudiese explicar el caso y a nivel genético un exoma trío.

En cuanto al TAC cerebral realizado en las primeras horas a su llegada a urgencias, se objetiva la presencia de una discreta ectasia ventricular que se confirma con la realización de resonancia cerebral, además de visualizar en esta última un realce leptomeníngeo, catalogado por los radiólogos inicialmente como sugestivo de meningitis. No se objetivan alteraciones medulares en las pruebas de imagen realizadas.

En primer estudio de vídeo-electroencefalograma (vEEG) realizado durante los primeros días de ingreso se objetiva un enlentecimiento difuso de actividad cerebral compatible con encefalopatía difusa moderada, informándose en los siguientes controles como estatus epiléptico no convulsivo. A partir de la tercera semana de ingreso mejoría progresiva de los siguientes vEEG.

A nivel inmunológico, se detectaron niveles significativamente elevados de IL 1-alfa en LCR ( $> 100$  pg/ml, siendo los valores normales establecidos hasta 3,9pg/ml), siendo un hallazgo característico descrito en estos pacientes afectados de FIRES.

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de FIRES es un diagnóstico de exclusión en el que es necesario descartar, en primer lugar, las distintas etiologías de tipo infeccioso, metabólico, tóxico, autoinmune y genético.

Existe una serie de características clínicas que comparten estos pacientes y es el inicio repentino de una agrupación de crisis epilépticas refractarias que desembocan en estatus epiléptico y que se produce tras un proceso febril ocurrido entre uno y catorce días antes.

Por otro lado, y dado que en estos pacientes se ha observado una importante elevación de citoquinas proinflamatorias (fundamentalmente a expensas de IL-1 y/o IL-6), se cree que ese proceso infeccioso que precede al inicio del cuadro podría activar una cascada inflamatoria y que exista un mecanismo inmunomediado como parte de la patogénesis de dicha entidad. Por este motivo, se postula en los últimos estudios la posibilidad de bloqueo de IL-1 y/o IL-6 como diana terapéutica.

## TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Inicialmente teniendo como primera hipótesis diagnóstica la de encefalitis infecciosa, se inicia tratamiento empírico con ceftriaxona y aciclovir endovenosos. A su llegada a UCIP, se amplía despistaje infeccioso y se amplía cobertura antibiótica con vancomicina. Se retira antibioterapia al tercer día al no existir aislamiento de microorganismos y se mantiene el aciclovir durante dos semanas hasta obtener el resultado negativo para VHS en la segunda punción lumbar realizada.

Dada evolución tórpida y con el objetivo de cubrir una posible etiología autoinmune, se asocia tratamiento endovenoso con gammaglobulinas (1mg/kg/día) y metilprednisolona (20mg/kg/día) que se mantienen durante dos y cinco días respectivamente.

Al tercer día de ingreso, es valorada por neurología infantil que teniendo en cuenta la evolución del caso, solicita despistaje de etiología metabólica y genética y, además, plantea como posibilidad diagnóstica la de un posible debut de un estatus epiléptico inducido por fiebre (FIRES).

Desde su traslado a UCIP se suceden crisis epilépticas repetidamente por lo que se inician antiepilépticos endovenosos, en un primer momento se administra levetiracetam, y, posteriormente, lacosamida y clobazam. Al cuarto día de ingreso y tras varios episodios seguidos consecutivos de crisis, se decide intubación e inicio de ventilación mecánica. Dado el aumento y la complejidad de las crisis, precisa de una escalada progresiva de otros antiepilépticos como el ácido valproico y el fenobarbital sin conseguir, a pesar de todo ello, un adecuado control de las crisis presentando un estatus epiléptico refractario.

Teniendo en cuenta las posibilidades de diagnóstico diferencial y dada la alta sospecha clínica de FIRES tras ser valorada por neuropediatría, se decide iniciar dieta cetogénica al quinto día de ingreso, consiguiéndose alcanzar niveles adecuados de cetosis tras una semana del inicio de la dieta. Al mismo tiempo, se inicia a los once días de ingreso la administración subcutánea de un antagonista del receptor de la IL-1, confirmándose posteriormente valores elevados de IL-1 $\alpha$  en LCR, lo que explicaría buena respuesta al fármaco anteriormente citado. Tras implementación de estas nuevas terapias y altas dosis de fenobarbital se produce una clara disminución de las crisis y mejoría progresiva del estado clínico permitiendo retirada de ventilación mecánica invasiva y alta de UCIP a los cuarenta y tres días de ingreso, pasando a planta de hospitalización de pediatría

Una vez en planta de pediatría requiere ajuste de dieta cetogénica por aumento del gasto energético al tener mayor movilización. Permanece estable a nivel de crisis, teniendo una buena respuesta tras incorporación de cannabidiol en el tratamiento, el cual ha demostrado reducir tanto la frecuencia como la duración de las crisis. En el momento del alta, presenta una o dos crisis diarias de escasos minutos de duración. A nivel de exploración neurológica se observa un salvo discreto temblor cinético, postural e intencional, sin presencia de disimetrías., recibiendo el alta a domicilio con tratamiento con clobazam, topiramato, ácido valproico y cannabidiol, así como, dieta cetogénica y antagonista del receptor de IL-1.



## DISCUSIÓN

La fiebre es un signo común y el punto de partida de multitud de patologías en el mundo de la pediatría presentando un amplio diagnóstico diferencial.

El diagnóstico de FIRES debería de considerarse en todo paciente joven sano que desarrolla de manera brusca un episodio de estatus epiléptico refractario y que ha presentado en las dos semanas previas algún proceso infeccioso febril. Se trata de un diagnóstico de exclusión en el que la encefalitis constituye su principal diagnóstico diferencial provocando, en muchas ocasiones, una demora en el diagnóstico correcto.

Se trata de una entidad que cuenta con una baja incidencia, estimándose 1 caso por cada 1.000.000, pero con importantes implicaciones tanto a nivel de comorbilidad como de mortalidad, por lo que una sospecha clínica y un diagnóstico precoces son esenciales. Se estima una mortalidad de hasta el 12% en fase aguda y en torno el 90% de los pacientes que sobreviven presentan una epilepsia refractaria residual. A pesar de que no hay una clara evidencia establecida en cuanto al tratamiento, se ha visto que la introducción precoz tanto de una dieta cetogénica como de un antagonista del receptor de la IL-1, idealmente en las dos primeras semanas del diagnóstico, parecen mejorar el pronóstico. De hecho, en nuestro caso, la evolución en la fase aguda tras instauración del tratamiento resultó muy favorable.

Con este caso queremos remarcar que un diagnóstico precoz y una temprana implementación del tratamiento recomendado contribuyen a una menor duración del estatus epiléptico y de una mejora en el pronóstico tanto cognitivo como motor a medio-largo plazo. Por último, se precisa de más estudios para poder determinar la duración y necesidad de mantenimiento del tratamiento con antagonista de IL-1. En nuestra paciente dada buena tolerancia y evolución favorable se ha continuado administrando.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gaku Yamanaka, Yu Ishidam Kanako Kanou, Shinji Suzuki, Yusuke Watanabe, Tomoko Takamatsu, Schinichiro Morichi, Soken Go, Shingo Oana, Takashi Yamazaki and Hishashi Kawashima. Towards a treatment for neuroinflammation in epilepsy: interleukin-1 receptor antagonist, Anakinra, as a potential treatment in intractable epilepsy. *Int. J. Mol. Sci.* 2021; 22.
2. Sookyong Koh, Elaine Wirrell, Annamaria Vezzani, Rima Nabbout, Eyal Muscal, Marios Kaliakatsos, Rony Wickström, James J. Riviello, Andreas Brunklaus, Eric Payne, Antonio Valentin. Proposal to optimize evaluation and treatment of Febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES): A report from FIRES workshop. *Epilepsia Open.* 2021; 6 (1): 62-72.
3. New-Onset refractory status epilepticus and febrile infection related epilepsy syndrome. Nicola Especchio, Nicola Pietrafusa. *Dev Med Child Neurol.* 2020; 62: 897-905.
4. Febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES): An overview of treatment and recent patents. Kam L. Hon, Alexander K.C. Leung, Alice R. Torres. *Recent Pat. Inflamm. Allergy Drug Discov.* 2018; 12: 128-135.



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

## **Uso de Guías quirúrgicas personalizadas impresas en 3D para optimizar la resección de un condrosarcoma de la pala iliaca**

### **Autor principal.**

David Santos Hernández. 393907357. Cirugía Ortopédica y Traumatología. 3º año.  
Contacto: 616704367. [david.santos@scsalud.es](mailto:david.santos@scsalud.es) Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

### **Autores**

Mario Holgado Fernández. Cirugía Ortopédica y Traumatología. 4º año. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Cantabria.

Irene Torres Ortiz de Urbina. Medicina Familiar y Comunitaria. 4º año. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Cantabria.

### **Resumen**

El osteocondroma es el tumor óseo benigno más frecuente. Un reducido porcentaje aparecen como lesiones múltiples contextualizadas en forma osteocondromatosis múltiple. Entre un 3 y 6% sufre degeneración maligna, normalmente hacia condrosarcomas de bajo grado. El Gold Standard de tratamiento de los condrosarcomas de bajo grado es la resección ampliada. La tecnología de reconstrucción en 3D con la creación de modelos óseos impresos permite planificar la resección y la reconstrucción.

Se presenta un de cirugía planificada y guiada por tecnología de impresión 3D en un paciente con osteocondromatosis múltiple y malignización en condrosarcoma en pala iliaca. Se emplea la fusión de imágenes TC-RMN para elaborar modelos óseos impresos en 3D y guías personalizadas que permiten la resección y la extracción de la pieza en su totalidad y con márgenes libres. El paciente no presenta datos de recidiva a los 2 años de seguimiento y ha conseguido una marcha autónoma.

### **Palabras clave:**

Condrosarcoma, osteocondromatosis múltiple, resección quirúrgica, guía personalizada, modelo óseo.

### **Agradecimientos:**

En memoria del doctor Luis Estellés Marcos de León.

## 1. Introducción y anamnesis

El osteocondroma es el tumor óseo benigno más frecuente, adquiere la forma de excrescencias óseas que se recubren de cartílago. Generalmente su presentación es en forma de lesiones solitarias no hereditarias. Un reducido porcentaje de osteocondromas aparecen como lesiones múltiples contextualizadas en forma de osteocondromas múltiples hereditarios.

Se presenta el caso de un paciente varón de 29 años que consulta por bultoma indoloro en cadera izquierda de un año de evolución.

Sin comorbilidades asociadas, el único antecedente personal de interés es el diagnóstico de osteocondromatosis múltiple.

## 2. Exploración física

En la exploración física presenta actitud escoliótica, bultoma en hemipelvis izquierda y anestesia en territorio femorocutáneo. La movilidad activa y pasiva de la cadera es completa e indolora.

## 3. Pruebas complementarias

Se realiza el estudio radiológico con radiografías de pelvis, TAC y RMN, evidenciándose una tumoración con características radiológicas compatibles con osteocondroma malignizado hacia condrosarcoma de bajo grado en pala iliaca izquierda que presenta unas dimensiones aproximadas de 10,2 cm ant-post x 10,3 cm transverso x 12 cm longitudinal. Se confirma con biopsia ECO-guiada como condrosarcoma de pala iliaca izquierda grado 1.

En el estudio de extensión, mediante TAC y RMN, se evidencia la existencia de múltiples osteocondromas de pequeño tamaño en costillas, escápulas y cuerpos vertebrales. Sin objetivarse metástasis a distancia.

## 4. Diagnóstico

Condrosarcoma T2bN0M0 grado I.

## 5. Tratamiento y evolución

Se presenta el caso de condrosarcoma T2bN0M0 grado I en sesión multidisciplinar del comité de sarcomas donde se decide cirugía radical de inicio al tratarse de un tumor no respondedor a tratamiento quimioterápico y radioterápico.

En la planificación quirúrgica se emplea la fusión de imágenes TC – RMN para elaborar modelos óseos impresos en 3D. Adicionalmente, se realizan guías personalizadas con objetivo de una resección mínima con márgenes libres de enfermedad, diseñándose su localización respecto a la anatomía del paciente y tumor.

Se elige una incisión iliofemoral ampliada, realizándose un despegamiento progresivo del tumor en pelvis que requiere la resección de parte del peritoneo y los nervios fémoro cutáneo y crural, englobados completamente por el tumor. Se procede a la resección de la pala iliaca en (zona I de Enneking) utilizando una guía personalizada fabricada mediante impresión 3D y se logra la extracción de la pieza en su totalidad, con márgenes libres y en bloque, que incluía el nervio crural que tuvo que ser sacrificado.

La reconstrucción fue realizada con una placa modelada asemejando la morfología del iliaco con tornillos a espina iliaca y en columna posterior de cotilo como armazón para cemento de polimetilmetacrilato (PMMA). La musculatura glútea y la pared abdominal fueron reancladas a una malla de Trevira.

El paciente presenta una buena evolución en el postoperatorio inmediato sin complicaciones asociadas. Comenzó la deambulación a partir del segundo día y llevó a cabo un intenso programa de rehabilitación, consiguiendo una marcha autónoma con ayuda de un apoyo con cierta claudicación glútea.

La pieza de resección confirmó la existencia de un condrosarcoma de bajo grado (G1) resecado con márgenes libres. El paciente es sometido a controles seriados de Resonancia magnética sin datos de recurrencia local tras 2 años de seguimiento.

## 6. Discusión

La osteocondromatosis múltiple es una patología heredada de manera autosómica dominante con mutaciones de pérdida de función en los genes EXT1 ó EXT2 - cromosoma 11p11-12. Existe posibilidad de malignización en la edad adulta (2-6%)<sup>(1),(2)</sup>.

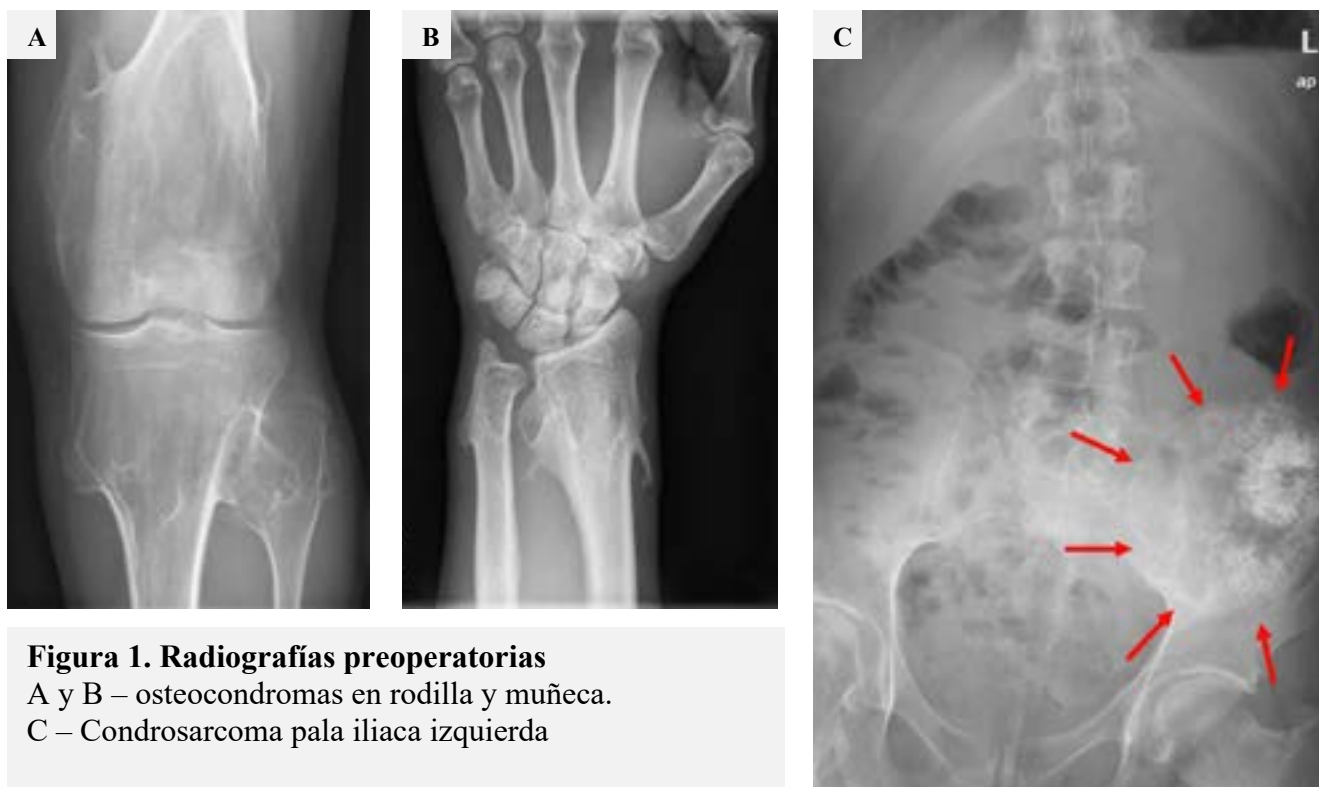
La degeneración maligna, normalmente hacia condrosarcomas de bajo grado, ocurre principalmente cuando asientan en pelvis, fémur y escápula sobre todo durante la edad adulta. Se recomienda el seguimiento cada 12-24 meses, en función de la localización de la lesión<sup>(3),(4)</sup>.

Los condrosarcomas de bajo grado son tumores no respondedores a tratamientos quimioterápicos y radioterápicos, y el Gold Standard de tratamiento es la resección ampliada con márgenes libres de tumor, a excepción de esqueletos no maduros<sup>(2)(3)(5)</sup>.

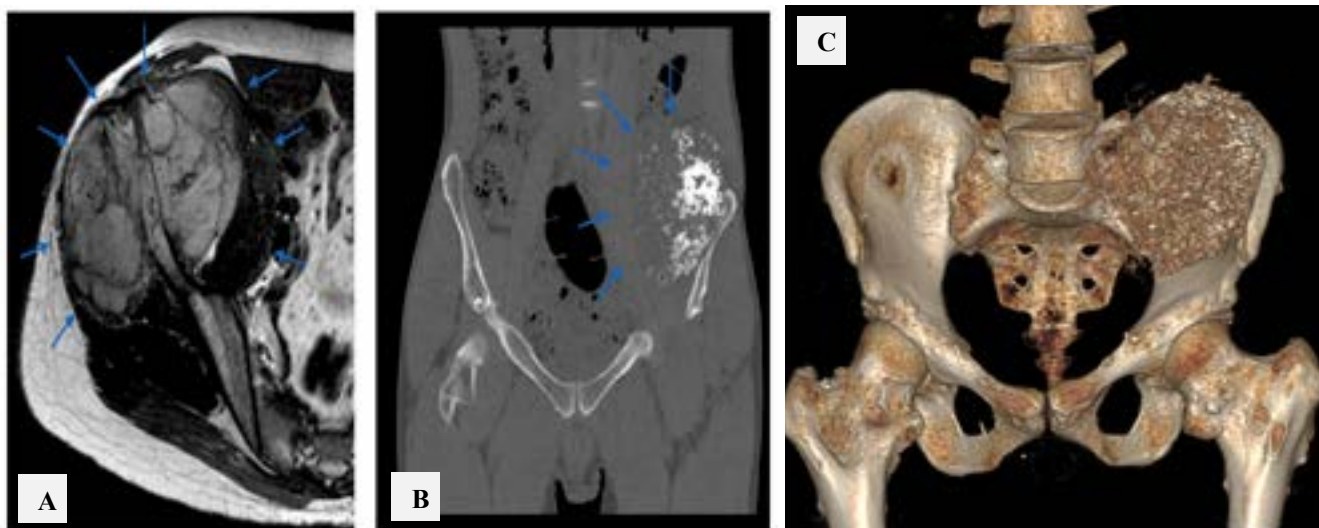
La tecnología de reconstrucción en 3D con la creación de modelos óseos impresos permite comprender mejor la lesión, planificar la resección y la reconstrucción; y sirve como herramienta de comunicación con el paciente y entre los miembros del equipo quirúrgico. Por otro lado, el uso de guías personalizadas impresas permite realizar con mayor seguridad una resección mínima con márgenes libres de enfermedad con reducción del tiempo quirúrgico, morbilidad y complicaciones del acto quirúrgico.

## 7. Bibliografía

1. Sajid S, Yousaf A, Nabi U, Shahbaz A, Amin U. Sarcomatous Transformation of Recurrent Scapular Osteochondroma in a Patient with the Hereditary Multiple Osteochondromas: A Case Report and Literature Review. *Cureus*. 2019 Dec 6;11(12).
2. Sonne-Holm E, Wong C, Sonne-Holm S. Multiple cartilaginous exostoses and development of chondrosarcomas--a systematic review. *Dan Med J*. 2014 Sep; 61(9).
3. Czajka CM, DiCaprio MR. What is the Proportion of Patients With Multiple Hereditary Exostoses Who Undergo Malignant Degeneration? *Clin Orthop Relat Res*. 2015 Jul;473(7).
4. Fei L, Ngoh C, Porter DE. Chondrosarcoma transformation in hereditary multiple exostoses: A systematic review and clinical and cost-effectiveness of a proposed screening model. *J Bone Oncol*. 2018 Oct 4;13:114-122.
5. Gelderblom H, Hogendoorn PC, Dijkstra SD, van Rijswijk CS, Krol AD, Taminiau AH, Bovée JV. The clinical approach towards chondrosarcoma. *Oncologist*. 2008 Mar;13(3):320-9.

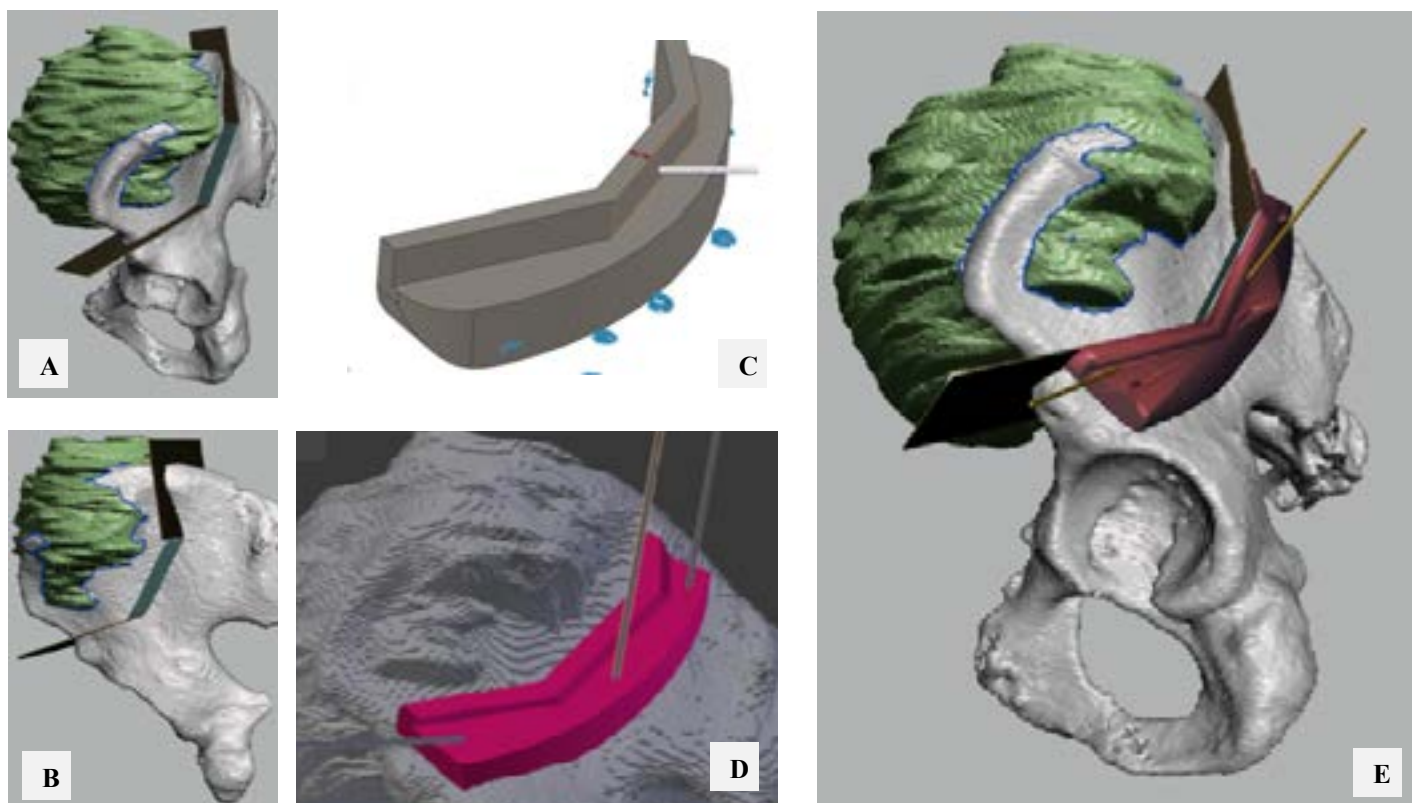
**Figuras y tablas.**

**Figura 1. Radiografías preoperatorias**  
 A y B – osteocondromas en rodilla y muñeca.  
 C – Condrosarcoma pala iliaca izquierda



**Figura 2. Estudio de extensión**  
 A y B – Imagen RMN y TC condrosarcoma pala ilíaca izquierda.  
 C – Reconstrucción 3D.



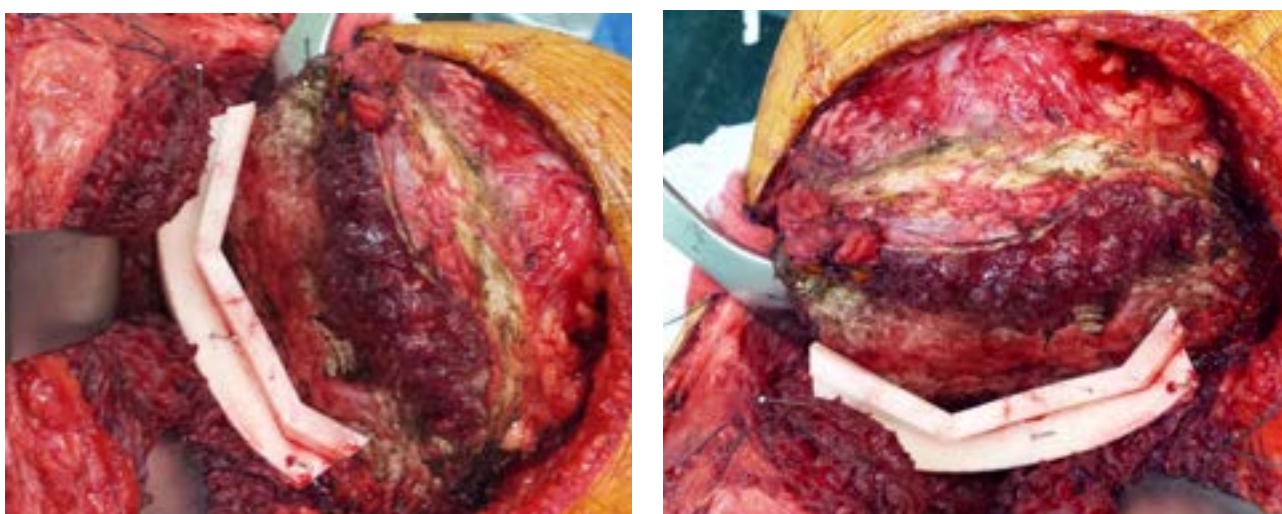


**Figura 3. Planificación de guía personalizada.**

A y B – Definición de márgenes (extratumorales)

C y D – Diseño 3D y localización de guía de resección.

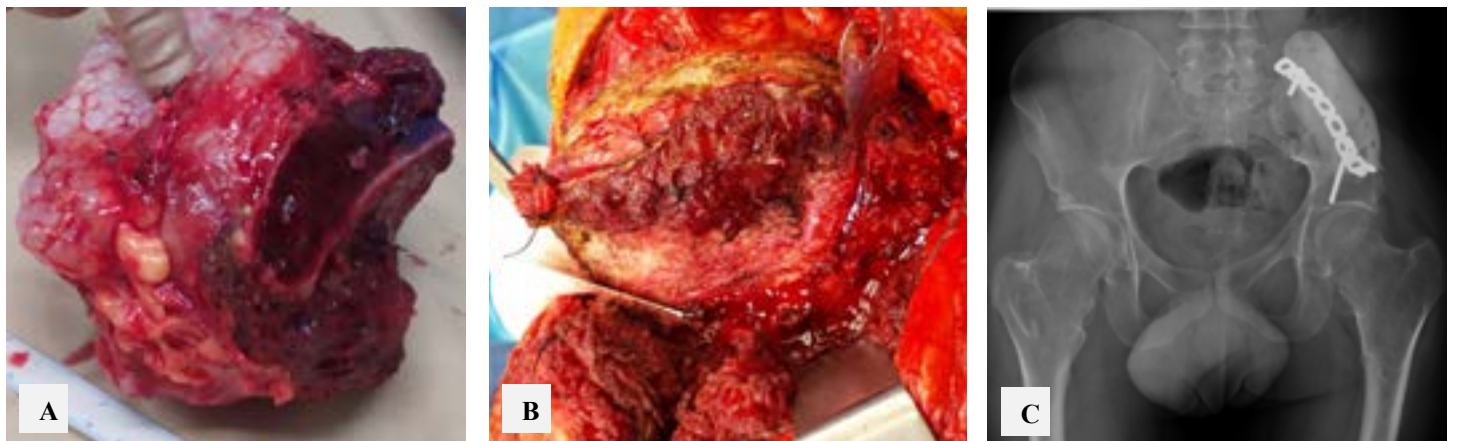
E – Reconstrucción 3D de guía y aplicación sobre superficie ósea



**Figura 4. Imágenes intraoperatorias**

Aplicación de guía personalizada de corte a superficie ósea mediante agujas Kirschner.





**Figura 5. Resección y reconstrucción final.**

A y B – Pieza tumoral y demostración de resección

C – Radiografía AP pelvis actualizada reconstrucción



**TÍTULO:** Diagnóstico diferencial de masas en aurícula derecha. A propósito de un caso

**AUTOR PRINCIPAL:**

- Lucía Abia Sarriá
- N° colegiada 3907388
- R2 Cardiología HUMV
- Teléfono 618366235
- E mail: lucia.abias96gmail.com

**OTROS AUTORES:**

- Lucía Muñoz Prejigueiro R2 Cardiología HUMV
- Carlos Agustín Coroas Pascual R2 Cardiología HUMV
- Adrián Margarida de Castro R4 Cardiología HUMV

**RESUMEN**

Paciente de 26 años en estudio ambulatorio por sospecha de síndrome antifosfolípido y consumo crónico de anticonceptivos que ingresa en Cardiología por la presencia de masas en aurícula derecha de vena cava inferior y tromboembolismo pulmonar (TEP). Se realizan varias pruebas de imagen para filiar el origen de las masas cardíacas con las que se concluye que se corresponde con trombos por lo que se inicia tratamiento anticoagulante.

**PALABRAS CLAVE**

Tromboembolismo pulmonar, trombos cardíacos, síndrome antifosfolípido

## **ANAMNESIS**

- Mujer de 26 años.
- NAMC
- No hábitos tóxicos, ni FRCV conocidos. Hace deporte habitualmente.
- Hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo.
- Seguimiento en Hematología por TTPa prolongado, posible síndrome antifosfolípido (SAF) a estudio.
- Tratamiento habitual: anticonceptivos orales por menstruación irregular.

Acude por clínica de disnea de moderados esfuerzos de meses de evolución sin otra clínica asociada. Con esta clínica se solicita angioTAC de arterias pulmonares desde la consulta de Hematología dados sus antecedentes.

## **EXPLORACIÓN FÍSICA**

A su ingreso hemodinamicamente estable (TA 120/70). Caliente y bien perfundida. AC rítmica sin soplos. AP buena ventilación bilateral sin ruidos sobreañadidos. Abdomen anodino. No edemas en miembros inferiores ni signos de trombosis venosa profunda.

## **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

Analítica: función renal e iones dentro de la normalidad. Hemograma sin alteraciones salvo plaquetopenia (plaquetas 128000). Coagulación normal salvo TTPA alargado (TTPA 80.9, TTPA Ratio 2.61), dímero D negativo. Troponinas y NT-proBNP normales.

Estudio autoinmune: primera determinación de anticuerpos antifosfolípido positiva para IgG de Anticardiolipina y AntiBeta2 a títulos altos; IgM negativos.

ECG: ritmo sinusal, PR normal, QRS estrecho, patrón rSr' en V1. Ondas T negativas en V3-V4, DIII y aVF.

AngioTAC (figura 1): trombo oclusivo subtotal en arteria pulmonar derecha ocasionando dilatación de la misma. Se identifica en el interior de aurícula derecha imagen hipocogénica, redondeada. Sin datos de infarto pulmonar ni otras alteraciones en parénquima pulmonar. TAC abdominal sin hallazgos.

Ecocardiograma (figura 2): Se observan 3 masas a nivel de la aurícula derecha. Se realiza infusión de suero salino agitado sin paso de burbujas en reposo ni con el Valsalva. Ventrículo izquierdo de tamaño y función normal y ventrículo derecho de tamaño normal con función radial ligeramente disminuida. Sin datos de hipertensión pulmonar. Vena cava inferior no dilatada aunque se objetiva una imagen sugestiva de trombo. Se completa con estudio transesofágico 3d que corrobora lo anterior además de aportar más información sobre la anatomía y localización de las masas.

Resonancia cardíaca (figura 3): Lesiones pediculadas que se extienden desde la vena cava inferior hacia la aurícula derecha, sugestivas de trombos. Trombosis de aspecto crónico en arteria pulmonar principal derecha.

## **DIAGNÓSTICO**

TEP suboclusivo de arteria pulmonar derecha subagudo

Trombos intracavitarios en aurícula derecha con extensión desde vena cava inferior

Probable síndrome antifosfolípido

### **TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN**

Por tanto se trata de una paciente en estudio por sospecha de SAF tras el hallazgo de TTPA alargado en analítica de empresa que comienza con disnea de meses de evolución por lo que para descartar causa embólica de la misma se solicita angioTAC pulmonar. En este estudio se objetiva trombo oclusivo subtotal en arteria pulmonar derecha y una imagen sospechosa en aurícula derecha. Por esta razón se solicita valoración por parte de Cardiología. En el ecocardiograma inicial se objetivan 3 masas en aurícula derecha con imagen sugestiva de trombo en vena cava.

Dentro del diagnóstico diferencial de las masas en aurícula derecha se asume que se tratan de trombos como primera opción diagnóstica por lo que se inicia anticoagulación con heparina sódica. Esta sospecha cobra fuerza teniendo en cuenta el contexto de la paciente con la sospecha de posible SAF sobre el que ha aparecido un fenómeno trombótico en forma de TEP de manera intercurrente.

De cara a completar el estudio por imagen las masas intracardiacas se solicita estudio mediante ecocardiografía transesofágica y resonancia magnética cardiaca. Con estas pruebas se confirma que finalmente se tratan de imágenes compatibles con trombos por lo que se mantiene el tratamiento anticoagulante con heparina sódica guiado por niveles de anti Xa.

Ante buena evolución clínica finalmente es dada de alta con tinzaparina como anticoagulante. Es evaluada de nuevo en consultas de Cardiología, Hematología, Neumología y Reumatología. En el ecocardiograma de control a los 2 meses se objetiva persistencia de los trombos auriculares sin datos de fallo del ventrículo derecho (figura 4). Queda pendiente repetir el estudio inmunológico de los anticuerpos antifosfolípido para poder confirmar este diagnóstico.

### **DISCUSIÓN**

Los tumores cardíacos son raros y en el diagnóstico diferencial de una masa auricular derecha debemos incluir la posibilidad de que se trate de una estructura normal, endocarditis infecciosa, trombo o tumores primarios o secundarios tanto benignos como malignos.

En el diagnóstico por imagen se realiza una primera aproximación mediante ecocardiografía tanto transtorácica como transesofágica. Sin embargo, la etiología puede ser incierta después de pruebas de imagen de rutina. Para superar las limitaciones de la ecografía se emplean otros métodos de imagen como la resonancia magnética. Mediante esta técnica se pueden distinguir características de malignidad como la infiltración o el derrame pericárdico, pero además permite una evaluación morfológica (tamaño, homogeneidad y motilidad), de la vascularización y sobre la respuesta a la administración de contraste. La ausencia de realce de contraste se puede utilizar para distinguir el trombo

de otras masas, como las neoplasias, que típicamente muestran captación de contraste debido a la vascularización asociada al tumor

En cuanto al síndrome antifosfolípido, se trata de una enfermedad autoinmune causada por autoanticuerpos que reconocen los fosfolípidos de la superficie celular y las proteínas de unión a fosfolípidos. La prevalencia en la población general es del 1-2%, siendo más frecuente en algunas enfermedades como el lupus, en las que aparece en hasta un tercio de los casos. Para su diagnóstico existen unos criterios diagnósticos que incluyen ítems clínicos y analíticos.

Las manifestaciones de este síndrome ocurren a múltiples niveles. Los síntomas más frecuentes se encuentran relacionados con problemas hematológicos (trombosis, trombocitopenia, anemia hemolítica, hemorragias) y ginecológicos (abortos de repetición, pérdidas fetales, retraso de crecimiento intrauterino). Aunque también pueden aparecer manifestaciones cardiológicas, dermatológicas (livedo reticularis) o neurológicas.

La forma más frecuente de afectación cardíaca es en forma de lesiones valvulares (vegetaciones (endocarditis Libman-Sacks), engrosamiento difuso valvular, insuficiencia valvular más frecuente que estenosis). También se puede manifestar como enfermedad coronaria, hipertensión pulmonar, una forma de miocardiopatía o como en nuestro caso en forma de trombos cardíacos.

Tras un episodio de trombosis los pacientes deben ser tratados inicialmente con heparina y posteriormente con antagonistas de vitamina K. En la prevención secundaria se recomienda la anticoagulación para un INR 2-3 de manera indefinida.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Casanovas N, Paré C, Azqueta M, Josa M, Sanz G, Font J. Trombosis intracardíaca y Síndrome Antifosfolípido Primario. un caso familiar. Revista Española de Cardiología. 2001;54(8):1005–9.
2. Knight JS, Branch DW, Ortel TL. Antiphospholipid syndrome: Advances in diagnosis, pathogenesis, and management. BMJ. 2023.
3. Parwani P, Co M, Ramesh T, Akhter N, Iliescu C, Palaskas N, et al. Differentiation of cardiac masses by cardiac magnetic resonance imaging. Current Cardiovascular Imaging Reports. 2020;13(1).



Ilustración 1: AngioTAC pulmonar en el que se objetiva trombo en arteria pulmonar derecha.



Ilustración 2: Imágenes de eco transesofágico en el que se objetivan masas redondeadas heterogéneas en aurícula derecha. Reconstrucción en 3D de esas imágenes.

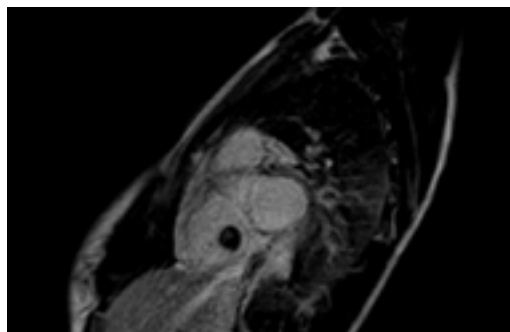
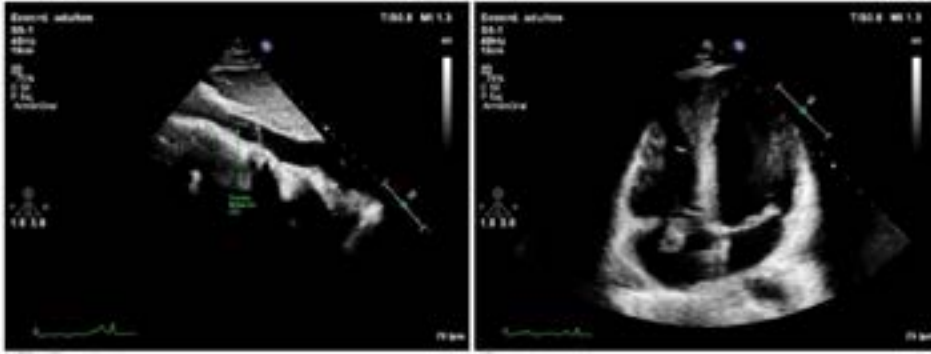


Ilustración 3: Imagen de RMN en la que se puede comprobar la ausencia de captación de contraste.



*Ilustración 4: Persistencia de los trombos en AD y vena cava inferior tras 2 meses de tratamiento anticoagulante.*



**TÍTULO:**

Fractura patológica de cadera secundaria a osteosarcoma condroblástico en adulto joven tras traumatismo de baja energía

**AUTOR PRINCIPAL.**

Autor principal: Miguel Adeba García

Nº colegiado: 393907049

Especialidad: Cirugía Ortopédica y Traumatología

Año de residencia: 5

Datos de contacto:

Email: [miguel.adeba@scsalud.es](mailto:miguel.adeba@scsalud.es)

Centro de trabajo: Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

**- OTROS AUTORES:**

- Mario Holgado Fernández, R4 Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla
- Cristina Fernández Zavala, R3 Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla
- Paula Villoria Llata R1 Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

**RESUMEN DEL CASO**

Presentamos varón de 52 años que acude a urgencias tras traumatismo de baja energía siendo diagnosticado inicialmente de fractura transcervical de cadera derecha. Tras revisar el caso, se observan características atípicas en la radiografía simple y un mecanismo lesional compatible con fractura patológica por lo que se decide ampliar estudios para filiar el origen del cuadro. Una vez realizadas todas las pruebas a nivel local y de extensión, el paciente es diagnosticado de fractura transcervical patológica de cadera derecha secundario a osteosarcoma condroblástico. Ante estos hallazgos se decide cirugía con intención curativa seguida de tratamiento quimioterápico. Se lleva a cabo cirugía de resección a nivel acetabular y de fémur proximal siendo reconstruida posteriormente con prótesis de reconstrucción pélvica y prótesis modular de fémur proximal. En años posteriores se constata curación de la enfermedad, sin signos de recidiva a nivel local ni sistémico además de una buena funcionalidad en el miembro intervenido.

**PALABRAS CLAVE.**

Cadera, fractura patológica, osteosarcoma, prótesis.

## **ANAMNESIS:**

### **-Historia actual:**

Varón de 52 años que acude a urgencias por dolor e impotencia funcional en cadera derecha tras un traspies en su domicilio. El paciente refiere gonalgia persistente en dicha extremidad los meses previos por lo que consultó en varias ocasiones sin objetivarse patología a dicho nivel. No refiere síndrome general, no pérdida de peso, ni clínica a otro nivel.

### **Antecedentes personales:**

- No alergias medicamentosas conocidas
- Exfumador hasta hace 5 años de 25 paquetes/año
- Focomelia en extremidad superior izquierda
- Hipercolesterolemia en tratamiento farmacológico.

## **EXPLORACIÓN FÍSICA:**

Consciente y orientado. No traumatismos a otro nivel.

Imposibilidad para la marcha y movilidad de cadera derecha, dolor a nivel inguinal y tercio proximal de muslo derecho a la movilización pasiva, extremidad en ligera rotación externa. Sensibilidad conservada en todos los territorios de la pierna, movilidad distal posible y pulsos presentes.

## **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:**

**-Radiografía simple:** fractura transcervical cuello femoral derecho no desplazada sobre aparente lesión osteolítica. (Figura 1)

**-Resonancia Magnética:** imagen de masa en cuello femoral derecho, de localización central y se observa reemplazamiento de la medular por una masa lobulada, con un comportamiento de señal discretamente heterogéneo, con predominio de hiperintensidad de señal en T2 e hipointensidad de señal en T1. Muestra comportamiento hipointenso en secuencias de gradiente. Tras la administración de contraste paramagnético se observa captación periférica y septal. El diámetro mayor de la masa es paralelo al eje del cuello femoral. Alcanza unos diámetros máximos de 59 mm en plano axial por 30 mm en plano anteroposterior y 52 mm en plano craneocaudal. Se extiende desde la cortical anterior a la cortical posterior, con pequeña interrupción de ambas e incipiente extensión en partes blandas: en el margen posterior, a nivel del trocánter menor, alrededor de la inserción del tendón del psoas y en el margen anterior a nivel de la inserción capsular. (Figura 2)

**-Tomografía axial computarizada (TAC):** fractura patológica del cuello femoral derecho condicionada por una lesión osteolítica medular central de hasta 55 mm, que produce discreta expansividad de la cortical, adelgazamiento con remodelado endóstico de prácticamente toda su superficie, sin permeación ni reacción de partes blandas, borde parcialmente escleroso en la porción más craneal y bordes geográficos sin anillo escleroso en la porción distal. El interior de esta tumoración presenta una matriz de densidad discretamente menor que el músculo subyacente con calcificaciones puntiformes. Tras la administración de contraste paramagnético existe un realce fundamentalmente periférico de la lesión. La fractura patológica, se acompaña de una discreta distensión de la articulación coxofemoral debido a su localización intraarticular (Figura 3)

**-Biopsia:** neoplasia mesenquimal con áreas de matriz condral sólida y mixoide, áreas fusocelulares y otras con depósito de osteoide por osteoblastos atípicos. Se observan mitosis salpicadas en el componente fusocelular y binucleaciones, atipia e hiper celularidad en el componente condral.

**-TAC EXTENSIÓN CORPORAL:** No se identifican signos sugestivos de extensión torácica ni abdominopélvica en forma de nódulos metastásicos ni adenopatías significativas.

**-Analítica:** no alteraciones en hemograma, ni bioquímica, no alteración niveles fosfatasa alcalina.

### **-DIAGNÓSTICO:**

Fractura patológica de cuello femoral derecho secundaria a osteosarcoma convencional subtipo condroblástico.

### **-TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:**

Se presentó el caso en comité multidisciplinar de tumores donde se decidió esquema terapéutico con intención curativa planteando intervención quirúrgica seguido de quimioterapia adyuvante con cisplatino y adriamicina.

Se propone una cirugía de preservación de la extremidad, dado que resultaba factible llevar a cabo una cirugía de resección tumoral con criterios oncológicos y márgenes libres. Por tanto, se planificó una resección pélvica extraarticular periacetabular debido a la presencia de la fractura patológica intraarticular a nivel del cuello y una resección femoral subtrocantérea secundaria a la afectación intertrocantérica para extraer la pieza en bloque. (Figura 3)

Se realizó un abordaje ilioinguinal con extensión femoral, osteotomía espina iliaca anterosuperior, realizando abordaje entre el tensor de la fascia lata y sartorio, desinserción de los músculos recto anterior, glúteo medio y menor, vasto externo y psoas. Se realizó despegamiento progresivo con exposición completa de la cápsula articular, se llevó a cabo una resección pélvica mediante osteotomía periacetabular y resección femoral con osteotomía subtrocantérea de 9 cm de fémur proximal, extrayendo la pieza en bloque sin apertura capsular evitando la diseminación del tumor (Figura 4)

Una vez completada la resección se realizó la reconstrucción del defecto óseo mediante la implantación de un cotilo doble movilidad tipo "ice cream" no cementado sistema LUMIC®, suplementado con una placa de reconstrucción pélvica de 3,5 mm en tabla interna de la pala iliaca armado con cemento PMMA® alrededor de la cúpula acetabular. El defecto femoral se reconstruyó con vástago modular tumoral de fémur proximal sistema MUTARDS®, comprobando estabilidad y buen recorrido articular intraoperatorio. Finalmente se reinsertó a una malla de reconstrucción sobre el vástago femoral los músculos glúteos, vasto externo, psoas y recto anterior. En los controles radiográficos postoperatorios se objetivó buena colocación de los implantes e integración de los mismos (Figura 5)

Tras la cirugía el paciente recibió tratamiento quimioterápico adyuvante con cisplatino y adriamicina, además de un intenso programa de rehabilitación.

El paciente en años posteriores sigue consultas periódicas con los servicios de cirugía ortopédica y traumatología, oncología médica y rehabilitación. No se evidencia recidiva de la enfermedad a nivel local ni a distancia, no aflojamiento de los implantes, presenta un buen balance articular (105° flexión, 30° rotación interna y 20° rotación externa), deambula con ayuda de un bastón secundario a cierta claudicación glútea y no presenta dolor a nivel de la extremidad.

### **-DISCUSIÓN:**

Los tumores óseos malignos primarios son un patología heterogénea y poco frecuente en comparación con las lesiones óseas de origen metastásico. El osteosarcoma es el segundo tumor óseo maligno en frecuencia por detrás del mieloma múltiple. Aunque puede afectar a cualquier hueso, habitualmente asienta en las metáfisis de huesos largos, siendo la rodilla la localización más frecuente seguida del húmero proximal. (1)

La clínica es variable e inespecífica, suele presentar un dolor de comienzo insidioso, con características atípicas, y menos frecuentemente debuta como una fractura patológica. Debemos sospechar la posibilidad de una fractura patológica de origen tumoral en pacientes jóvenes que presenten fracturas con traumatismos de baja energía y/o que presentan condiciones atípicas en las pruebas de imagen. Ante una lesión sospechosa de malignidad, es fundamental descartar que se trate de una lesión ósea secundaria. Por ello, debemos realizar un estudio exhaustivo de extensión para buscar un tumor primario en otra localización o la presencia de lesiones óseas metastásicas a otros niveles. A pesar de presentar unas características bien definidas a través de las nuevas técnicas de diagnóstico por imagen; el estudio anatomopatológico es clave para la toma de decisiones terapéuticas y para el pronóstico vital del paciente. (2)

Para obtener los mejores resultados en cuanto a supervivencia y funcionalidad, el manejo de esta patología debe hacerse de forma sistemática, siguiendo protocolos de derivación a centros de referencia. La atención de este tipo de casos en comités multidisciplinares permite la participación del conjunto de especialistas implicados en el diagnóstico, el estadiaje y el tratamiento desde el inicio del proceso oncológico (3)

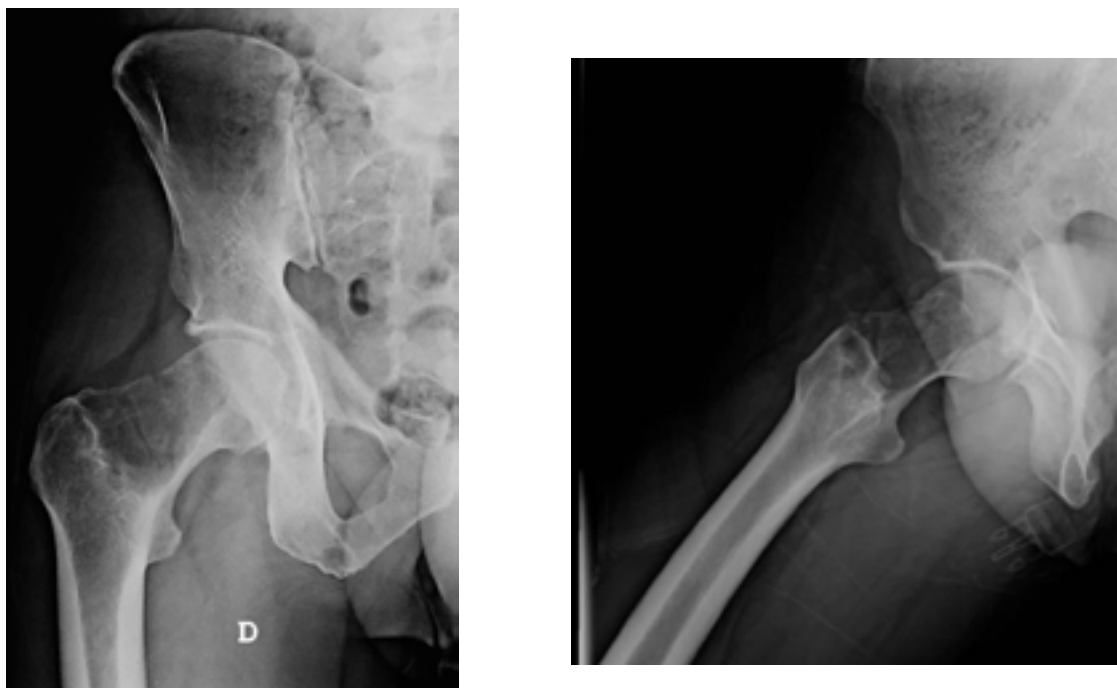
El objetivo principal del tratamiento quirúrgico debe ser erradicar la lesión con márgenes suficientes para conseguir el control de la enfermedad. La conservación de la funcionalidad del miembro afecto es muy importante, pero debe de estar supeditada a la erradicación completa de la lesión. Por lo que debemos intentar optar por realizar, siempre que se pueda, cirugía de salvamento de la extremidad dejando las amputaciones como última arma terapéutica para estos pacientes. (2,4).

Las reconstrucciones tras resecciones pélvicas que incluyen la cadera (zona II de Ennekin) siguen siendo un reto para el cirujano ortopédico, se han descrito múltiples técnicas para el intento de preservación de la función de la cadera: artrodesis isquiofemoral, artroplastias con aloinjerto, implantes a medida...(5) Los sistemas acetabulares tipo "ice cream" suponen una buena solución para reconstruir este tipo de defectos, junto con la utilización de sistemas modulares protésicos, permitiendo reconstruir con mayor facilidad y buenos resultados grandes defectos en los huesos largos (6)

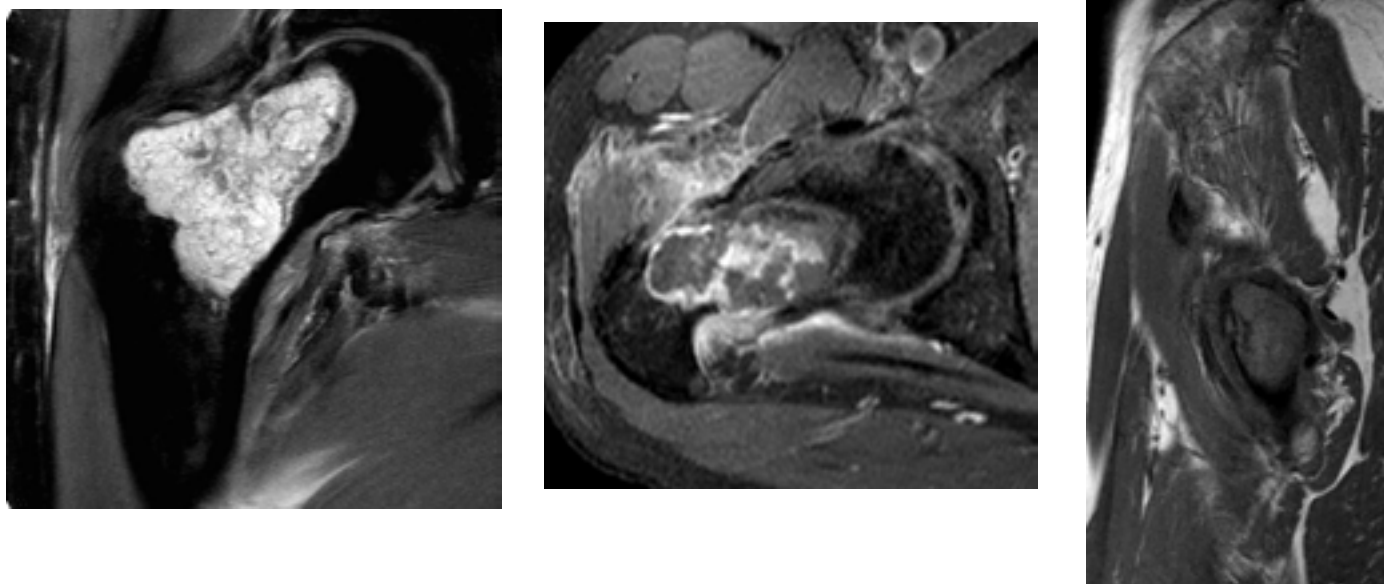
**-BIBLIOGRAFÍA:**

1. Ritter J, Bielack SS. Osteosarcoma. *Ann Oncol.* 2010 Oct;21 Suppl 7:vii320-5. doi: 10.1093/annonc/mdq276. PMID: 20943636.
2. Willeumier JJ, van der Linden YM, van de Sande MAJ, Dijkstra PDS. Treatment of pathological fractures of the long bones. *EFORT Open Rev.* 2016;1(5):136-145. doi:10.1302/2058-5241.1.000008
3. Morris CD, Forsberg JA, Lewis VO. Bone and Soft-Tissue Tumors for the General Orthopaedic Surgeon: Diagnosis, Management, and Avoiding Errors. *Instr Course Lect.* 2018 Feb 15;67:555-565. PMID: 31411439.
4. Heisel C, Kinkel S, Bernd L, Ewerbeck V. Megaprotheses for the treatment of malignant bone tumours of the lower limbs. *Int Orthop.* diciembre de 2006;30(6): 452-
5. Thambapillary S, Dimitriou R, Makridis KG, Fragkakis EM, Bobak P, Giannoudis PV. Implant longevity, complications and functional outcome following proximal femoral arthroplasty for musculoskeletal tumors: a systematic review. *J Arthroplasty.* septiembre de 2013;28(8):1381-5.
6. Fisher NE, Patton JT, Grimer RJ, Porter D, Jeys L, Tillman RM, Abudu A, Carter SR. Ice-cream cone reconstruction of the pelvis: a new type of pelvic replacement: early results. *J Bone Joint Surg Br.* 2011 May;93(5):684-8. doi: 10.1302/0301-620X.93B5.25608. PMID: 21511936.

## ANEXOS



**Figura 1:** Radiografía anteroposterior y axial de cadera derecha: fractura transcervical sin desplazamiento con lesión osteolítica a nivel del cuello femoral



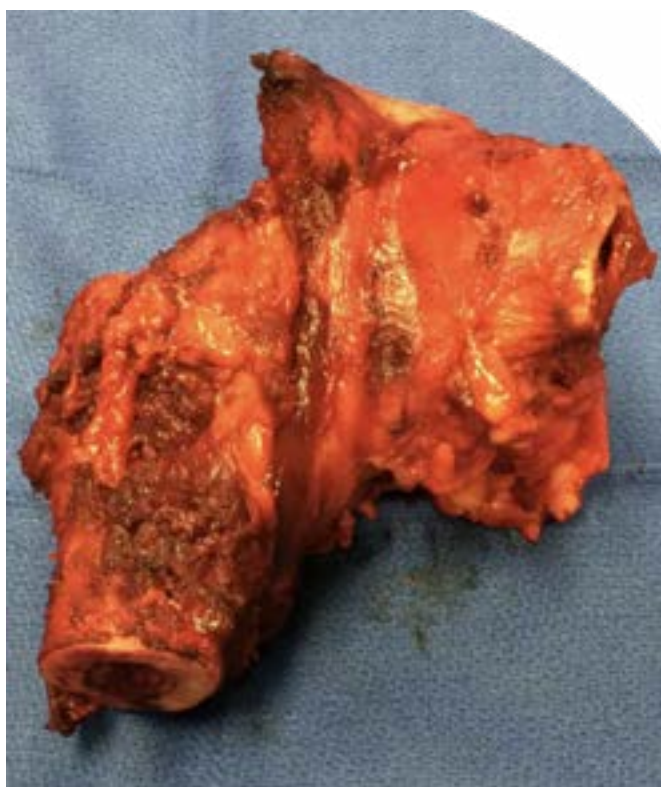
**Figura 2:** Imágenes Resonancia magnética tumoración a nivel de cuello femoral en los cortes frontal, axial y sagital de cadera derecha.



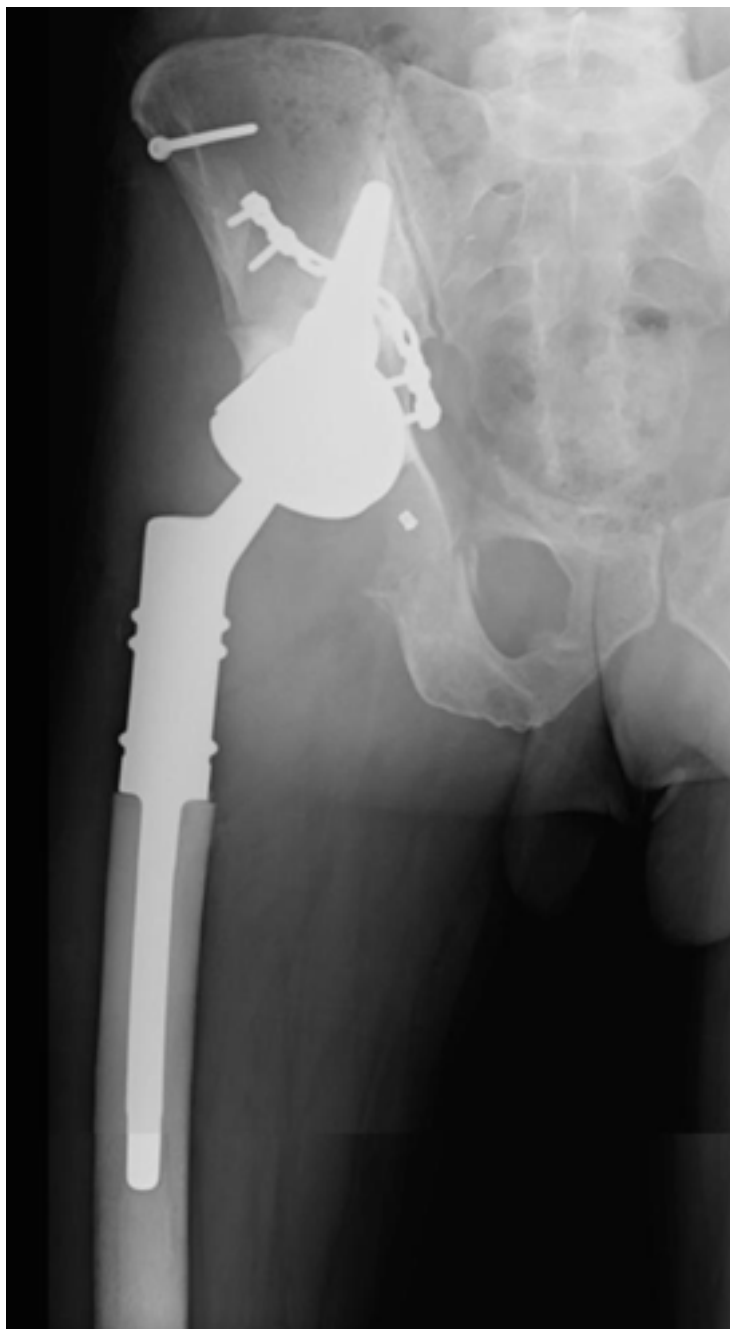


**Figura 3:** Imagen reconstrucción 3D mediante cortes TAC.

- A) Se observa lesión osteolítica a nivel del cuello femoral derecho
- B) Planificación cortes preoperatorios marcados con líneas de colores para resección lesión a nivel acetabular y región de fémur proximal derecho.



**Figura 4:** Pieza intraoperatoria: se observa la resección en bloque de la porción proximal de fémur y región acetabular con preservación de la cápsula articular.



**Figura 5:** Radiografía postoperatoria anteroposterior de pelvis y fémur proximal: correcto posicionamiento de componentes protésicos sin signos de aflojamiento ni movilización.



**TÍTULO:** Osificación heterotópica de cadera tratada con cirugía y radioterapia adyuvante en las primeras horas del postoperatorio

**AUTOR PRINCIPAL:** Javier Albendea Roch. Col 392879930. Oncología Radioterápica, Residente 3 año. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria) 625595225.

**RESUMEN:** Se presenta el caso de un paciente de 73 años que desarrolla una osificación heterotópica en cadera derecha a raíz de la intervención quirúrgica con colocación de prótesis por coxartrosis severa. Ante esta entidad y dada la limitación funcional progresiva, se realiza intervención quirúrgica y se administra en el postoperatorio inmediato tratamiento con radioterapia externa en dosis única de 7 Gy con indometacina oral coadyuvante. El procedimiento se lleva a cabo con la coordinación de los servicios de Traumatología y Oncología Radioterápica. No se reportaron complicaciones inmediatas ni toxicidad aguda, obteniendo un excelente resultado.

**PALABRAS CLAVE:** Osificación heterotópica, Radioterapia, Coxartrosis, Benigno

**AGRADECIMIENTOS:** A dos de mis adjuntos y referentes, Dra María Ferri y Dr José Antonio Blanco.

## INTRODUCCIÓN

La osificación heterotópica (OH) consiste en la formación de hueso lamelar ectópico en tejidos blandos desencadenado por la diferenciación de osteoblastos con la participación de la proteína morfogénica y la vía de Wnt/beta-catenina. Las agresiones al tejido incluidas las cirugías, pueden desencadenar el proceso. Mientras que la cirugía se emplea en este contexto para preservar la movilidad, la radioterapia y los tratamientos farmacológicos como los AINES son las principales armas profilácticas disponibles. (1)

El presente caso pone en valor el papel de la radioterapia en el tratamiento de la patología benigna, cada vez más en auge. Además, la actuación multidisciplinar combinando cirugía y radioterapia y la complejidad logística que contempla el traslado del paciente desde el quirófano hasta el servicio de Oncología Radioterápica en un breve periodo de tiempo dotan de gran interés a este caso.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Varón de 73 años exfumador, hipertenso, diabético tipo II, dislipémico y con antecedentes de lumbago artrosis, gonartrosis izquierda, y un ACVA isquémico en 2012 en tratamiento antiagregante.

Es valorado en mayo 2016 en el servicio de Traumatología por coxartrosis derecha severa y limitación de la movilidad, requiriendo el 16/5/2016 colocación de prótesis total de cadera derecha (PTC). Inicia seguimiento clínico y radiológico (radiografías de cadera y pelvis) por el servicio de Traumatología. En noviembre de 2017 se objetiva osificación heterotópica derecha continuando en controles por imagen y es en octubre de 2018 se ofrece intervención quirúrgica que el paciente rechaza, continuando el seguimiento.

Ante empeoramiento clínico presentando dolor inguinal derecho mecánico el 14/02/2020 se realiza recambio aséptico de la prótesis. Como hallazgos en la intervención quirúrgica destaca una muy extensa y madura OH afectando a tendones glúteos derechos, que se confirma en el análisis histopatológico de una muestra obtenida de forma intraoperatoria. Permanece ingresado durante 4 días y es dado de alta sin complicaciones. A los 6 meses comienza de nuevo con dolor y disminución de rango de movilidad en cadera derecha. Se realiza radiografía simple anteroposterior de cadera el 11/8/20 que muestra OH masiva.

Ante estos hallazgos se presenta en sesión decidiéndose monitorizar mediante gammagrafías óseas y plantear intervención quirúrgica una vez haya completado la maduración. El 29/9/20 se realiza la primera gammagrafía ósea que muestra persistencia de actividad osteoblástica y en agosto de 2021 se repite confirmando en este momento la maduración de la lesión, por lo que se programa para exéresis de la lesión, radioterapia externa secuencial precoz y tratamiento farmacológico con indometacina.

El 14 de diciembre de 2021 es valorado en el servicio de Oncología Radioterápica donde se propone tratamiento con radioterapia externa a dosis de 7 Grays (Gy) en fracción única en el postoperatorio inmediato sobre el lecho de la resección.

El procedimiento se llevó a cabo el 11/5/22, resecaando gran parte del componente anterior de la tumoración hasta permitir una flexión de 90° en la cadera derecha y la región posterior de la cápsula de forma parcial, sin provocar inestabilidad. El paciente fue inmediatamente trasladado desde quirófano al servicio de Oncología Radioterápica para planificación del tratamiento. Inicialmente se realiza simulación con TAC que fusionamos

con el TAC prequirúrgico para delimitar el volumen objetivo a irradiar. Nuestro volumen clínico (Clinical Target Volumen, CTV) se corresponde con el lecho quirúrgico, al cual se le aplicó un margen circunferencial de seguridad de 10 mm para diseñar nuestro Planning Target Volume (PTV), de 346 cc, que fue el volumen al que prescribimos la dosis a administrar (Figura 1). Esta prescripción fue de 7 Gy en una fracción y el cálculo dosimétrico se llevó a cabo por la Sección de Radiofísica con planificador Eclipse (Varian), cumpliendo la cobertura de 98% de la dosis al 98% del volumen. No fue necesario delimitar órganos a riesgo por encontrarse a distancia segura del volumen objetivo. Recibe tratamiento con fotones con una energía de 6X utilizando 6 campos estáticos con técnica IMRT (Intensity-modulated radiation therapy), en acelerador lineal TrueBeam de Varian con control de imagen IGRT (Image guided radiation therapy) con ConeBeam CT (Figura 2).

El tratamiento se completó en las primeras 4 horas tras el fin de la intervención quirúrgica (finalizando la cirugía en torno a las 11.30h e irradiando a las 14.40h) sin incidencias ni complicaciones en el postoperatorio inmediato. Tras la intervención y posterior irradiación el paciente inicia seguimiento en el Servicio de Rehabilitación. Cuatro semanas después es valorado de nuevo por Traumatología por persistencia de dolor local, siendo diagnosticado mediante ecografía de celulitis que se resuelve con antiinflamatorios, y continúa seguimiento con pruebas de imagen.

## RESULTADOS

El paciente ha presentado una excelente evolución con el tratamiento recibido, permaneciendo en el momento actual sin progresión radiológica objetivada mediante radiografía AP de cadera (Figura 3) y con gran mejoría clínica manteniendo la deambulación sin dolor y el arco de movilidad sin limitación funcional.

## DISCUSIÓN

La ausencia de tratamientos curativos óptimos para abordar esta entidad benigna ha precipitado la utilización de tratamientos farmacológicos a la larga deletéreos como los AINES utilizados también en prevención de esta entidad.

En este contexto la radioterapia no solo ofrece un importante beneficio clínico, radiológico y funcional, sino que permite el ahorro de este tratamiento farmacológico, consiguiendo un excelente resultado en cuanto a prevención del avance con limitada o nula toxicidad (2).

Nos encontramos por tanto ante una interesante indicación de radioterapia en patología benigna, que gracias a los avances tecnológicos y el control por imagen permiten llevar a cabo tratamientos de gran precisión y seguridad.

Su utilidad en este campo se sustenta en el comportamiento radiobiológico de los tejidos irradiados a dosis bajas, combinando la acción antiinflamatoria (reducción de mediadores inflamatorios como interleukina 1b o TNF), inmunomoduladora y sobre todo antiproliferativa, como ocurre en otras patologías benignas como los queloides (2)

La radioterapia se postuló gracias a Coventry et al en 1981 como el tratamiento preventivo de OH más eficaz y con mayor beneficio coste-efectividad. El estudio prospectivo de Knelles et al (3) recomendó el uso de indometacina profiláctica para pacientes sometidos

a intervención quirúrgica, reservando la radioterapia para los casos en los que la OH se desencadenó tras una cirugía o para aquellos con AINES contraindicados.

No existe claro consenso en cuanto a dosis, fraccionamiento y momento de la irradiación. La mayoría de la literatura recoge la fracción única de 7 Gy como el fraccionamiento más común. (2,4). Según el estudio multicéntrico del German Cooperative Group on Radiotherapy for Benign Diseases (5), estas dosis intermedias son superiores a dosis bajas (4-5 Gy) y sin diferencias respecto a dosis más altas. Además, este estudio no encontró diferencias entre el tratamiento pre y postquirúrgico, pero sí encontró peores resultados en el grupo de irradiación postoperatorio con más de 8 horas de demora.

El metaanálisis más reciente de Zheng-Hao, de 2021, (6) sugiere que los mejores resultados se obtiene la administración de una dosis biológica equivalente (BED) de entre 20-24 Gy.

### CONCLUSIÓN:

La radioterapia es un tratamiento seguro y eficaz frente a la osificación heterotópica y con un papel cada vez más protagonista en patología benigna.

En el postoperatorio inmediato (menos de cuatro horas) tras la resección del hueso ectópico permite frenar el crecimiento exacerbado óseo responsable de la limitación funcional de estos pacientes sin toxicidad adicional y sin limitar una intervención posterior en caso de que fuera necesario, permitiendo una rápida incorporación a la vida activa una vez recuperado del procedimiento.

La participación de un equipo multidisciplinar integrado por traumatólogos, anestesistas, oncólogos radioterápicos y técnicos de radioterapia, así como personal de enfermería, auxiliares y celadores permiten una fluida coordinación entre quirófano y el servicio de Oncología Radioterápica posibilitando este tipo de tratamientos.

### BIBLIOGRAFÍA

- 1-The Royal College Of Radiologists (2015). A review of the use of radiotherapy in the UK for the treatment of benign.
2. Ángel Montero Luis · Raúl Hernanz de Lucas · Asunción Hervás Morón · Eva Fernández Lizarbe · Sonsoles Sancho García · Carmen Vallejo Ocaña · Alfredo Polo Rubio · Alfredo Ramos Aguerri (2008). Radiation therapy for the treatment of benign vascular, skeletal and soft tissue diseases. Clin Transl Oncol 10:334-346
3. Knelles D, Barthel T, Karrer A, Kraus U, Eulert J, Kölbl O. Prevention of heterotopic ossification after total hip replacement. A prospective, randomised study using acetylsalicylic acid, indomethacin and fractional or single-dose irradiation. J Bone Joint Surg Br. 1997;79(4):596-602. doi:10.1302/0301-620x.79b4.6829
4. Galietta E, Gaiani L, Giannini C, Sambri A, Buwenge M, Macchia G, Deodato F, Cilla S, Strigari L, Fiore M, Cammelli S, De Paolis M, Morganti AG. Prophylactic Radiotherapy of Hip Heterotopic Ossification: A Narrative Mini
5. Seegenschmiedt MH, Makoski HB, Micke O; German Cooperative Group on Radiotherapy for Benign Diseases. Radiation prophylaxis for heterotopic ossification

about the hip joint-a multicenter study. *Int J Radiat Oncol BiolPhys.* 2001 Nov 1;51(3):756-65.

6. Hu ZH, Chen W, Sun JN, et al. Radiotherapy for the prophylaxis of heterotopic ossification after total hip arthroplasty: A systematic review and meta-analysis of randomized controlled trails. *Med Dosim.* 2021;46(1):65-73. doi:10.1016/j.meddos.2020.07.010

FIGURAS

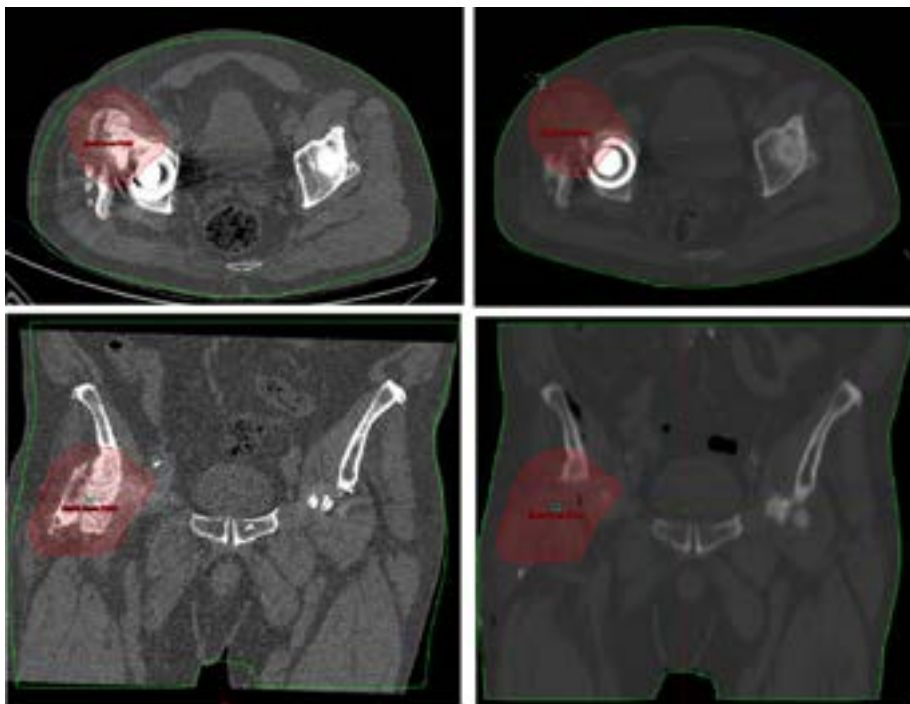


Figura 1. Volumen delimitado (PTV) representado en TC prequirúrgico (izquierda) y en TC Simulación postquirúrgico (derecha).

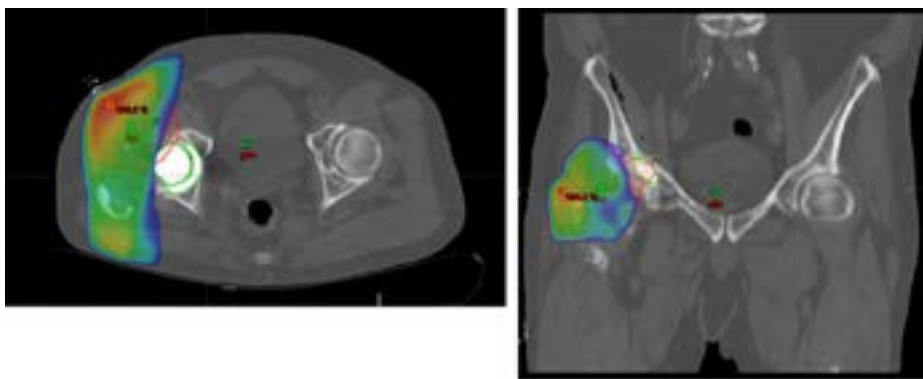


Figura 2. Planificación y cobertura dosimétrica del 90% de la dosis prescrita (7Gy)



Figura 3. Comparación entre radiografía anteroposterior de pelvis 4 meses antes del tratamiento(izquierda) y radiografía anteroposterior más reciente, 7 meses después (derecha)

## **HIPERCALCEMIA TUMORAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.**

**AUTOR PRINCIPAL:** Mar de Andrés Ardá, nº colegiado 393907506, Medicina Intensiva, R1 (653458208, [mar.deandres@scsalud.es](mailto:mar.deandres@scsalud.es), Hospital Universitario Marqués de Valdecilla).

**OTROS AUTORES:** Julia Bannatyne Undabeitia, nº colegiado 393907508, Hematología, R1 (644560985, [julia.bannatyne@scsalud.es](mailto:julia.bannatyne@scsalud.es), Hospital Universitario Marqués de Valdecilla).

**RESUMEN:** mujer de 63 años que ingresa por síndrome constitucional, masa en hipogastrio e hipercalcemia con sospecha de probable origen tumoral. 3 hermanos fallecidos por neoplasias metastásicas de origen incierto. Se realiza tratamiento antihipercalcemiante y extirpación de la masa, así como su análisis por AP con hallazgo de carcinoma mixto (papilar seroso + células claras) de alto grado sobre lesión cistoadenomatosa.

**PALABRAS CLAVE:** hipercalcemia tumoral, carcinoma de ovario de células claras, PTH.

Paciente mujer de 63 años que ingresa de manera programada en planta de hospitalización de Medicina Interna desde consultas externas por síndrome constitucional de 8 meses de duración consistente en astenia, anorexia, con pérdida de 6kg de peso y distensión abdominal. Desde consultas se solicita analítica que objetiva hipercalcemia con PTH suprimida, motivo por el que ingresa en el servicio para filiación de etiología.

Revisando su historia clínica, la paciente no era fumadora, aunque sí bebedora importante hasta hace dos meses, hipertensa y dislipémica. Como otros antecedentes relevantes, destacar que en el año 2010 se le realizó histerectomía y anexectomía izquierda por útero polimiomatoso. Actualmente en tratamiento con escitalopram y losartán. Recabando en su historia, comenta tener 3 hermanos fallecidos por neoplasias metastásicas de origen incierto.

A la exploración física presentaba buen estado general, afebril y normotensa, sin adenopatías, ni bocio. Destacaba a la palpación abdominal masa en hipogastrio, móvil, no indurada que invadía FID.

Al ingreso se realiza estudio con analítica completa y radiografía de tórax. Como resultados a destacar hipercalcemia de 12.8, y calcio iónico de 1.76 con PTH intacta total de 5 y 25-OH-vitamina D de 6. La fosfatasa alcalina estaba discretamente elevada, en 147.

Se solicitaron marcadores tumorales con resultados patológicos del **CA 19.9 y CA 125 (46.4U/ml y 207 U/ml respectivamente)**. (Anexo I).

Con estos resultados, se inicia tratamiento para la hipercalcemia con sueroterapia y aporte hídrico, con buena respuesta con descenso paulatino en cifras del calcio (12.8→11.9). Solicitamos RM pélvica y TAC toracoabdominopélvico para estadiar posible proceso tumoral, y se objetiva masa de 14.7 x 11.8 x 16.2 cm que invade la práctica totalidad de la pelvis, con importante componente sólido que realza con la administración de contraste, de posible origen anexial derecho sugestiva de malignidad. **En el SPECT TC óseo regional no se hallaron metástasis. (Anexo II, III).**

Con estos resultados se comenta caso con Ginecología, y se decide realizar extirpación de masa y análisis por anatomía patológica, con resultado de frotis sospechoso para malignidad y la histología puso de manifiesto carcinoma ovárico mixto, papilar-seroso y de células claras de alto grado, sobre lesión cistoadenomatosa.

#### DIAGNÓSTICO:

- **Carcinoma de ovario mixto papilar seroso y de células claras**
- **Hipercalcemia con parathormona suprimida de origen tumoral**
- **Deficiencia de vitamina D**



## TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

Por lo tanto, paciente mujer de 61 años derivada de consultas externas por hipercalcemia con parathormona suprimida con marcadores tumorales Ca 125 y 19.9 elevados y hallazgo de masa en hipogastrio a la exploración física. Ingresa para completar estudio con TAC abdomino-pélvico. Además, se realiza IC a ginecología para estudio ecográfico dado sospecha de carcinoma de ovario en el que se objetiva una masa pélvica ligeramente vascularizada. Como tratamiento se dejó hidratación abundante con suero, hasta la administración de zoledrónico endovenoso dada la persistencia de calcio elevado. Comentado en sesión de ginecología se acuerda alta del servicio de MI el día 30 de enero y seguimiento en su servicio para intervención quirúrgica: anexectomía derecha por vía laparotómica por masa pélvica de probable origen anexial derecho. Además también se realiza apendicectomía y se envía muestra de anejo derecho a Anatomía Patológica con diagnóstico de carcinoma mixto (papilar seroso + células claras) de alto grado sobre lesión cistoadenomatosa.

## DISCUSIÓN:

El hallazgo analítico de hipercalcemia supone un reto diagnóstico en cuanto al proceso patológico subyacente. Debido a la exploración física, resto de parámetros analíticos y pruebas de imagen complementarias, el diagnóstico diferencial se basa principalmente en la hipercalcemia de origen tumoral.

La hipercalcemia tumoral aparece en el 30% de las neoplasias malignas, siendo las más frecuentes el carcinoma de pulmón, mieloma múltiple y carcinoma de células renales.<sup>1</sup> Dentro de los mecanismos que producen hipercalcemia en los procesos malignos, destacan la hipercalcemia osteolítica (mediada por citocinas producidas por el tumor que actúan localmente estimulando reabsorción ósea); hipercalcemia humoral (mediada por PTHrP, representando el 80% de la hipercalcemia en pacientes con cáncer); e hipercalcemia por producción tumoral de calcitriol (como por ejemplo en los linfomas).<sup>2</sup>

Una vez confirmada la hipercalcemia, el siguiente paso consiste en determinar la presencia o ausencia de relación con la PTH, midiendo la PTH intacta.

Pese a que los tumores ováricos no constituyen una causa frecuente de hipercalcemia, se ha descrito que las más frecuentemente implicadas son el adenocarcinoma seroso, el de células claras y el carcinoma indiferenciado de células pequeñas, revirtiendo generalmente esta alteración analítica una vez extirpado el tumor.<sup>3</sup>

La hipercalcemia humoral maligna (mediada por PTHrP) debe ser sospechada como causa de hipercalcemia en cualquier paciente con sospecha de proceso maligno y ausencia de metástasis óseas en prueba de imagen, así como en pacientes con hipercalcemia y PTH suprimida. Estos pacientes con hipercalcemia inducida por PTHrP típicamente tienen enfermedad avanzada y mal pronóstico, no siendo necesaria la determinación de la misma

---

<sup>1</sup> Goldner W. Cancer-related hypercalcemia. *J Oncol Pract [Internet]*. 2016;12(5):426–32.

<sup>2</sup> *Manual Washington de especialidades clínicas, Nefrología.*

<sup>3</sup> Cruz Hernández J, Yanes Quesada M, Hernández García P, Isla Valdés A, Turcios Tristá SE. Tumores funcionales del ovario. *Rev Cuba Endocrinol [Internet]*. 2007

en el proceso diagnóstico, aunque sí puede ser útil en la evaluación del pronóstico y la respuesta a bifosfonatos.<sup>4</sup>

---

<sup>4</sup> Ñamendys-Silva SA, Hemández-Garay M, García-Guillén FJ, Correa-García P, Herrera Gómez Á, Meneses-García A. Urgencias metabólicas en pacientes críticos con cáncer. *Nutr Hosp [Internet]*. 2013 [citado el 21 de abril de 2023];28(6):1851–9.

## BIOQUÍMICA

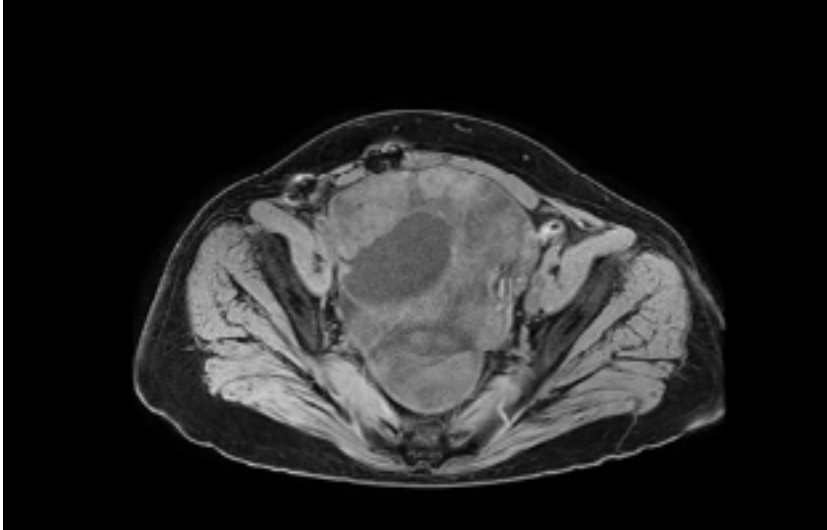
BIOQUÍMICA GENERAL				
Tipo de muestra: Suero	Resultados		Unidades	Rangos de referencia
Glucosa suero	56		mg/dl	74 - 109
Creatinina suero	0.53	↓	mg/dl	0.55 - 1.02
Filtrado Glomerular estimado (CKD-EPI)	>90		ml/min/1.73m <sup>2</sup>	>= 60
Multiplicar por 1.159 si el individuo es de raza negra				
<b>Calcio iónico</b>				
Calcio iónico suero	1.77		mmol/l	
Ca iónico normalizado suero	1.76	↑↑	mmol/l	1.16 - 1.30
pH calcio iónico suero	7.39			7.35 - 7.45
<b>Perfil Post Tiroidectomía</b>				
Albumina suero	4.8		g/dl	3.8 - 5.1
Calcio suero	12.8	↑	mg/dl	8.7 - 10.4
Calcio total corregido por albúmina	12.2	↑	mg/dl	8.4 - 10.4
PTH Intacta Total suero	<5	↓↓	pg/ml	18 - 88

MARCADORES TUMORALES				
Tipo de muestra: Suero	Resultados		Unidades	Rangos de referencia
Alfa-fetoproteína suero	<1.3		ng/ml	<= 8
CEA suero	1.2		ng/ml	<= 2.5
En fumadores los valores de normalidad pueden elevarse hasta 5 ng/ml.				
CA 19.9 suero	46.4	↑	U/ml	<= 39
CA 125 suero	207.1	↑	U/ml	<= 35
CA 15.3 suero	28.8		U/ml	<= 32

Anexo I. Ilustración 1. BIOQUÍMICA.



Anexo II. Ilustración 2. RM PÉLVICA, corte coronal. Masa pélvica solidoquística de posible origen anexial derecho sugestiva de malignidad (ORADS-MRI 4-5). Sin signos de infiltración locoregional ni de extensión a distancia



Anexo III. Ilustración 3. RM PÉLVICA, CORTE AXIAL.

## **Tres casos de infección por *Capnocytophaga canimorsus* en el Hospital de Sierrallana en pacientes no inmunosuprimidos.**

Autora:

Dra. Nancy Barón Barón

No. De colegiado: 393906920

Residente de primer año

Medicina Familiar y Comunitaria

Móvil 637641759

Correo electrónico: [nancybaronmd@gmail.com](mailto:nancybaronmd@gmail.com)

Gerencia de atención Primaria-Área Torrelavega

### **Resumen:**

*Capnocytophaga canimorsus* es un bacilo gramnegativo fusiforme anaerobio facultativo causante de sepsis fulminante en humanos. Se trata de una zoonosis que pueden causar bacteriemia, meningitis, endocarditis e infecciones oculares. Es un germen comensal que puede encontrarse en la saliva de perros y gatos y transmitirse a humanos luego de una mordedura o a veces por rasguños u otros contactos. La severidad y patogenicidad de la infección aumenta en pacientes inmunosuprimidos, especialmente esplenectomizados, cirróticos o con historia de alcoholismo.

Presentamos 3 casos de infección por *Capnocytophaga canimorsus* diagnosticados en el Hospital de Sierrallana en pacientes inmunocompetentes y con diferentes manifestaciones clínicas y grados de severidad.

Palabras clave: *Capnocytophaga* / patogenicidad, Zoonosis / transmisión.

## Casos clínicos

1. Paciente masculino de 71 años procedente de Vizcaya, que consultó en agosto del 2020 por cuadro de cefalea intensa refractaria a tratamiento analgésico, acompañado de dolor nuchal asociado a confusión y decaimiento. Cinco días previos había sido dado de alta por síndrome febril de probable origen respiratorio tratado con amoxicilina clavulánico y azitromicina. No presentaba distermia clara ni disnea. Como antecedentes de interés tenía hipertensión, EPOC, enolismo moderado y tabaquismo pesado.

A la exploración se encontró al paciente afebril, hemodinámicamente estable, desorientado, confuso, con tendencia al sueño sin otra focalidad y con resto de exploración anodina. En urgencias se realizó analítica de la cual fue destacable una leucocitosis marcada con neutrofilia y antígeno urinario para neumococo positivo. Se inició tratamiento antibiótico empírico con ceftriaxona, vancomicina y ampicilina ante sospecha clínica de meningitis bacteriana con posterior realización de punción lumbar compatible con dicho diagnóstico. Durante el ingreso a URCC se recibió el resultado de hemocultivos de la hospitalización previa positivo para *Capnocytophaga canimorsus*.

Al reinterrogar riesgo de zoonosis se informó la adopción reciente de un perro.

Ante la fluctuación del nivel de consciencia ingresaron en la Unidad de Reanimación y Cuidados Críticos donde presentó rápida evolución a la mejoría 24 horas después del inicio de tratamiento antibiótico. Posteriormente se recibió antibiograma de hemocultivos con amplia sensibilidad a beta lactámicos y ya en planta se desescaló antibióticoterapia a ceftriaxona 2 g cada 12 horas completando un total de 14 días de tratamiento. La TC de tórax mostró hallazgos en relación a broncopatía crónica sin signos de neumonía y la TC cerebral no presentaba signos de abscesos ni dilatación ventricular. El ecocardiograma transtorácico no tenía signos de vegetaciones o endocarditis y en ecografía abdominal únicamente signos de esteatohepatitis con hepatomegalia. El análisis microbiológico del LCR fue negativo tanto en cultivos convencionales como en PCR multiplex.

La evolución fue favorable y el paciente fue trasladado a su ciudad de procedencia para continuar tratamiento.

2. Mujer de 52 años que ingresó en marzo del 2022 por cuadro de 24 horas de evolución consistente en diarrea con múltiples deposiciones sin productos patológicos, vómitos alimentario-biliosos, dolor abdominal generalizado, febrícula y deterioro del estado general. No presentó clínica respiratoria o urinaria. Tampoco cefalea. Como único antecedente destacable presentó una herida en primer dedo de mano derecha por mordedura de perro conocido, 3 días previos a la aparición de sintomatología. La paciente era fumadora activa y no recibía tratamiento habitual. Llegó a urgencias en mal estado general, consciente y orientada. Tenía cianosis central y periférica, mala perfusión distal, livedo reticulares y petequias generalizadas con hemorragias subconjuntivales. Estaba afebril, hipotensa, taquicárdica, taquipnéica con saturación de oxígeno limítrofe baja con oxígeno suplementario con gafas nasales a 2 lt minuto. En anuria comprobada por sonda vesical y dolor abdominal generalizado sin peritonismo. En analítica de ingreso tenía desviación a la izquierda en hemograma, acidosis metabólica severa, elevación del lactato, proteína C reactiva, así como de procalcitonina en 234.9. También tenía elevación de tiempos de coagulación y un dímero D de 135.221. El antígeno inicial para *Streptococo Pyogenes* en faringe fue positivo. SOFA calculado de ingreso de 11. Se ingresó a la Unidad de Reanimación y Cuidados Críticos con diagnóstico de shock distributivo e inicio de antibioticoterapia empírica con Piperacilina tazobactam, daptomicina y clindamicina por sospecha de shock tóxico. Precisó tratamiento inotrópico y vasoactivo. Además de técnicas de reemplazo renal continuas. Desarrolló coagulación vascular diseminada y mayor deterioro del estado de consciencia asociada a

empeoramiento del intercambio gaseoso requiriendo ventilación mecánica y posteriormente traqueostomía por intubación orotraqueal prolongada. Desarrolló derrame pleura bilateral severo con necesidad de toracocentesis evacuatorias.

Los hemocultivos iniciales dieron como resultado en las 3 muestras recogidas crecimiento de *Capnocytophaga Canimorsus*.

El cultivo del exudado de la herida de la mordedura de perro en base de 1º dedo de mano derecha fue positivo para *Staphylococcus aureus*, *Pasteurella canis* y *Fusobacterium*.

Los cultivos posteriores de aspirado traqueal luego de IOT prolongada fueron positivos para *Aspergillus fumigatus* para los cuales se inició tratamiento con voriconazol.

Respecto a tejidos blandos, presentó escara necrótica que abarcaba parte del dorso y totalidad de la punta nasal, región medial del ala derecha y toda el ala izquierda. A su vez necrosis de cartílagos alares y todo el septum cartilaginoso con su mucosa. Lesiones isquémicas distales de miembros inferiores que requirieron amputación a nivel de falanges proximales de 2º, 3º, 4º y 5º dedos de pie derecho y amputación parcial de 3º y 5º dedos además de amputación a nivel de falange proximal de 4 dedo.

Otras complicaciones presentadas fueron un posible hematoma encapsulado de bazo con tratamiento conservador, hipoacusia severa del oído derecho que requirió tratamiento con dosis altas de corticoides.

Luego de 73 días de hospitalización presentó resolución de cuadro infeccioso, recuperación hemodinámica, recuperación de la función renal, asplenia funcional, amputaciones de dedos en miembros inferiores descritas y a la espera de reconstrucción nasal por el servicio de cirugía plástica de manera programada.

3. Hombre de 74 años que consulta en diciembre del 2022 por cuadro de 24 horas de evolución consistente en cefalea y mucosidad nasal. Al día siguiente fiebre elevada, desorientación y agitación psicomotriz. No presentaba antecedentes de interés excepto dislipidemia, hernia discal y tratamiento crónico con mirtazapina, zolpidem y pravastatina/fenofibrato. Ingresó a urgencias con temperatura de 38.8, taquicárdico y con cifras tensionales estables. Se realizó punción lumbar con extracción de líquido cefalorraquídeo turbio por lo que se inició tratamiento empírico con ceftriaxona, ampicilina y aciclovir. Ingresó a la Unidad de Reanimación y Cuidados Críticos consciente y con agitación psicomotora requiriendo sedación. Presentaba pupilas isocóricas puntiformes poco reactivas. No se evidenció de rigidez nuchal y a la auscultación pulmonar presentaba roncus diseminados. En la analítica inicial ligera leucocitosis con neutrofilia, proteína C reactiva elevada. El análisis de líquido cefalorraquídeo tenía aspecto amarillento, con leucocitos y polimorfonucleares de 92% además de marcada hipoglucoorraquia. La TC cerebral no mostró signos de absceso ni dilatación ventricular. Tras evolución favorable, luego de 4 días se traslada a planta hospitalaria de medicina interna con diagnóstico de meningitis bacteriana. Se recibieron resultados de cultivo de líquido cefalorraquídeo y hemocultivos positivos para *Capnocytophaga Canimorsus* sensible a betalactámicos. El paciente tiene un perro el cual ocasionalmente le produce algún rasguño y mordeduras superficiales sin presentar lesiones cutáneas aparentes reseñables al examen físico durante el ingreso. Por lo anterior se decidió continuar tratamiento antibiótico con imipenem por 14 días. Evolución favorable sin complicaciones.

## Discusión

*Capnocytophaga canimorsus* es un bacilo gramnegativo fusiformes anaerobio facultativo causante de sepsis fulminante en humanos. Puede causar bacteriemia, meningitis,



endocarditis e infecciones oculares en hospederos. Se trata de un germen comensal que puede encontrarse en la saliva de perros y gatos y transmitirse a humanos luego de una mordedura. La severidad de la infección aumenta en pacientes inmunosuprimidos, especialmente esplenectomizados, cirróticos o con historia de alcoholismo.

### *Epidemiología*

La incidencia de infección por *Capnocytophaga canimorsus* en la población general es baja describiéndose en la literatura datos de 0,67 casos por millón al año. En una serie de 485 pacientes se identificó una media de edad de 55 años en el reporte de casos, dos terceras partes eran hombres. La tasa de mortalidad fue del 26%. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron sepsis, Shock séptico fulminante, gangrena de los dedos, bacteriemia, meningitis, endocarditis e infecciones oculares. Los factores predisponentes de severidad de la infección fueron en esplenectomizados con 59 pacientes y alcoholismo en 58. La mordedura de perro había ocurrido en 60% de los pacientes, mientras en el 27% consistía en rasguños, golpes u otro contacto con perros y gatos. (1)

Los casos de meningitis fueron más frecuentes en pacientes de edad avanzada, preponderantemente hombres, con baja mortalidad y con mayores periodos de incubación después de la mordida del perro. Los pacientes esplenectomizados presentaron con mayor frecuencia bacteriemia de alto grado respecto a no esplenectomizados. (1)

Respecto a una cohorte de 65 pacientes con bacteriemia por *C. Canimorsus* ingresados en Helsinki entre el año 2005 a 2014 se encontró que el 25% requirieron tratamiento en la unidad de cuidados intensivos. Los sistemas y órganos más comúnmente afectados fueron la coagulación en un 94% y el riñón en un 69%. La mortalidad fue de un 19%. 3 de los pacientes presentaron amputaciones en miembros inferiores por gangrena. Solo el 25% de los pacientes eran inmunocomprometidos y el 69% tenían historial de abuso de alcohol. Todos los pacientes tenían contacto con perros, pero solo el 37% tenían historia de mordedura por el animal. (2)

### *Virulencia*

Recientemente se demostró que una cepa aislada de una infección mortal humana tenía una sialidasa que le permitía inhibir la actividad bactericida de los macrófagos y bloquear la liberación de óxido nítrico estimulada por Macrófagos. En un estudio para determinar la prevalencia de *C. canimorsus* en perros y la aparición de estos hipotéticos factores de virulencia en una muestra de 106 perros, 61 tenían presencia de *C. canimorsus* y todas las cepas tenían sialidasa, sin embargo, solo el 60% bloqueaban el efecto bactericida de la fagocitosis de los macrófagos. En contraste, solo el 6,5% bloqueaban la liberación de óxido nítrico estimulada por macrófagos lo que podría contribuir a su mayor virulencia. (3)

### *Manifestaciones clínicas*

La manifestación más severa de esta infección es el shock séptico con fiebre, lesiones purpúricas diseminadas, hipotensión, insuficiencia renal aguda y alteración del estado de consciencia. Las lesiones purpúricas pueden evolucionar a gangrena. La respuesta inflamatoria sistémica es la responsable de la injuria microvascular y endotelial causando coagulación intravascular diseminada.

También pueden causar una gran variedad de presentaciones clínicas como meningitis, celulitis, infecciones del tracto respiratorio, endocarditis, artritis séptica, púrpura fulminans, colecistitis y peritonitis asociada a diálisis peritoneal.



### *Diagnóstico*

Los cultivos requieren habitualmente agar enriquecido y los hemocultivos suelen ser positivos entre el día 1 a 14 de la incubación con una media de 6 días.

### *Tratamiento*

El tratamiento inicial debe hacerse con beta lactámicos en asociación a inhibidor de betalactamasa como piperacilina tazobactam o carbapenémicos hasta obtener resultados de antibiogramas.

La prevención con tratamiento profiláctico con amoxicilina clavulánico por 5 días luego de la mordedura es apropiada en pacientes con alto riesgo como pacientes con asplenia, alcoholismo, en tratamiento con corticoides u otro tipo de inmunosupresión.

En los tres casos presentados se documentó relación con perros antes de las manifestaciones clínicas y solo uno de los pacientes presentaba una mordedura franca. El resultado de las pruebas microbiológicas fue positivo entre 6 y 14 días de tomadas las muestras. El caso No. 1 había recibido tratamiento antibiótico previamente por una infección respiratoria antes de la muestra para cultivos por lo que pudo afectar el resultado microbiológico del LCR, aunque los hemocultivos iniciales tomados antes de la antibioticoterapia fueron positivos para el patógeno sumado esto a que presentaba manifestaciones clínicas compatibles con meningitis. Solo en uno de los pacientes se documentó enolismo moderado, sin embargo, los pacientes no tenían datos de inmunosupresión. Los dos casos de meningitis tuvieron mejor respuesta y menos gravedad clínica. Sin embargo, en el caso No. 2 la evolución fue severa cursando con shock séptico e incluso con clínica isquémica y amputaciones distales y de la nariz, las manifestaciones clínicas también fueron de instauración más rápida y marcada y la lesión inicial correspondía a una mordedura. Los tres casos presentaron respuesta a la terapia antibiótica y los cultivos mostraban sensibilidad amplia a beta lactámicos.

Es importante tener en cuenta la presencia de este patógeno en pacientes que hayan tenido lesiones por mordedura, lametazo o arañazo de perro o gato que presenten manifestaciones clínicas compatibles. No siempre la evolución depende del grado de inmunocompetencia del paciente y puede estar influenciado por la virulencia per se del patógeno o el tipo de lesión. No obstante, debemos tener mayor precaución ante datos de inmnosupresión.

### **Bibliografía:**

1. Butler T. *Capnocytophaga canimorsus*: an emerging cause of sepsis, meningitis, and post-splenectomy infection after dog bites. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis*. 2015 Jul;34(7):1271-80. doi: 10.1007/s10096-015-2360-7. Epub 2015 Apr 1. PMID: 25828064.
2. Hästbacka J, Hynninen M, Kolho E. *Capnocytophaga canimorsus* bacteremia: clinical features and outcomes from a Helsinki ICU cohort. *Acta Anaesthesiol Scand*. 2016 nov;60(10):1437-1443. doi: 10.1111/aas.12752. Epub 2016 Jun 2. PMID: 27251795.
3. Mally M, Paroz C, Shin H, Meyer S, Soussoula LV, Schmiediger U, Saillen-Paroz C, Cornelis GR. Prevalence of *Capnocytophaga canimorsus* in dogs and occurrence of potential virulence factors. *Microbes Infect*. 2009 Apr;11(4):509-14. doi: 10.1016/j.micinf.2009.02.005. Epub 2009 Mar 11. PMID: 19285152.



# Nocardiosis diseminada con afectación cerebral en paciente inmunosuprimida

Autor principal:

Rodrigo Cantera Estefanía  
Nº colegiado: 393907320  
R3 Hematología y Hemoterapia  
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla  
rodrigo.cantera@scsalud.es  
+34 664 10 56 51

Otros autores:

Marta Barrios López  
R3 Radiología  
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla  
  
Laura Pérez Fernández  
R2 Microbiología  
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla  
  
Tatiana Fernández Barge  
R3 Hematología y Hemoterapia  
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Paciente mujer de 75 años con Leucemia linfática crónica (LLC-B) estadio II/B en remisión completa tras tratamiento de 1ª línea con fludarabina, ciclofosfamida y rituximab e hipogammaglobulinemia persistente. Acude a consultas con ECOG 3, disnea de esfuerzo progresiva con esputos marronáceos, crepitantes bilaterales, necesidad de oxigenoterapia y cefalea holocraneal con facies cushingoide. Se aísla *Nocardia nova* en cultivo de esputo con afectación pulmonar y cerebral en pruebas de extensión. Se inicia tratamiento antibiótico empírico con meropenem y trimetoprim-sulfametoxazol y posteriormente tratamiento dirigido según antibiograma. En la reevaluación tras 4 semanas se muestra en respuesta parcial a tratamiento. Tras deterioro funcional con ECOG 4 y claudicación la paciente fallece por rechazo al tratamiento.

Palabras clave:

Nocardia, Leukemia, Brain Abscess.

Agradecimientos:

A la Dra. Yáñez, por su interés en la formación de las nuevas generaciones.

## 1. ANAMNESIS:

Mujer de 75 años con antecedente de osteoporosis, colitis linfocitaria en tratamiento con budesonida y nódulo suprarrenal izquierdo estable descrito como probable adenoma. Diagnosticada en 2008 de LLC-B estadio II/B tratada en 1ª línea según ensayo clínico con FCR-Rm (6 ciclos de Fludarabina, Ciclofosfamida y Rituximab seguido con Rituximab de mantenimiento cada dos meses) finalizado en 2011 y manteniendo remisión completa hasta la actualidad. Como complicaciones del tratamiento desarrolló infecciones de repetición secundarias a hipogammaglobulinemia persistente por lo que recibe tratamiento con gammaglobulinas intravenosas mensuales.

La paciente acude a consulta de revisión de su LLC con afectación del estado general asociado a fiebre, esputos marronáceos, disnea de esfuerzo progresiva y cefalea holocraneal opresiva de dos semanas de evolución. A destacar, que tres meses antes había estado ingresada en Medicina Interna por síndrome febril secundario a reactivación citomegálica que evolucionó favorablemente tras tratamiento con ganciclovir.

## 2. EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración presenta ECOG 2, facies de aspecto cushingoide y purpura en ambos brazos. Se encuentra eupneica en reposo, bien coloreada y perfundida y destacan crepitantes en base izquierda pulmonar. La exploración abdominal es normal y presenta lesiones purpúricas compatibles con hematomas en extremidades superiores e inferiores.

A la exploración neurológica presenta funciones superiores conservadas (nominación, orientación y lenguaje) y pares craneales conservados, movilizandolos las 4 extremidades con fuerza y sensibilidad conservadas (fuerza 5/5 en todas las extremidades). Tampoco presenta disimetría ni alteraciones en la marcha, resultado la exploración neurológica rigurosamente normal.

## 3. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

### ANALÍTICAS:

**Bioquímica:** Glucosa 103 mg/dl, Urea 30 mg/dl, Creatinina 0.58 mg/dl, Filtrado Glomerular estimado (CKD-EPI) >90 ml/min/1,73m<sup>2</sup>, Sodio 135 mEq/l, Proteína C Reactiva en mg/dl 11.4 mg/dl.

**Hemograma:** Leucocitos 7.000/μL, Neutrófilos 6.300/μL, Linfocitos 500/μL, Monocitos 200/μL, Eosinófilos 0.0/μL, Basófilos 0.0/μL, MDW 29.4, Hematíes 2.93 x 10<sup>6</sup>/μL, Hemoglobina 10 g/dL, Hematocrito 30.2 %, HCM 34.2 pg, VCM 103 fL, Plaquetas 206.000/μL. Presencia de Cuerpos de Döhle en neutrófilos (frecuentemente asociados con infección).

**Hemostasia:** T Protrombina 11.4 s, T Protrombina Ratio 1.02, INR 1.02, Ac de Protrombina 97 %

### IMAGEN:

**Radiografía de tórax:** consolidaciones pulmonares bilaterales (ver imagen 1)

**TAC de tórax:** condensaciones pulmonares bilaterales con morfología nodular de interior necrótico con mayor afectación en lóbulos inferiores, además de imagen de árbol en brotes de distribución difusa en ambos hemitórax que sugiere diseminación broncogénica del proceso (ver imagen 2)

**TAC craneal:** tres focos captantes de contraste en anillo compatibles con afectación cerebral por nocardia (convexidad frontal izquierda de 4mm de diámetro, brazo anterior de la cápsula blanca derecha de 4,5 mm de diámetro y a nivel occipital derecho de 4,5 mm de diámetro).

**RMN cerebral:** se observan cinco pequeñas lesiones de centro necrótico con realce en anillo en núcleo lenticular derecho (5 mm de diámetro), corteza del polo occipital derecho (6 mm), corona radiada derecha (3 mm), corteza frontal izquierda (3 mm) y corteza rolándica izquierda (área primaria motora de mano derecha, 6 mm) (ver imagen 3).

#### MICROBIOLOGÍA:

**Cultivo de esputo:** aislamiento de *Nocardia nova* (ver imagen 4)

#### 4. DIAGNÓSTICO

Infección diseminada con afectación cerebral por *Nocardia nova*.

#### 5. TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se ingresa a la paciente por dependencia de oxigenoterapia y se inicia tratamiento con trimetoprim-sulfametoxazol 800/160 mg x 2 /12h y meropenem 500 mg/12h, cambiando meropenem por imipenem 500mg/6h tras identificación del microorganismo para mejorar la eficacia terapéutica.

Durante el ingreso la paciente requiere de oxigenoterapia con gafas nasales a 2L para mantener saturación de oxígeno. Tras completar una semana de tratamiento en planta la paciente evoluciona favorablemente clínica y analíticamente, quedando afebril, normosaturando a aire ambiente con auscultación anodina y descendiendo la PCR, por lo que se decide continuar antibioterapia con hospitalización a domicilio y seguimiento por el servicio de infecciosas. Por toxicidad del tratamiento en forma de hiponatremia e hipoglucemia se decide sustituir el cotrimoxazol por linezolid 600 mg/12h, cambiando también imipenem por ceftriaxona a causa de hipomagnesemia e hipopotasemia. Posteriormente por trombocitopenia se sustituye linezolid por claritromicina 500 mg/12h, siempre ajustado por antibiograma.

En el estudio de TAC realizado a las 4 semanas del inicio del tratamiento hay una reducción de los nódulos pulmonares, persistiendo áreas en vidrio deslustrado en ambas bases y bronquiectasias generalizadas y a nivel cerebral reducción de microabscesos cerebrales, con persistencia de captación nodular puntiforme de aspecto residual/cicatricial en tres de ellos, por lo que se decide continuar tratamiento endovenoso y reevaluar el estado de la enfermedad a los 3 meses.

Durante la hospitalización a domicilio presenta mala evolución con recidiva de la clínica y dependencia de oxigenoterapia con necesidades de oxígeno crecientes, por lo que se realiza TAC y broncoscopia con aislamiento de *Aspergillus fumigatus*. Ante sospecha de posible infección fúngica invasiva según criterios EORTC se inicia tratamiento endovenoso con anfotericina B liposomal a 3 mg/kg por menor perfil de interacción con tratamiento antibiótico. Se reevalúa la respuesta a tratamiento a las 2 semanas, sin evidenciarse imágenes sugestivas de infección fúngica, por lo que se finaliza tratamiento antifúngico y se intenta profilaxis con anfotericina B inhalada, siendo suspendida por intolerancia de la paciente.

Durante el tratamiento la paciente sufre un episodio de broncoespasmo por infección respiratoria por rinovirus y un gran deterioro funcional (ECOG 4, insuficiencia respiratoria crónica con necesidad de oxigenoterapia domiciliaria y gran repercusión emocional), lo que le lleva a rechazar tratamiento activo para la infección. Se inicia tratamiento exclusivamente sintomático y la paciente fallece en el 6º mes de la infección por *Nocardia nova*.

## 6. DISCUSIÓN

*Nocardia* spp. es un género con más de 30 especies de bacterias grampositivas aerobias y ácido alcohol resistentes con morfología característicamente filamentosas o ramificadas. Son bacterias ubicuas que no forman parte de la flora comensal del ser humano, transmitiéndose por inhalación, ingesta o inoculación directa a través de la piel (1). Típicamente producen afectación pulmonar en un 80% de los casos que posteriormente se extiende por vía hematogena a otros órganos, más frecuentemente a la piel en forma de máculas, pápulas o abscesos y al sistema nervioso central en forma de abscesos de lenta evolución (2). La afectación extrapulmonar está presente en el 20% de los pacientes (1). El diagnóstico se basa en el aislamiento de *Nocardia* spp (2).

En cuadros cutáneos el tratamiento de elección es trimetoprim-sulfametoxazol (TMP-SMX) 5-10 mg/kg, pudiendo asociar dapsona en el caso de presentar un micetoma o bola fúngica. En la nocardiosis pulmonar leve/moderada en inmunocompetentes la dosis de TMP-SMX es la misma, escalando a 10-15 mg/kg en el caso de pacientes inmunosuprimidos. Si la nocardiosis pulmonar es grave o presenta afectación extrapulmonar ha de iniciarse biterapia con TMP-SMX y amikacina. Si la afectación extrapulmonar es en sistema nervioso central como en el caso de la paciente, en lugar de asociar la amikacina se recomienda iniciar imipenem, pues atraviesa mejor la barrera hematoencefálica. Si existen signos de gravedad inmediata con inestabilización, deberá iniciarse triple terapia con TMP-SMX, amikacina e imipenem (3,4).

Las especies más virulentas pueden persistir dentro de los macrófagos causando recaídas frecuentes, motivo por el que el tratamiento puede ser de varios meses de duración e idealmente debe estar dirigido por antibiograma como en este caso. En inmunocompetentes el tratamiento oscila entre 3 y 12 meses en función de la extensión y debe ser intravenoso las primeras 3-6 semanas. En inmunocomprometidos la duración ha de ser de 12 meses, siendo intravenoso durante las 6 primeras semanas. Para secuenciar el tratamiento a vía oral tras estas 6 semanas debemos de disponer de una prueba radiológica que muestre remisión completa de la infección. En casos resistentes será necesaria la reevaluación de la enfermedad y puede valorarse la resección quirúrgica en estos pacientes (3,4).

De este caso podemos destacar el papel yatrogénico de la corticoterapia en la patogénesis de la infección por nocardia, pues la paciente presentaba síndrome de Cushing por la toma de budesonida. Los corticoides son el factor de riesgo más frecuentemente asociado con *Nocardia* spp (2). En un estudio de 70 pacientes de casos y controles el riesgo de desarrollar infección por nocardia era 5 veces superior en pacientes bajo tratamiento corticoideo (5). El umbral de dosis a partir del cual aumenta el riesgo no está bien definido, pero se ha sugerido que tratamientos por encima de 20 mg de prednisona diarios durante más de 1 mes aumentan el riesgo de infección por *Nocardia* spp. Otros fármacos como los inhibidores de la calcineurina o monoclonales antilinfocito (rituximab) también han demostrado un aumento del riesgo de infección (2). Una reducción de la inmunosupresión en pacientes con diagnóstico de infección por *Nocardia* spp podría mejorar el pronóstico.

Para los receptores de trasplante de órgano sólido (TOS) se contempla en las guías la posibilidad de hacer profilaxis de la infección con TMP-SMX. Si bien la eficacia de ésta es muy clara, su duración no está estimada (4). Esta actitud no es equiparable a los pacientes hematológicos y al trasplante hematopoyético, ya que a diferencia del TOS en estos pacientes la inmunosupresión es variable y oscilante en el tiempo. Además, la conocida toxicidad hematológica del TMP-SMX sobre una médula tratada con quimioterapia podría ser mucho mayor a la esperable en una médula sana, conllevando mayor dependencia transfusional y fallos de implante hematopoyético y haciendo inasumible la profilaxis. Para evidenciar más la

diferencia, la patogenia de la infección en estos pacientes está en relación a una recuperación linfocitaria deficiente postrasplante, situación que no se da en el TOS (6). Todas estas disimilitudes hacen pensar que la profilaxis en Hematología podría no obtener los resultados esperados, si bien son necesarios datos experimentales para afirmarlo.

Para concluir, es esencial un diagnóstico y tratamiento precoz de la *Nocardia* spp. para optimizar los resultados clínicos, aportando un enfoque rehabilitador durante el tratamiento.

## 7. BIBLIOGRAFÍA

1. Brown-Elliott BA, Brown JM, Conville PS, Wallace RJ. Clinical and laboratory features of the *Nocardia* spp. based on current molecular taxonomy. Vol. 19, *Clinical Microbiology Reviews*. 2006. p. 259–82.
2. Spelman D. *Nocardia* infections: Epidemiology, clinical manifestations, and diagnosis. (2023) . En Daniel J Sexton, Keri K Hall (Ed), UpToDate. Recuperado el 01 de abril de 2024. [https://www-uptodate-com.scsalud.a17.csinet.es/contents/nocardia-infections-epidemiology-clinical-manifestations-and-diagnosis?search=nocardia&source=search\\_result&selectedTitle=1~94&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www-uptodate-com.scsalud.a17.csinet.es/contents/nocardia-infections-epidemiology-clinical-manifestations-and-diagnosis?search=nocardia&source=search_result&selectedTitle=1~94&usage_type=default&display_rank=1)
3. Spelman D. Treatment of *Nocardiosis*. (2023) . En Daniel J Sexton, Keri K Hall (Ed), UpToDate. Recuperado el 01 de abril de 2024. [https://www-uptodate-com.scsalud.a17.csinet.es/contents/treatment-of-nocardiosis?search=nocardia%20tratment&source=search\\_result&selectedTitle=1~94&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www-uptodate-com.scsalud.a17.csinet.es/contents/treatment-of-nocardiosis?search=nocardia%20tratment&source=search_result&selectedTitle=1~94&usage_type=default&display_rank=1)
4. Restrepo A, Clark NM. *Nocardia* infections in solid organ transplantation: Guidelines from the Infectious Diseases Community of Practice of the American Society of Transplantation. *Clin Transplant*. 2019 Sep 1;33(9).
5. Margalit I, Goldberg E, Ben Ari Y, Ben-Zvi H, Shostak Y, Krause I, et al. Clinical correlates of nocardiosis. *Sci Rep*. 2020 Dec 1;10(1).
6. Mansi L, Daguindau E, Saas P, Pouthier F, Ferrand C, Dormoy A, et al. Diagnosis and management of nocardiosis after bone marrow stem cell transplantation in adults: Lack of lymphocyte recovery as a major contributing factor. *Pathologie Biologie*. 2014;62(3):156–61.

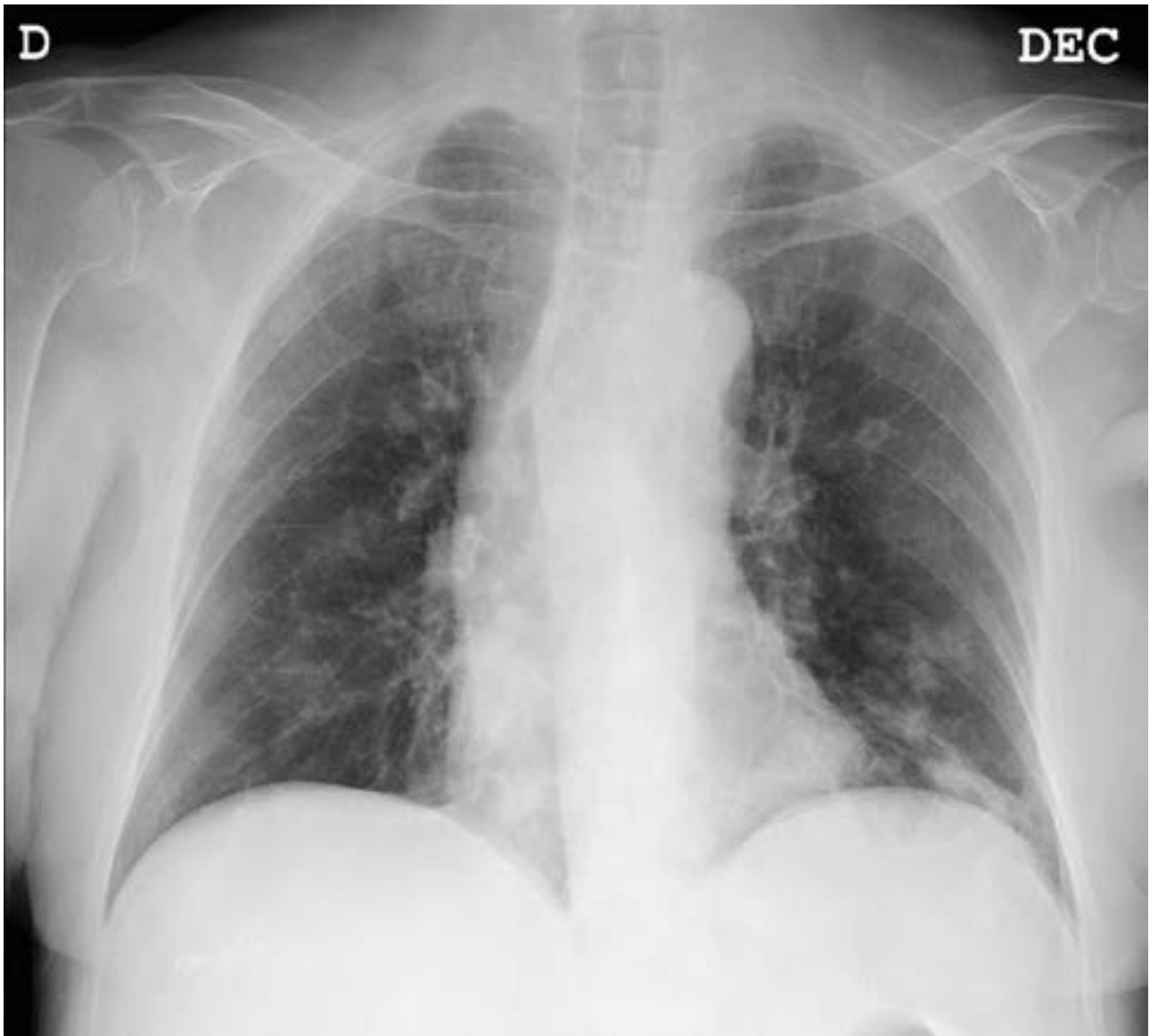


IMAGEN 1. Radiografía anteroposterior de tórax: se observan condensaciones pseudonodulares bilaterales de predominio en ambas bases y bronquiectasias.



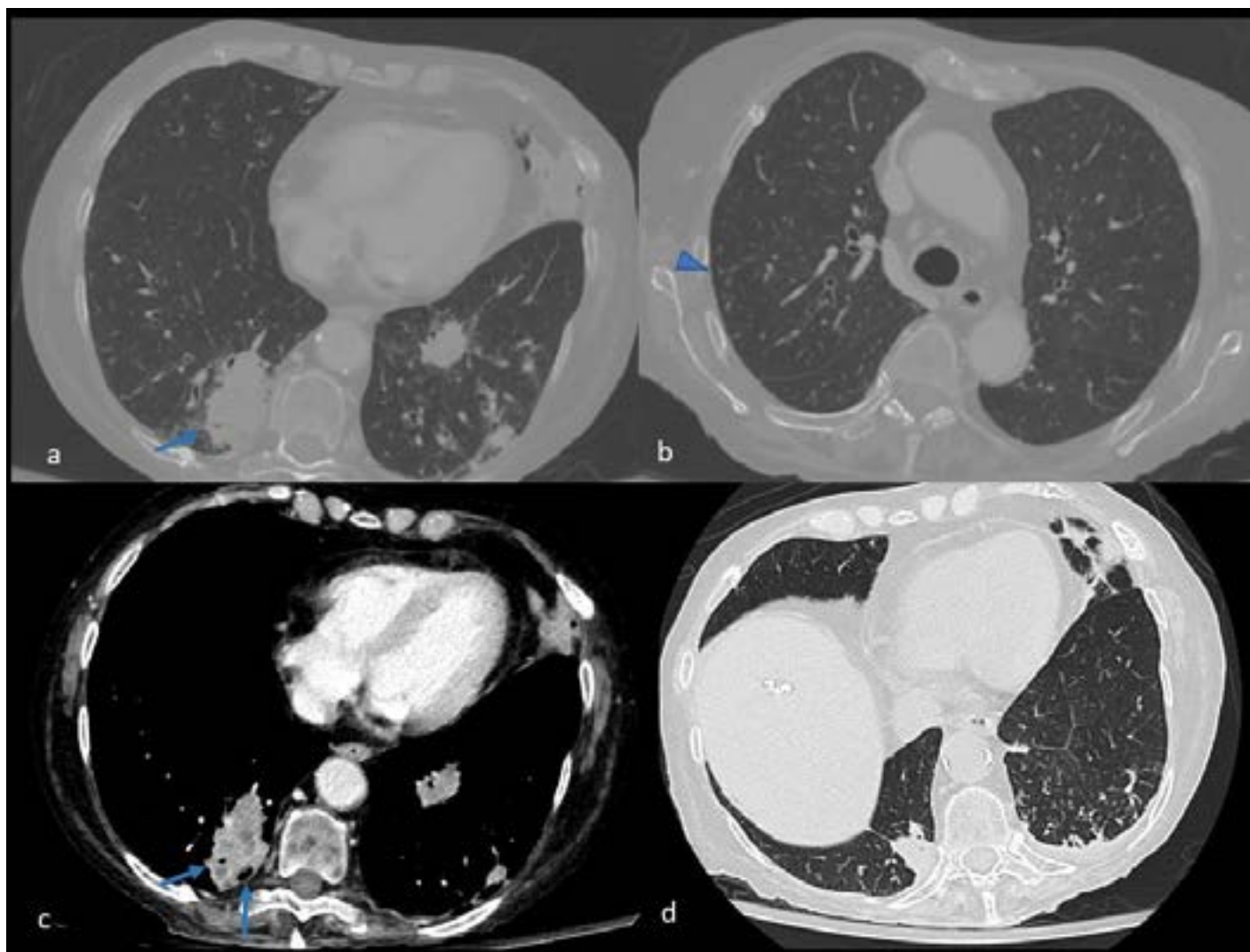


IMAGEN 2. A,B,C) TC torácico al diagnóstico: se objetivan condensaciones bilaterales de morfología nodular con áreas de hipodensidad central y alguna burbuja aérea (flechas), reflejando zonas de necrosis. También se evidencia patrón en árbol en brotes (punta de flecha), sugestivo de diseminación broncogena, así como bronquiectasias cilíndricas. Los hallazgos son compatibles con afectación por Nocardia. D) TC torácico a las 4 semanas de tratamiento: se observa desaparición de los nódulos de menor tamaño y disminución de los de mayor tamaño, que traducen una buena evolución radiológica.

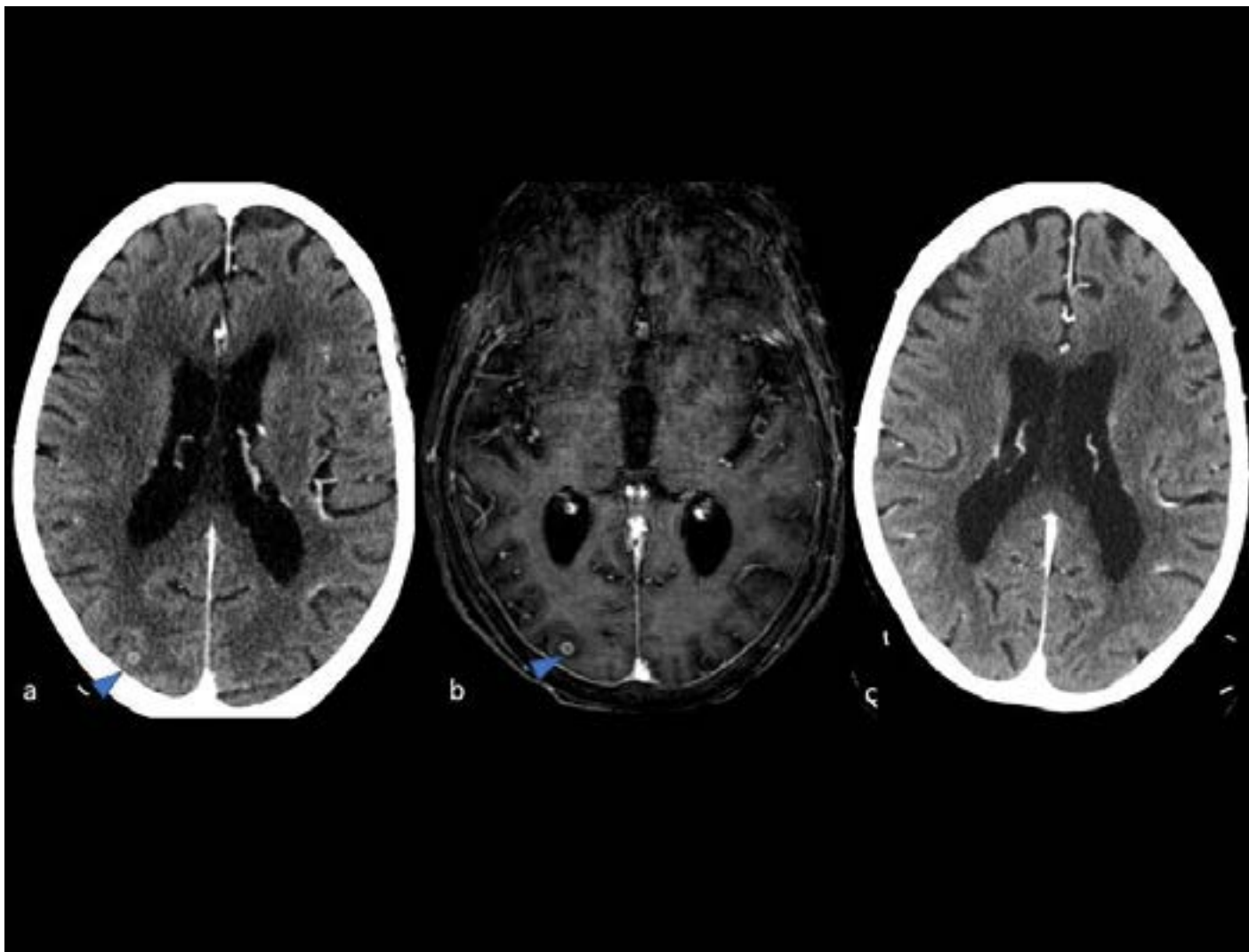


IMAGEN 3. A,B) TC y RM cerebral al diagnóstico: se muestra 1 de las 5 lesiones redondeadas de pequeño tamaño con centro necrótico y captación de contraste en anillo objetivadas, compatibles con abscesos piogénicos. La RM de control a las 4 semanas (no incluida) constató buena evolución radiológica, con práctica resolución todos los abscesos a excepción del del polo occipital derecho. C) TC cerebral a los 4 meses: no se identifican hallazgos de significación patológica.

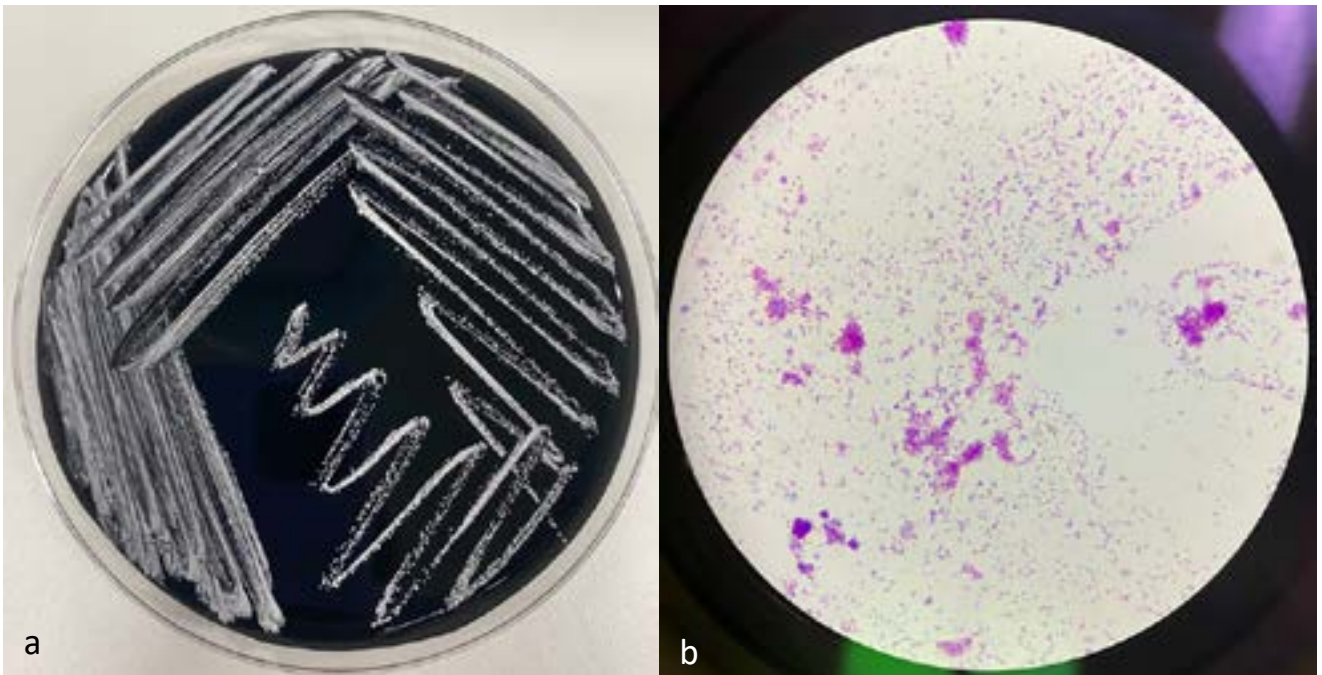


IMAGEN 4. A) Cultivo en agar  $\alpha$ -BCYE de *Nocardia nova*. B) Tinción de Ziehl-Neelsen modificada de la colonia de *Nocardia nova*.

Antibiótico	CMI	Interpretación*
Amoxicilina/Ácido clavulánico	>256	R
Ceftriaxona	1	S
Imipenem	0.01	S
Amikacina	0.06	S
Tobramicina	4	S
Ciprofoxacino	>32	R
Trimetoprim-Sulfametoxazol	0.12	S
Minociclina	4	SEI
Claritromicina	0.03	S
Linezolid	2	S

\*S= Sensible; R= Resistente; SEI= Sensible a exposición incrementada

IMAGEN 5. Antibiograma de *Nocardia nova*. La identificación se realizó con MALDI-TOF (Vitek MS, bioMérieux). La sensibilidad antimicrobiana se testó mediante antibiograma manual con tiras de gradiente de concentración y se interpretó según criterios EUCAST.

# Uso de la planificación digital preoperatoria para el tratamiento del ameloblastoma mandibular con reconstrucción microquirúrgica de colgajo peroneo libre

Ignacio Caubet Sáez-Torres<sup>1</sup>, Eduardo Ibaseta Fidalgo<sup>2</sup>, Juan Rodríguez Cobo<sup>3</sup>, Julia Medina del Valle<sup>4</sup>

<sup>1</sup> N° colegiado: 393907521; R1 Cirugía Oral y Maxilofacial en Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; N° teléfono: 648033395; [ignacio.caubet@scsalud.es](mailto:ignacio.caubet@scsalud.es)

<sup>2</sup> R5 Cirugía Oral y Maxilofacial; Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

<sup>3</sup> R4 Cirugía Oral y Maxilofacial; Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

<sup>4</sup> R3 Cirugía Oral y Maxilofacial; Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

## RESUMEN

---

El ameloblastoma es un tumor benigno que puede presentar un comportamiento localmente agresivo y una alta tasa de recidiva. Radiológicamente se suele identificar como una imagen radiolúcida multilobulada localizada en región mandibular. Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de ameloblastoma mandibular multiquístico en la que, tras sufrir varias recaídas tumorales con los tratamientos a los que fue sometida, se optó por la realización de una mandibulectomía segmentaria con reconstrucción mediante un colgajo peroneo libre y una prótesis PEEK. Previa a esta reconstrucción, se llevó a cabo una planificación digital individualizada de la intervención, para así poder conformar unas guías de corte, una placa y una prótesis customizada.

**PALABRAS CLAVE:** Ameloblastoma; mandíbula; planificación digital, reconstrucción microquirúrgica, colgajo libre peroneo

## AGRADECIMIENTOS:

- Dr. González Terán (FEA Cirugía Oral y Maxilofacial HUMV)
- Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial HUMV

## **ANAMNESIS**

---

Paciente mujer de 11 años. Como única enfermedad conocida destaca asma, diagnosticado a los 8 años. No toma medicación habitual. Como única sintomatología, la paciente refiere infecciones de repetición en región mandibular izquierda tratadas con antibioterapia con buen resultado. No refiere dolor a nivel de la cavidad oral. Debido a los episodios infecciosos padecidos, su odontólogo le realizó una radiografía en la que se objetiva una lesión quística en región mandibular izquierda, motivo por el que es derivada a nuestras consultas.

## **EXPLORACIÓN FÍSICA**

---

No se aprecian alteraciones estéticas a nivel facial. No limitación de la apertura oral. Oclusión mandibular correcta, sin laterodesviaciones ni contactos prematuros. Intraoralmente, leve abombamiento de tabla vestibular mandibular en tercer cuadrante, sin alteración en la encía adyacente. No se aprecia supuración ni otros signos infecciosos agudos en el momento de la exploración. No existe movilidad dental ni dolor a la percusión de piezas dentales.

## **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

---

ORTOPANTOMOGRAFÍA (OPG): Quiste en cuerpo mandibular en tercer cuadrante que engloba piezas dentales 34, 35 y 36.

## **DIAGNÓSTICO**

---

Quiste mandibular en tercer cuadrante

## **TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN**

---

Se realizó, sin incidencias, exéresis del quiste y exodoncia de piezas dentales 34, 35 y 36, siendo dada de alta la paciente ese mismo día. La anatomía patológica definitiva de la pieza quirúrgica fue informada como ameloblastoma mural quístico. Debido al alto porcentaje de recidiva de esta lesión, se llevaron a cabo revisiones periódicas con control clínico y radiológico mediante ortopantomografía (OPG).

Durante los 4 años posteriores a la operación la paciente mantuvo buena evolución tanto clínica como radiológica. Sin embargo, a finales de 2017, en una OPG de control se objetivó una lesión quística en el cuerpo mandibular izquierdo. Se decidió ampliar el estudio con un TAC mandibular, en el que se identificó una lesión lítica hipodensa de aspecto multilobulado en la porción superior del cuerpo de la mandíbula izquierda compatible con recidiva de ameloblastoma, siendo confirmada la sospecha diagnóstica con el resultado de la biopsia tomada. Como tratamiento, se llevó a cabo una enucleación de la recidiva tumoral junto a exodoncia de pieza dental 33. Los resultados de la anatomía patológica de la pieza tumoral confirmaron que se trataba de un ameloblastoma e informaron de la existencia de bordes afectos. Similar a lo realizado previamente, se llevó a cabo un control periódico inicialmente mensual y posteriormente cada 3 meses para detectar posibles recidivas.



Durante más de un año la paciente permaneció asintomática y sin signos radiológicos de recidiva. Sin embargo, en una revisión a mediados de 2019 se identificó nuevamente una lesión radiolúcida en cuerpo mandibular de tercer cuadrante por lo que se amplió el estudio con un DentalScan, en el que se objetivaba una lesión hipodensa y multilobulada en tercer cuadrante compatible con ameloblastoma. Nuevamente, se optó por tratamiento quirúrgico llevando a cabo, en este caso, exéresis con márgenes de la lesión y fresado de la cavidad quística.

La paciente continuó con buena evolución en el seguimiento, tanto clínica como radiológica. No obstante, en un TAC de control realizado a finales de 2022 se describió una lesión quística multilobulada con apariencia de "pompas de jabón" localizada en el tercer cuadrante, ocupando parte de la sínfisis y del cuerpo mandibular izquierdo, destruyendo la cortical mandibular interna y externa (Fig. 1). En este punto, y debido al fracaso de los tratamientos previos, se planteó la opción de llevar a cabo una resección mandibular segmentaria junto a un colgajo de reconstrucción microquirúrgico. Se optó por la reconstrucción del defecto mandibular con un colgajo libre microvascularizado de peroné junto a una prótesis PEEK que conformase la cortical basilar. Una vez explicada y aceptada la intervención por parte de la paciente se realizó una planificación digital personalizada de la cirugía, consistente en la reconstrucción virtual de la intervención a partir del TAC, para así poder diseñar unas guías de corte para las osteotomías y conformar tanto la prótesis PEEK como la placa reconstructiva de manera customizadas (Fig. 2). Así pues, a inicios del año 2023 se realizó la intervención según la planificación ya mencionada. Primero, se llevó a cabo la mandibulectomía segmentaria desde el ángulo mandibular izquierdo hasta la región de la pieza dental 41 (Fig. 3), conforme a las guías de corte preformadas, seguido de una submaxilectomía izquierda y la disección de la arteria y la vena facial izquierda. A la vez, se procedió a la disección del colgajo peroneo derecho, según las guías de corte diseñadas (Fig. 4), y la fijación del fragmento óseo a la prótesis PEEK y la placa de reconstrucción customizada. El siguiente paso fue la reconstrucción del defecto mandibular con el colgajo peroneo, la placa customizada y la prótesis PEEK junto con la sutura microquirúrgica de la arteria peronea a la arteria facial y la vena peronea a la vena facial mediante Coupler. Una vez finalizado el posicionamiento del colgajo, se procedió al cierre por planos del defecto cervical dejando un drenaje aspirativo y un dispositivo sobre la paleta cutánea para el control de la saturación de O<sub>2</sub> en el colgajo. Para el cierre del defecto de la extremidad inferior derecha se usó un injerto libre de muslo, colocando sobre éste el sistema de presión negativa PICO.

Tras 24 horas de la intervención se identificaron indicios de sufrimiento vascular del colgajo, estando éste cianótico y poco turgente, por lo que se decidió una reintervención quirúrgica urgente. A través de la herida quirúrgica previa, se llevó a cabo una disección de los tejidos hasta llegar a las anastomosis, comprobando la correcta perfusión tanto de la arterial como de la venosa e identificándose un trombo en los vasos septocutáneos de la paleta cutánea sin verse afectado el colgajo peroneo. Tras la reintervención, la evolución tanto clínica como radiológica fue favorable (Fig. 5), pudiendo recibir el alta a los nueve días de la intervención. Desde entonces, y hasta el momento actual, la paciente continúa con buena evolución clínica y sin signos radiológicos de recidiva.

## DISCUSIÓN

---

El ameloblastoma es un tumor benigno que aparece principalmente en la cavidad oral. El hueso más frecuentemente afectado es la mandíbula, siendo su incidencia 4 veces más alta que con respecto al maxilar superior.

Dependiendo de su contenido, podemos clasificar esta lesión como sólida, uniuística o multiuística. A pesar de tratarse de una tumoración benigna y de crecimiento lento, las formas multiuísticas y sólidas pueden considerarse como localmente agresivas al ser capaces de destruir tejidos adyacentes. Cabe destacar el alto porcentaje de recidiva de este tipo de tumores, llegando a ser de hasta el 60-80% en las formas multiuísticas o sólidas.<sup>(1)</sup>

La mayoría de las veces, se trata de una lesión indolora, siendo los síntomas más frecuentes el abombamiento del hueso afecto y los episodios infecciosos de repetición. Al presentar una sintomatología muy inespecífica las pruebas de imagen son imprescindibles para su diagnóstico. La prueba radiológica inicial es la Ortopantomografía, seguida del TAC en aquellos casos en los que necesitemos delimitar y estudiar de forma más precisa la tumoración. Las formas uniuísticas se caracterizan radiológicamente por ser una lesión radiolúcida que puede encontrarse aislada en el espesor del hueso o rodeando la corona de dientes no erupcionados. Por su parte, las formas multiuísticas se presentan como lesiones multilobuladas, frecuentemente descritas formando una imagen muy característica en “pompas de jabón”, que pueden expandirse hacia la cortical del hueso y producir resorción de las raíces de las piezas dentales afectadas.<sup>(2)</sup>

En todos los casos el tratamiento debe realizarse de manera individualizada, considerando aspectos como la edad del paciente, su estado funcional o la sintomatología que presenta. El tratamiento de elección en la gran mayoría de las ocasiones es quirúrgico. Las principales finalidades de éste deben ser la extirpación de la lesión, la minimización de las recurrencias, la consecución de los mejores resultados funcionales y estéticos posibles y la obtención de la mínima morbilidad en la zona donante. Debido a que las formas uniuísticas tienen un menor riesgo de recidiva, podría ser suficiente un tratamiento más conservador consistente en la enucleación o marsupialización de la lesión asociado a curetaje, solución de Carney o nitrógeno líquido. En las formas localmente agresivas es necesario un tratamiento quirúrgico más radical que incluya la resección del tumor con un mínimo de 10-15 mm de cortical sana, siendo necesaria una mandibulectomía marginal o segmentaria en muchas ocasiones para lograr ese objetivo.<sup>(3)</sup> Pogrel *et al.* en una revisión de 58 artículos describen que en aquellas lesiones multiuísticas o sólidas en las que únicamente se llevó a cabo la enucleación tumoral la frecuencia de recidiva llegaba a alcanzar hasta el 80%.<sup>(1)</sup> Por su parte, Beecher *et al.* describen un caso de recurrencia tumoral 23 años tras la realización de una mandibulectomía segmentaria junto a una reconstrucción con colgajo peroneo.<sup>(4)</sup>

Debido al alto porcentaje de recidiva que presenta este tipo de tumor es imprescindible un seguimiento estrecho para valorar la evolución tanto clínica como radiológica. Actualmente la prueba radiológica de elección es la OPG, debido a la poca radiación que emite y la elevada sensibilidad para la detección de recidivas. No existe un protocolo sistematizado acerca de la periodicidad con la que se tienen que llevar a cabo las revisiones. En nuestro caso, durante el primer mes y medio tras la cirugía la paciente fue revisada cada 15 días y posteriormente de forma mensual.



En el caso presentado, debido a que se trataba de una paciente joven y poco sintomática, se optó inicialmente por un tratamiento quirúrgico más conservador, intentando en hasta tres ocasiones una resección tumoral sin tener que recurrir a la realización de mandibulectomía. Sin embargo, debido a las múltiples recidivas objetivadas, finalmente se optó por un tratamiento más agresivo consistente en la resección segmentaria de la porción mandibular afecta y la reconstrucción del defecto con un colgajo microvascularizado de peroné. Actualmente, previo a la realización de este tipo de reconstrucciones existe la posibilidad de llevar a cabo una planificación personalizada del caso que nos permita generar unas guías de corte tanto para la zona de la lesión como para la zona donante. Además, es también posible la modelación de una prótesis PEEK, que suple la función de la cortical basilar mandibular, y una placa de titanio customizadas. Todos estos avances son de gran utilidad ya que consiguen disminuir la amplitud de las osteotomías a realizar y el tiempo de intervención, a la vez que nos aumentan la precisión de la reconstrucción.

Otra de las ventajas que ofrece el uso de un colgajo peroneo es la posibilidad de llevar a cabo una reconstrucción implantológica de las piezas dentales. Es importante tener en cuenta este tratamiento a la hora de minimizar las secuelas funcionales, estéticas y psicológicas que se puedan ocasionar. En su artículo, Sharma *et al.* ya advierten de las posibles consecuencias tanto a nivel de morbilidad como de secuelas psicológicas que puede conllevar la realización de una mandibulectomía sin su consiguiente reconstrucción.<sup>(5)</sup>

En conclusión, el ameloblastoma es un tumor benigno que puede presentar un comportamiento localmente agresivo y con alta tasa de recidiva. Por esto, el tratamiento de elección es quirúrgico, llevando a cabo la resección de la mayor parte de masa tumoral posible. Actualmente contamos con la ayuda de la tecnología digital que nos permite planificar aquellas cirugías más radicales para, de este modo, poder ofrecer al paciente un tratamiento individualizado.

## BIBLIOGRAFÍA

---

1. Pogrel MA, Montes DM. Is there a role for enucleation in the management of ameloblastoma? *Int J Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 2009 Aug;38(8):807–12. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19297131>
2. Medeiros M, Porto GG, Laureano Filho JR, Portela L, Vasconcellos RH. Ameloblastoma em mandíbula. *Braz J Otorhinolaryngol* [Internet]. 2008;74(3):478. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S1808-8694\(15\)30589-9](http://dx.doi.org/10.1016/S1808-8694(15)30589-9)
3. Neagu D, Escuder-de la Torre O, Vázquez-Mahía I, Carral-Roura N, Rubín-Roger G, Penedo-Vázquez Á, et al. Surgical management of ameloblastoma. Review of literature. *J Clin Exp Dent*. 2019;11(1):e70–5.
4. Beecher SM, Lennon P, O'Shaughnessy M, Barry CP. Recurrent Ameloblastoma Involving Fibula Neo-mandible: Management with Digital Planning and Reconstruction Using a Contralateral Free Fibula Flap. *Cureus*. 2020;12(4).
5. Sharma A, Shaikh AM, Deshmukh S V., Dabholkar JP. Radical Management of Giant Ameloblastomas: A Case Series. *Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery* [Internet]. 2012 Dec 30;64(4):399–401. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s12070-011-0391-7>

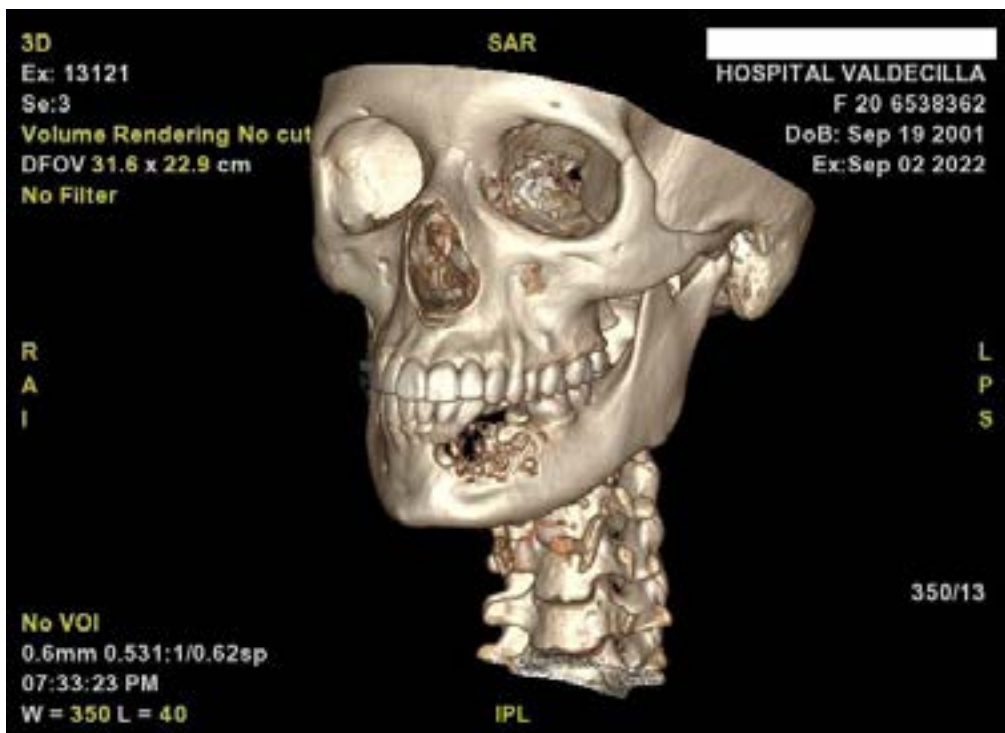


Figura 1: Ameloblastoma mandibular

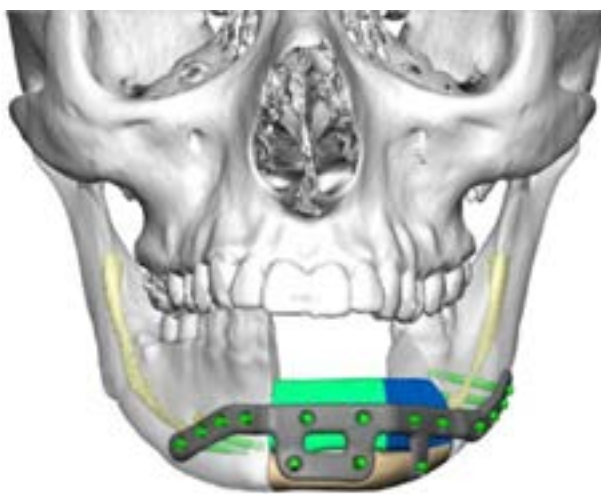


Figura 2: Planificación prequirúrgica de colgajo y prótesis

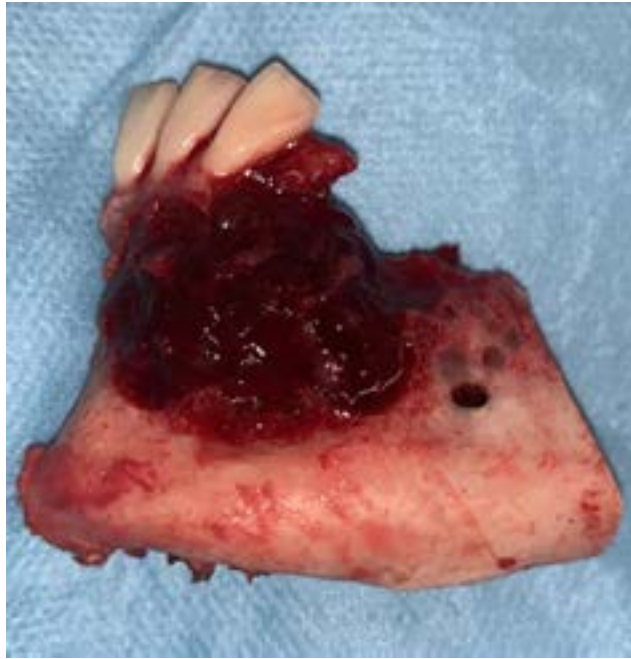
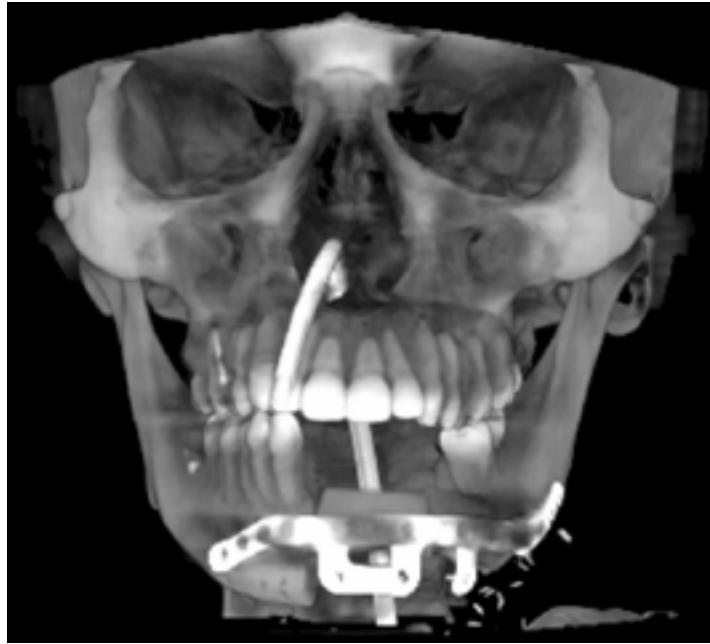


Figura 3: Resección de ameloblastoma mandibular



Figura 4: Guías de corte para la osteotomía peronea



*Figura 5: Resultado radiológico tras la intervención*

---

# EL MELANOMA VAGINAL, UNA ENTIDAD INFRECUENTE

---

Ana Ceballos Medina  
Nº colegiado: 393907150  
Residente 4º año Obstetricia y Ginecología  
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla  
[anaceballosmedina@gmail.com](mailto:anaceballosmedina@gmail.com)  
628736791

## Resto autores:

Silvia Vilares Calvo. Residente de 4º año. Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Cristina Clare Gallego de Largy. Residente de 4º año. Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Alicia Alcantud García. Residente de 3º año. Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

## Resumen:

Los melanomas malignos de las mucosas son tumores poco frecuentes (1.3% de los melanomas) (1). El melanoma vaginal se suele originar en áreas de hiperplasia melanocítica atípica. El 40% son amelanocíticos (1). La mayoría de los casos ocurre en mujeres caucásicas alrededor de la 7ª década de la vida y el síntoma más común es el sangrado genital. Este tipo de tumores, tienen un comportamiento agresivo con una alta tasa de metástasis (25%) y una supervivencia a los 5 años menor del 20% (2). Se reporta el caso de un melanoma amelanótico de vagina con amplia extensión y refractario a tratamiento sistémico.

**Palabras clave:** Melanoma maligno, melanoma vaginal, melanoma de las mucosas, melanoma amelanocítico, sangrado genital, metástasis.

## **ANAMNESIS:**

Mujer de 83 años con antecedentes personales de enfermedad de Paget en sacro, coxoartrosis y gonartrosis bilateral. Como antecedentes gineco-obstétricos, destaca que es nuligesta y sin historia de relaciones sexuales y que alcanzó la menopausia a los 50 años sin otros datos de interés.

La paciente acude a consultas de ginecología en el año 2022 derivada desde su médico de atención primaria por sangrados vaginales ocasionales y reiterados. Estos episodios ya habían tenido lugar en el año 2020 en donde había sido diagnosticada de carúnculas uretrales sin otra significación relevante.

## **EXPLORACIÓN FÍSICA:**

Se realiza la exploración física en posición ginecológica y se observa una masa adherida a cara interna de ambos labios mayores de aspecto excrecente con gran vascularización y friable al tacto con importante tendencia al sangrado (*Ilustración 1*). No es posible la valoración vaginal ya que se existe una gran estenosis y atrofia de los genitales presentado una obliteración casi completa del introito vaginal.

Con consentimiento verbal de la paciente, y ante la imposibilidad de poder realizar una ecografía transvaginal por sus condiciones físicas, se realiza ecografía transrectal en donde se describe la vagina ocupada por material heterogéneo de dimensiones aproximadas de 5,6 cm en longitud por 3,4 cm de ancho con gran vascularización y captación doppler.

En este momento, se decide tomar una biopsia en consulta para estudio anatomopatológico de la masa y se solicitan como pruebas complementarias, TAC (Tomografía Axial Computarizada) toraco-abdomino-pélvico y resonancia magnética para ampliar el estudio.

## **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:**

El TAC revela nódulos pulmonares compatibles con metástasis bilaterales cuyo tamaño oscila desde milimétricos hasta, los mayores, en región apical de lóbulo superior derecho de 12 mm, contabilizando más de 6 imágenes nodulares. Además, al menos 4 nódulos metastásicos pulmonares izquierdos, de predominio en el lóbulo inferior de hasta 9 mm.

Se visualiza también hepatomegalia metastásica masiva, estando reemplazado el parénquima del hígado por incontables masas necróticas que llegan a alcanzar aproximadamente 5 cm de diámetro máximo en la cúpula hepática (*Ilustración 2*).

Revela también extensa carcinomatosis peritoneal sin ascitis, con incontables nódulos-masas compatibles con implantes tumorales tanto en la región del epiplón mayor y muy llamativas en las gotieras paracólicas, con algunos otros nódulos aislados inmediatamente caudales al riñón derecho y adyacente al psoas. El útero es de morfología miomatosa con diámetros superiores a 23 mm. La vejiga urinaria tiene la pared engrosada e improntada por la masa de la vagina (*Ilustración 3*).

En cuanto a la cavidad vaginal, está ocupada por una gran masa en sentido axial con unas dimensiones de al menos 47x50 mm extendiéndose anteriormente hacia los

labios mayores, con áreas de necrosis y significativa vascularización y extensión craneocaudal de 6,5 cm (*Ilustración 4*).

Destaca además una extensa osteopenia sacra muy llamativas en la que no se podría descartar una posible osteólisis metastásica.

La resonancia magnética no fue posible realizarla por cuestiones técnicas ajenas.

En cuanto a los resultados de anatomía patológica la respuesta obtenida fue **melanoma amelanocítico**. Se realizó un estudio inmunohistoquímico de la muestra que revelaba: s100 intensamente positivo, HMB45 positivo, PTEN positivo, p53 positivo moderado en el 70% de las células tumorales, vimentina intensamente positiva, P16 intensamente positivo, Ki67 50%, Melan-A positivo con intensidad moderada, CK, CK7 y CK20 son negativos, receptores estrogénicos y de progesterona son negativos, p63 y p40 negativos y CD45 negativo. El estudio genético de BRAF resulto no mutado.

### **DIAGNÓSTICO:**

Presentado el caso en comité multidisciplinar y siguiendo las clasificaciones atendidas en los protocolos tumorales, la paciente fue diagnosticada de Melanoma amelanocítico etapa IV, tratándose de un melanoma alojado en la mucosa vaginal con extensa afectación hepática, pulmonar y carcinomatosis peritoneal.

### **TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:**

Acordado en comité multidisciplinar se desestima por la extensión tumoral el abordaje quirúrgico y se decide tratamiento sistémico. Se administraron 4 ciclos, en intervalos de 3 semanas, de nivolumab asociado a ipilimumab con pocos efectos secundarios para la paciente a excepción de pérdida de peso.

Tras los 4 ciclos completos se solicitó TAC para valoración de respuesta post tratamiento en el que se informaba de una extensa progresión torácica con derrame pleural derecho masivo e implantes pleurales axilares, mediastínicos y diafragmáticos de nueva aparición. Se observó también un crecimiento de los nódulos pulmonares ya conocidos y mayor carcinomatosis peritoneal más llamativa en las goteras paracólicas y región del mesocolon transverso con ascitis.

Ante estos hallazgos, se desestima la posibilidad de administrar más tratamiento sistémico y se deriva a la paciente a la unidad de cuidados paliativos. Preciso tratamiento para el derrame con toracocentesis evacuadora y pleurodesis para alivio sintomático.

### **DISCURSIÓN:**

El melanoma afecta a mujeres mayores de 70 años, las cuales consultan más frecuentemente por prurito, sangrado genital o presencia de tumoración. El 25% de los casos es asintomático pudiendo ser diagnosticado solo en el examen de rutina ginecológico. El melanoma asociado a la mucosa vaginal es una localización mucho menos frecuente que otras (2).

Se puede presentar en forma de placa circunscrita, pigmentada, de color variable, sobreelevado y con ulceraciones friables. El melanoma iniciado en la vagina suele



extenderse hasta llegar a contactar con la vulva y verse localizado frecuentemente en las zonas clítoris y labios menores (2).

El tratamiento primario es la resección quirúrgica, siendo las recomendaciones actuales realizar un abordaje lo más conservador posible. Hay controversia sobre acompañar a la cirugía con linfadenectomía ya que parece que el principal propósito de la misma sería solo añadir información en cuanto a su valor pronóstico (3).

En caso de decidir realizarla, si el melanoma afecta al tercio superior vaginal, estaría indicado linfadenectomía pélvica, mientras que si afecta al tercio medio o inferior, los ganglios a eliminar serían inguinales. Se contempla también la posibilidad de realizar, en vez de la opción anteriormente mencionada, una biopsia selectiva del ganglio centinela y si esta es negativa, obviar la linfadenectomía (3-4).

En cuanto la estadificación tumoral, en el melanoma vaginal se utiliza el sistema de estadificación simplificada de Ballantyne, que estratifica en tres estadios según los hallazgos:

- Estadio I: enfermedad localizada.
- Estadio II: afectación ganglionar regional.
- Estadio III: enfermedad metastásica a distancia.

Por otro lado, en el melanoma vulvar se escoge preferiblemente una estadificación específica de la AJCC (American Joint Committee on Cancer), que resulta tener una muy buena predicción en cuanto a supervivencia, de ahí que se usara para nuestra paciente, considerando que el tumor también se encontraba alojado en la vulva. Este sistema considera directamente estadio III a la enfermedad localizada y estadio IV a la enfermedad avanzada con varios subtipos (A, B y C) según el grado de afectación local, la existencia de extensión ganglionar o a distancia (3-4). (*Tabla 1*)

Los lugares más frecuentes de metástasis a distancia en este tipo de tumores son pulmón e hígado, los cuales estaban presentes en nuestra paciente (2).

La inmunohistoquímica puede mostrar su utilidad en el diagnóstico diferencial de lesiones de los tejidos blandos de la vulva. Los melanomas suelen ser inmunorreactivos para el antígeno de melanoma reconocido por las células melan A, proteína S-100, antígeno específico de melanoma (HMB-45), tirosinasa y Factor de transcripción de microftalmía (MITF). Se considera que la proteína S-100, un marcador sensible para la diferenciación melanocítica, tiene una sensibilidad del 97-100% (5).

Uno de los primeros marcadores específicos que se descubrió es HMB45. Melan A es la técnica más utilizada para identificar proliferaciones melanocíticas basales, tener una tinción más intensa y difusa que HMB45 y una especificidad de 95-100% (5).

La quimioterapia no se ha visto efectiva para incrementar la supervivencia. El melanoma avanzado es resistente a la mayoría de las terapias sistémicas estándares. A pesar de ello, se ha informado de que varios modificadores de respuesta biológica y agentes citotóxicos pueden producir respuestas favorables objetivas (3).

El ipilimumab fue el primer agente en demostrar un beneficio en la supervivencia global en pacientes con melanoma cutáneo avanzado, pero hasta el momento la información disponible sobre el tratamiento con ipilimumab en melanoma mucoso es insuficiente (3).



Dentro del estudio debería considerarse la realización de un estudio de mutaciones en KIT y en BRAF en pacientes con melanoma mucoso avanzado. En caso de detectarse una de estas mutaciones habría que valorar su inclusión en ensayos clínicos con agentes inhibidores de KIT (imatinib, sorafenib, dasatinib, sunitinid o nilotinib) o de BRAF (vemurafenib). Si no se encontrarse ninguna mutación podría ser de utilidad el tratamiento con ipilimumab tal y como ya hemos mencionado (3).

El pronóstico en estos casos es pobre con una supervivencia a los 5 años de menos del 15% (1-3).

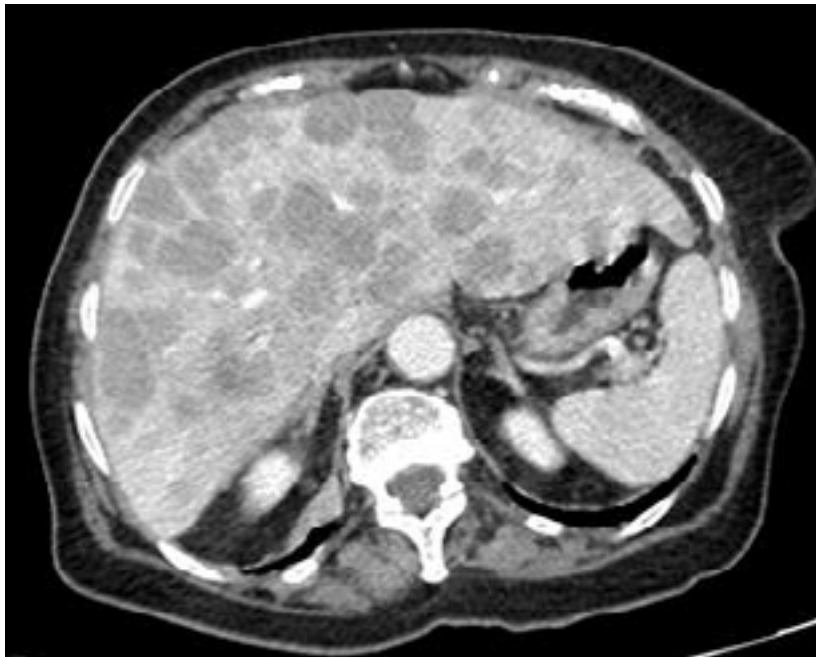
## **BIBLIOGRAFÍA:**

1. Carvajal RD, Hamid O, Ariyan C. Locoregional mucosal melanoma: Epidemiology, clinical diagnosis, and treatment [Internet]. UpToDate. 2022 [cited 2023Apr6]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/mucosal-melanoma>
2. Bas Esteve E, Díaz-Caneja Planell MC, Peiró Marqués FM. Melanoma Maligno de las mucosas: Melanoma vaginal a propósito de un caso. *Clínica e Investigación en Ginecología y Obstetricia*. 2015;42(4):189–92.
3. Ballester Sánchez R, de Unamuno Bustos B, Navarro Mira M, Botella Estrada R. Actualización en melanoma mucoso. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2015;106(2):96–103.
4. DePalo DK, Elleson KM, Carr MJ, Spiess PE, Zager JS. Genitourinary Melanoma: An overview for the clinician. *Asian Journal of Urology*. 2022;9(4):407–22.
5. Dobrică E-C, Vâjăitu C, Condrat CE, Crețoiu D, Popa I, Gaspar BS, et al. Vulvar and vaginal melanomas—the darker shades of gynecological cancers. *Biomedicines*. 2021;9(7):758.

## FIGURAS



*Ilustración 1. Melanoma vaginal. Lesión vista por primera vez en consulta.*



*Ilustración 2. Extensas metástasis hepáticas*



Ilustración 3. Carcinomatosis peritoneal

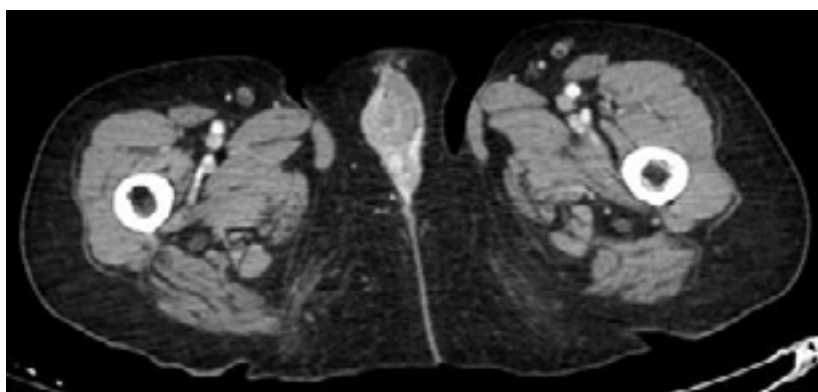


Ilustración 4. Masa vaginal

## TABLAS

<i>Tumor primario (T)</i>
T3: enfermedad mucosa
T4a: enfermedad moderadamente avanzada; tumor que afecta a tejidos blandos profundos, cartilago, hueso o piel suprayacente
T4b: enfermedad muy avanzada; tumor que afecta al cerebro, duramadre, pares craneales bajos (IX, X, XI, XII), espacio masticador, arteria carótida, espacio prevertebral o estructuras mediastínicas
<i>Ganglios regionales (N)</i>
NX: ganglios linfáticos no evaluables
N0: sin metástasis en ganglios linfáticos regionales
N1: metástasis en ganglios linfáticos regionales
<i>Metástasis a distancia (M)</i>
M0: sin metástasis a distancia
M1: metástasis a distancia

Tabla 1. Estadificación melanoma vulvar según AJCC cancer staging manual, 7th ed. (2010)

Estadio	T	N	M
III	T3	N0	M0
IVA	T4aT3-T4a	N0N1	M0M0
IVB	T4b	Cualquier N	M0
IVC	Cualquier T	Cualquier N	M1

Tabla 2. Estadificación melanoma vulvar según AJCC cancer staging manual, 7th ed. (2010)

# DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD TUBERCULOSA EN URGENCIAS: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Autor principal:

María del Coral Clemente Ruiz

Nº Colegiado: 391603327

Médico residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria.  
UDMAFYC Cantabria. Consultorio Médico de Rubayo.

Dirección de correo electrónico: mariadelcoral.clemente@scsalud.es

## Resumen

---

La tuberculosis es una enfermedad infecciosa causada por el *Mycobacterium tuberculosis* y es la principal causa de muerte infecciosa global por un solo agente. La situación del sistema inmune del paciente y la presencia o no de comorbilidades, determinará que la exposición provoque solo una infección o se desarrolle la enfermedad tuberculosa.

Se presenta el caso de un varón de 41 años que consulta en urgencias por un cuadro de 6 meses de evolución de tos, intensificada en los últimos meses y a la que se añadieron síntomas como sudoración nocturna, expectoración purulenta, pérdida de peso y disnea. La radiografía de tórax mostró un patrón intersticial, que con la clínica, daba un diagnóstico de presunción de tuberculosis pulmonar. Los análisis microbiológicos confirmaron el diagnóstico. Cumplió un régimen terapéutico de 9 meses. La evolución clínica fue favorable, con negativización del esputo y sin grandes secuelas radiológicas de la enfermedad.

## Palabras clave

---

Tos, Tuberculosis Latente, Tuberculosis pulmonar.

## ANAMNESIS

---

### **Motivo de consulta:**

Varón de 41 años que acude al servicio de urgencias hospitalarias por tos y disnea, sin fiebre.

### **Filiación:**

Trabaja en el equipo de mantenimiento de un camping (jardinería y limpieza).

### **Antecedente personales:**

Hábitos tóxicos: Fumador activo de 20 cigarrillos al día desde los 18 años (índice calculado de 27 paquetes/año). Ex-consumidor de cocaína inhalada y cannabis desde hace 2 meses. No usuario de drogas por vía parenteral.

Consumo de alcohol de 3-4 UBEs/día.

Enfermedades previas: Neumonía lóbulo inferior izquierdo complicada por derrame metaneumónico (exudado con predominio de células linfocitarias) y mantoux negativo en 2013.

Intervenciones quirúrgicas: Laparotomía exploradora en blanco con apendicectomía profiláctica (2007).

No refiere alergias medicamentosas ni toma tratamiento médico habitual.

### **Historia actual:**

Cuadro de tos seca desde hace 6 meses que se ha mantenido persistente. Había sido tratado entonces como una faringitis por su Médico de Familia, sin mejoría.

En los últimos 2 meses la tos empezó a hacerse más continua, exacerbándose en decúbito y presentando dolor torácico en relación con los accesos de tos.

Durante el último mes, el paciente refiere que ha empezado a notar disnea con mínimos esfuerzos y episodios de sudoración nocturna profusa. Así mismo comenta tener tos más productiva con esputos purulentos sin sangre. No se ha termometrado en su domicilio, pero no cree que haya tenido fiebre.

Además, relata que en el último año ha sufrido una pérdida de peso que no sabe especificar en kilos, pero que ha hecho que su ropa habitual le quede grande.

En la anamnesis por aparatos, niega otros síntomas.

## EXPLORACIÓN FÍSICA

---

T<sup>a</sup>: 36.9 °C; TA 96/54 mmHg; FC 76 lpm; FR 12 rpm; SatO<sub>2</sub> basal: 97 %; Peso: 51.7 kg

Buen estado general. Consciente y orientado. Normohidratado y perfundido. Ligera palidez cutánea. Eupneico. Delgado.

ORL: orofaringe sin alteraciones. No adenopatías laterocervicales. Otoscopia bilateral normal.

Auscultación cardíaca anodina.

Auscultación pulmonar: entrada de aire bilateral con roncus y alguna sibilancia espiratoria en campos superiores. No uso de musculatura accesoria.

Abdomen con cicatriz de laparotomía media, resto anodino. Piel sin lesiones.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

---

### Análisis de laboratorio:

El paciente presentaba en el hemograma solicitado en urgencias una discreta leucocitosis con predominio de monocitos, y anemia normocítica y normocroma que dos años antes no se objetivaba: leucocitos 10.400/ $\mu$ L (3000-10000); monocitos 1.100/ $\mu$ L (200-1000); Hb 11.3 g/dl (13-18), HCM 27.3 pg (27-34), VCM 85.4 fL (80-99).

Así mismo, asociaba una elevación de reactantes de fase aguda tanto bioquímicos como hematológicos: PCR 6.3 mg/dl (0.1-0.5) y plaquetas 533.000/ $\mu$ L (150.000-450.000).

A nivel microbiológico, se solicitaron análisis de distintas muestras:

- en **sangre** se solicitó el estudio del IGRA que fue positivo, así como serologías para virus (hepatitis B y C, VIH) que fueron negativas.
- en **esputo**, se solicitó la tinción de Ziehl-Neelsen urgente, donde se observaron bacilos ácido-alcohol resistentes y posteriormente se serió en dos muestras más de distintos días. Se solicitó cultivo donde se aisló *Mycobacterium tuberculosis* sin mutaciones relacionadas con rifampicina.

Electrocardiograma: ritmo sinusal a 70 lpm. Sin datos de alteración de la repolarización ventricular.

### Pruebas de imagen:

La **radiografía de tórax** (2 proyecciones) mostró un patrón intersticial reticulonodulillar con broncograma aéreo en ambos campos superiores, afectación predominante en segmentos posteriores y probable de lóbulo inferior derecho a nivel de segmento superior. Granulomas. (Previa de 2019 sin estos hallazgos). Planteó como primera sospecha radiológica la enfermedad tuberculosa a correlacionar con clínica (figura 1).

Para completar el estudio, se solicitó **TC tórax** ambulatorio del parénquima pulmonar, en el que se vieron áreas de condensación con cavitaciones en su interior con bronquiectasias; áreas parcheadas con morfología de patrón en árbol en brotes que sugieren diseminación broncogena, todas ellas en campos superiores y medios de ambos pulmones. Ganglios linfáticos en relación con troncos supraaórticos, pretraqueales, prevasculares y en región subcarinal (figura 2).

## DIAGNÓSTICO

---

Tuberculosis pulmonar bilateral con extensión broncogena.

## TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

---

Se reinterrogó al paciente por posibles contactos de tuberculosis y refirió haber presentado una prueba de mantoux positiva en 2015 durante un reconocimiento durante su estancia en un centro penitenciario.

El diagnóstico de tuberculosis pulmonar se hizo desde la Urgencia al presentar clínica compatible con hallazgos en radiología de tórax y apoyados en la determinación de Ziehl-Neelsen urgente que se solicitó.

El paciente ingresó en la planta de Neumología para aislamiento e inicio de tratamiento antibiótico. Dado que el *M. tuberculosis* que se aisló era sensible a Rifampicina, se inició la pauta estándar con Rifampicina, Isoniacida, Etambutol y Pirazinamida ajustado por peso.

Presentó buena evolución respiratoria tras inicio de tratamiento y se mantuvo hemodinámicamente estable durante su ingreso. Como efectos secundarios del tratamiento con Pirazinamida, se objetivó hiperuricemia asintomática (ácido úrico 9.1 mg/dl) y micción anaranjada. El paciente fue dado de alta a los 7 días, con indicaciones de aislamiento domiciliario durante tres semanas más y pauta de antituberculosos. Pendiente de citarse un TC pulmonar ambulatorio.

Se hizo seguimiento estrecho en consultas de Neumología con análisis microbiológico del esputo x3, analítica sanguínea y radiología de tórax mensuales durante los primeros cuatro meses, que se fueron espaciando posteriormente.

La baciloscopia se negativizó a los 3 meses del ingreso. Se mantuvo tratamiento con rifampicina, isoniacida y pirazinamida durante dos meses más desde el alta (se retiró el etambutol en la primera consulta del control por sensibilidad del *M. tuberculosis* a isoniacida) y posteriormente prosiguió siete meses más con Rifampicina e Isoniacida, cumpliendo una pauta ampliada de nueve meses por decisión del facultativo. No desarrolló hepatotoxicidad secundaria al tratamiento. El paciente tuvo durante todo el periodo de tratamiento una buena adherencia farmacológica.

Al año del ingreso, presenta cultivos de esputo negativos y hallazgos en la radiografía de tórax con tractos de aspecto fibrocicatricial de cambios residuales biapicales (figura 3). La función pulmonar está mantenida en la espirometría, con disminución de la difusión de CO probablemente secundario a tuberculosis residual (figura 4).

## DISCUSIÓN

La tuberculosis (TB) es una enfermedad infecciosa que se transmite de persona a persona tras un contacto estrecho, causada por el *Mycobacterium tuberculosis*. El reservorio es el ser humano y su transmisión es aérea. Es la principal causa de muerte infecciosa global por un solo agente (por encima del SIDA) y en 2019 fue la 13ª causa de muerte a nivel mundial (1). Se registran, aproximadamente, nueve millones de enfermos al año, de los cuales, medio millón es portador de *M. tuberculosis* resistente a rifampicina.

En España, según los datos del último informe de 2020 de la Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica (RENAVE), la tasa de notificación (TN) fue de 7,78 por 100.000 habitantes (3.686 casos). De estos, el 68% fueron notificados como enfermedad pulmonar. El mayor número de casos se produjeron en hombres, con una razón hombre/mujer de 1,7 (2).

La exposición por contacto estrecho con una persona infectada por *M. tuberculosis* puede generar dos escenarios (figura 5): el primero y más común, hasta en un 55% de los casos, es que el sistema inmune del individuo sea capaz de eliminar la micobacteria del organismo. En el 45% de casos restantes, se producirá una infección.

En este segundo grupo, la respuesta inmunológica favorecerá a un control de la infección, dando lugar a bacilos viables con capacidad de proliferar y desarrollar en el futuro una TB activa. Esto es lo que se conoce como infección tuberculosa latente (ITL) y ocurre en un 90% de los casos de infección. El riesgo de desarrollar una TB activa se encuentra en torno a un 5-10% a lo largo de su vida. El 10% restante desarrollan una TB activa sin



pasar por ese estado de latencia (3). Típicamente, la enfermedad afecta a los pulmones, pero puede dañar otros órganos.

El diagnóstico de ITL se puede hacer con dos técnicas (4):

-Prueba de la tuberculina o mantoux: de primera elección. Valora la reacción retardada de hipersensibilidad al inyectar de manera intradérmica del derivado purificado de *M. tuberculosis*. La lectura de la prueba se hará a las 48 horas. Puede generar falsos positivos en personas que han recibido la vacuna BCG o que han padecido previamente infecciones por otra micobacteria.

-Detección de interferón gamma (IGRA): consiste en la estimulación in vitro de linfocitos T del paciente con antígenos específicos del complejo *M. tuberculosis* y valorar la liberación de citoquinas por estos.

Se deberá hacer un despistaje de ITL en pacientes con sospecha de enfermedad TB, en pacientes con alto riesgo de TB (pacientes VIH, usuarios de drogas por vía parenteral, pacientes en tratamiento inmunosupresor, lesiones fibróticas en radiografía de tórax), en el estudio de contactos y personas potencialmente expuestas (personal sanitario, centros penitenciarios) (4,5).

En caso de ITL, se hará quimioprofilaxis y la pauta más utilizada es isoniacida diaria durante 6-9 meses, 5 mg/kg en el caso de los adultos (máximo 300 mg).

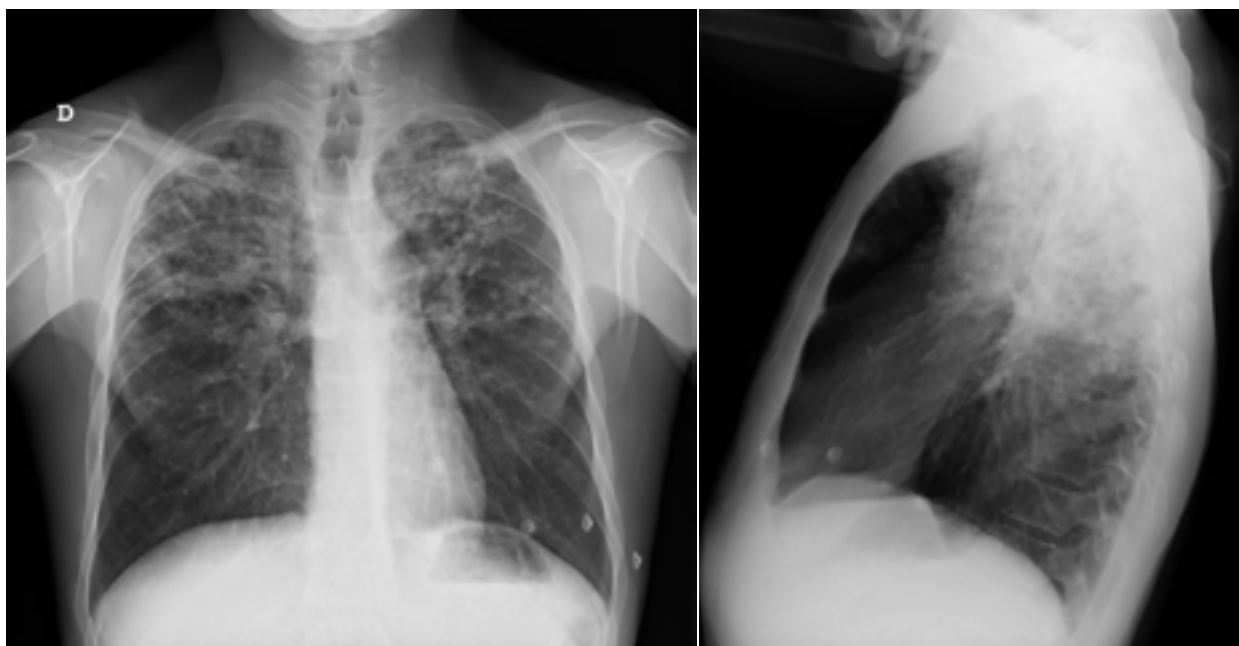
La sospecha de enfermedad TB deberá tenerse en cuenta en pacientes con tos durante más de 2 semanas (síntoma más frecuente), fiebre o febrícula, astenia, sudoración nocturna o pérdida de peso. El diagnóstico tendrá que hacerse con radiografía de tórax y análisis del esputo (tinción para bacilos ácido-alcohol resistentes, PCR y cultivo con antibiograma). El cultivo sigue siendo el *gold standar* (5).

El tratamiento de la tuberculosis se hace siguiendo un esquema en dos fases: una primera de dos meses, bactericida, con la pauta clásica con rifampicina, isoniacida, pirazinamida y etambutol (en caso de no presentar resistencias). La segunda fase, bacteriostática, durará entre cuatro y seis meses, con rifampicina e isoniacida (3). El paciente deberá cumplir aislamiento hasta que tenga una baciloscopia negativa.

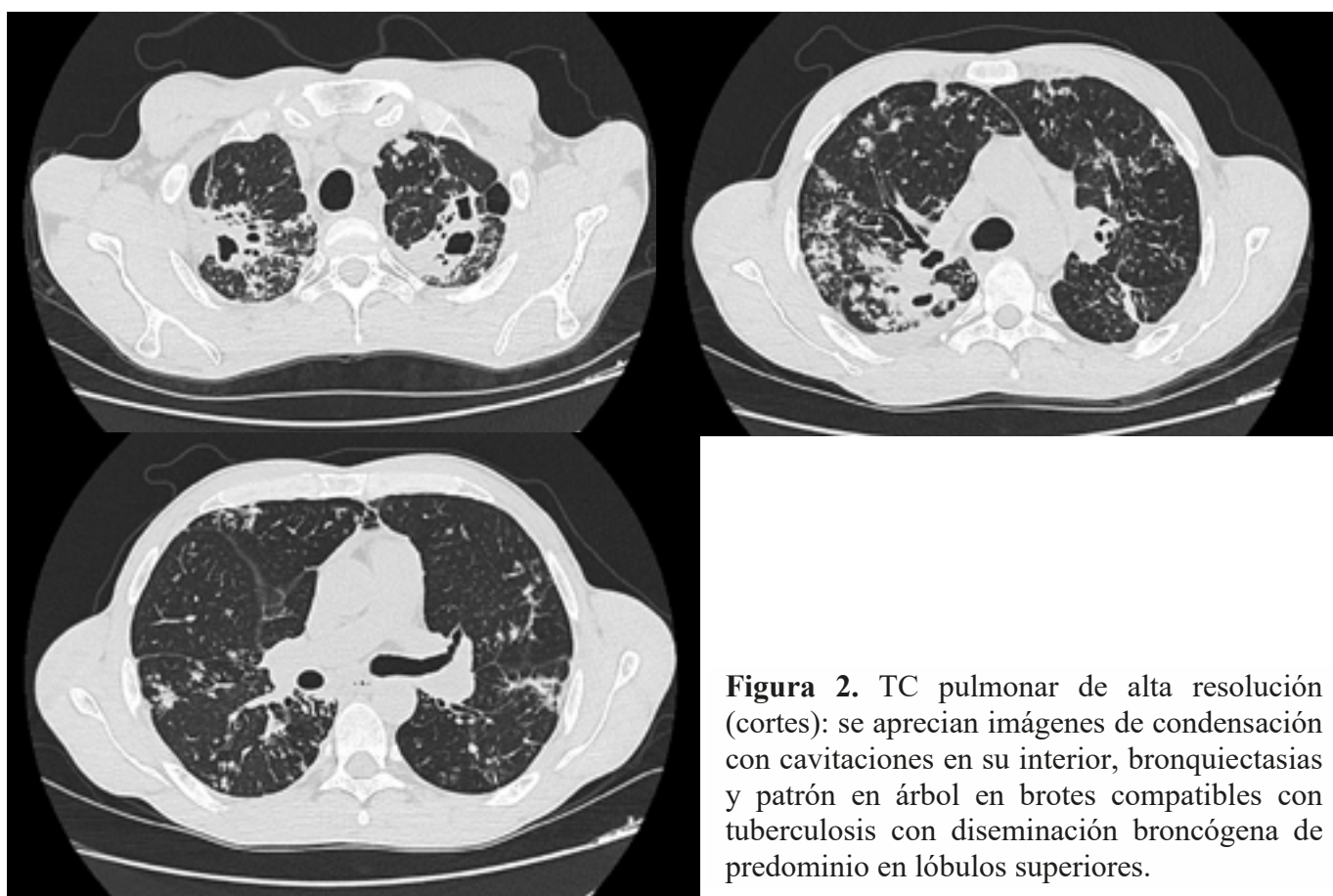
## BIBLIOGRAFÍA

1. World Health Organization. Global Tuberculosis Report. 2021.
2. Instituto de Salud Carlos III. Informe Epidemiológico sobre la situación de tuberculosis en España. Año 2020. Cent Nac Epidemiol. 2021.
3. Caminero Luna JA. Actualización en el diagnóstico y tratamiento de la tuberculosis pulmonar. Rev Clínica Española. 2016;216(2):76–84.
4. Shah M, Dorman SE. Latent tuberculosis infection. New Engl Jouna Med. 2021;385(24):2271–80.
5. Aniceto Blasco de la Fuente. Manejo de la tubercuosis en Atención Primaria. Dir Gen Salud Pública Gob Cantab. 2022.

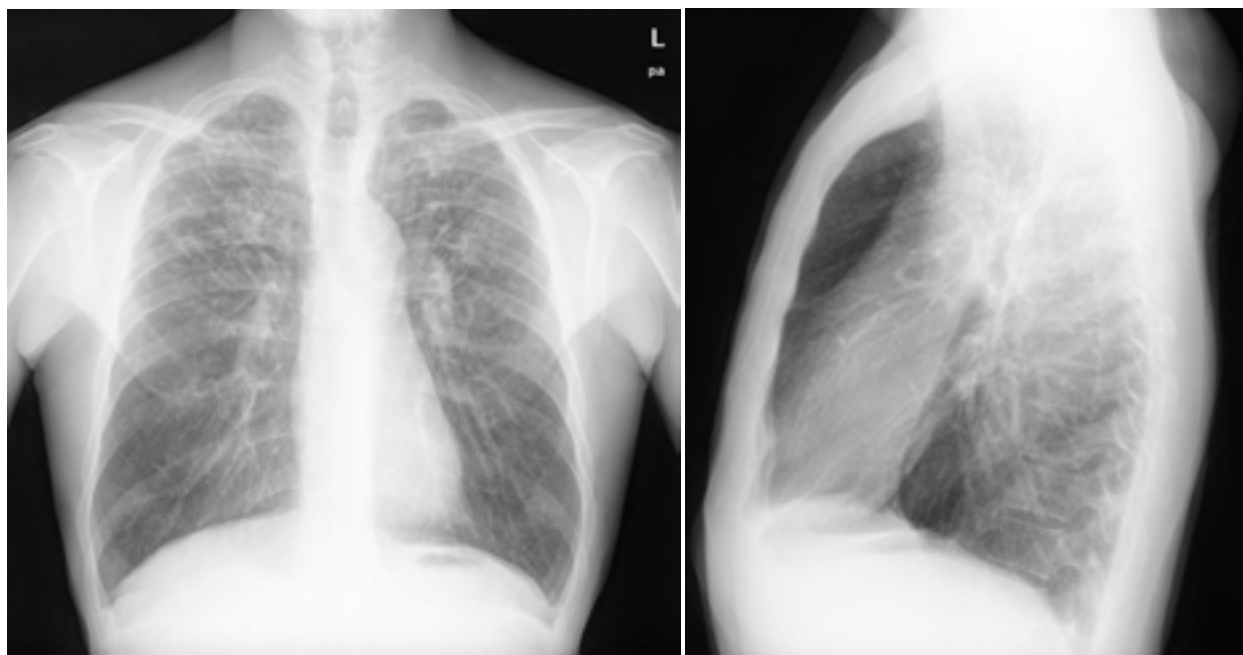
## ANEXOS



**Figura 1.** Radiografía de tórax PA y lat., pedida desde el servicio de Urgencias. Se observa un patrón intersticial con broncograma aéreo bilateral en ambos lóbulos superiores.



**Figura 2.** TC pulmonar de alta resolución (cortes): se aprecian imágenes de condensación con cavitaciones en su interior, bronquiectasias y patrón en árbol en brotes compatibles con tuberculosis con diseminación broncogena de predominio en lóbulos superiores.

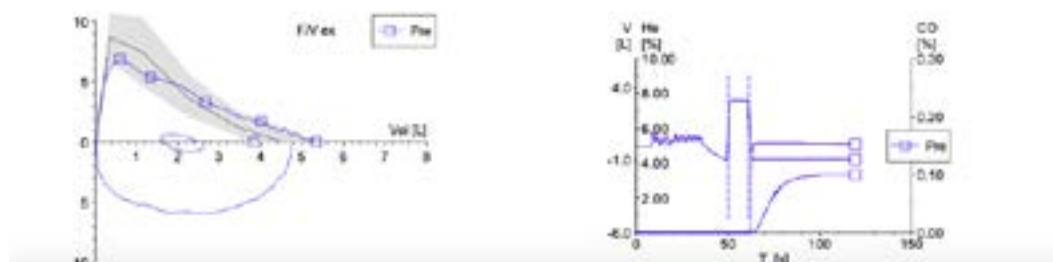


**Figura 3.** Radiografía de tórax PA y lat. al año del diagnóstico: se aprecian tractos de aspecto fibrocicatricial apicales bilaterales que han disminuido de densidad con respecto estudio RX previo con engrosamiento pleural asociados a pérdida volumen sin objetivar en el estudio actual evidentes imágenes cavitadas, sugestivo de secuelas de TBC.

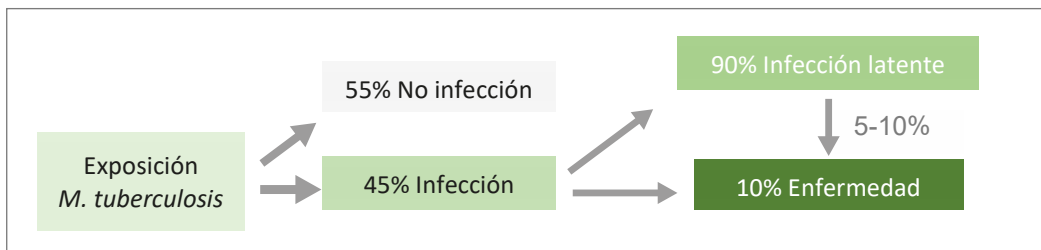
**ESPIROMETRÍA FORZADA Y DIFUSIÓN CO**

	Teór.	LIN	Pre	%	Post	%Post/Teór	%Post/Pre
FVC [L]	4.53	3.59	5.34	118			
FEV 1 [L]	3.66	2.90	3.84	105			
FEV 1 % FVC [%]	81.04	70.46	71.85	69			
PEF [L/s]	8.66	6.67	6.87	79			
MMEF 75/25 [L/s]	3.62	2.08	3.01	83			
MEF 50 [L/s]	3.62	2.08	3.32	92			
MEF 25 [L/s]	1.32	0.63	1.75	133			
Tiempo nivel			12:13				
	Teór.	LIN	Pre	%	Post	%Post/Teór	%Post/Pre
DLCO_SB [mmol/(min*kPa)]	9.86	7.54	6.43	65			
KCO [mmol/(min*kPa*L)]	1.55	1.09	1.06	68			
SHT [s]			11.23				
VA_SB [L]	6.19	6.19	6.04	98			
VIN_SB [L]	4.42	3.50	4.32	98			
DLCOcSB [mmol/(min*kPa)]	9.86	7.54	6.43	65			
KCOc [mmol/(min*kPa*L)]	1.55	1.09	1.06	68			
Hb [g/Hb/dL]			14.60				
Fecha nivel			02.12.22				
Tiempo nivel			12:13				

LIN = Límite Inferior de la Normalidad



**Figura 4.** Espirometría realizada al año del diagnóstico.



**Figura 5.** Esquema de los escenarios posibles ante la exposición de un caso índice.  
*Elaboración propia.*

## ANQUILOSIS DE LA ARTICULACIÓN TEMPOROMANDIBULAR- CIRUGÍA PERSONALIZADA

### **Pablo Criado Villalón.**

NC: 393907410.

Cirugía Oral y Maxilofacial. Residente de 2º año.

Datos de contacto: TFN-675808302 email: [pablo.criado@scsalud.com](mailto:pablo.criado@scsalud.com)

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

### OTROS AUTORES:

-Juan Rodríguez Cobo. Cirugía Oral y Maxilofacial R4 Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

-Julia Medina del Valle. Cirugía Oral y Maxilofacial R3 Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

- Ignacio Caubet Sánchez. Cirugía Oral y Maxilofacial. R1 Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

### RESUMEN:

Paciente con AP (antecedentes personales) de Pierre Robin que con 9 meses de edad sufrió mastoiditis bilateral causándole anquilosis de ATM (articulación temporomandibular) izquierda con apertura oral comprometida. Presenta a su vez una deformidad dentoalveolar clase II con disminución del calibre de la vía aérea que le ocasiona SAHS (síndrome apnea-hipopnea del sueño).

Decidimos tratamiento quirúrgico personalizado con placas customizadas para armonización de macizo facial y resección de bloque anquilótico en cóndilo mandibular izquierdo y posicionamiento de prótesis de ATM.

Mediante esta cirugía conseguimos mejorar la apertura oral, disminuir el número de episodios de apnea-hipopnea del sueño y una simetrización facial consiguiendo mejora del perfil y la proyección faciales.

### PALABRAS CLAVE:

Articulación temporomandibular, SAHS, deformidad dentoalveolar, prótesis ATM, construcción ATM, cirugía personalizada.

## ANAMNESIS

### Antecedentes personales:

Síndrome de Pierre Robin.

A los 9 meses de vida presentó un episodio de otitis media complicada a mastoiditis bilateral que requirió drenaje quirúrgico mastoideo izquierdo. Intraoperatoriamente se observó despegamiento del conducto auditivo externo.

Desde ese episodio comenzó paulatinamente una limitación de la apertura oral y de las excursiones mandibulares, más acusada en el lado izquierdo.

Se solicitaron pruebas de imagen observándose en la RM (resonancia magnética): destrucción de cóndilo mandibular izquierdo + dismorfia de cavidad glenoidea con erosión e irregularidad de márgenes articulares.

En un primer momento se decide tratamiento conservador con fisioterapia, sin conseguir mejora de la apertura oral (2-3cm). Además de una hipoplasia mandibular izquierda que le ocasionaba asimetría facial.

A los 4 años de edad se decide tratamiento quirúrgico: resección de bloque anquilótico + interposición de músculo temporal. Para tratar la asimetría se colocan en el mismo acto quirúrgico distractores mandibulares externos bilateralmente para intentar conseguir crecimiento mandibular en longitud. Retirada de distractores 1 año después.

Con la cirugía no se consigue el efecto deseado, teniendo unas limitaciones a la movilidad articular similares a las previas.

El plan con el paciente es tratamiento conservador para no perder movilidad articular.

A los 11 años de edad comienza con ortodoncia para expansión mandibular de cara a planificar en un futuro una cirugía ortognática bimaxilar y valorar prótesis de ATM.

Se interviene 5 años después de corticotomías mandibulares para acelerar el tratamiento ortodóncico.

### Historia actual:

Presentamos un paciente de 17 años que presenta como problema principal una anquilosis de ATM izquierda que le compromete la apertura oral, teniendo una MAO (máxima apertura oral) de 2,5cm con movilidad mandibular comprometida.

Refiere dolor en ATM bilateral con dificultad para la alimentación fundamentalmente de alimentos duros.

A su vez presenta una asimetría facial izquierda + retrognatia (Imagen 1).

Estudiado por Neumología por SAHS infantil moderada, indican necesidad de pérdida ponderal con mala adherencia al tratamiento, rechazan seguimiento por Endocrino. También rechazan CPAP domiciliaria.

Dadas la exploración y características del paciente se decide tratamiento quirúrgico.

## EXPLORACIÓN FÍSICA

Clase II dentoesquelética muy severa con asimetría facial, línea media desviada a la izquierda. Apertura oral 2,5cm.

Movilidad mandibular disminuida: limitación de la protrusión y de lateralizaciones a izquierda y derecha

Sonrisa gingival.

Bloque anquilótico en ATM (articulación temporomandibular) izquierda.

Ruido de roce tipo arena en la movilización de ATM.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

*TC-preIQ (ver imagen 2):*

*Acortamiento de la rama ascendente mandibular izquierda, con desviación ipsilateral del mentón, en relación con una morfología displásica del ángulo mandibular y fundamentalmente del cóndilo mandibular izquierdo, con cambios postquirúrgicos a este nivel.*

*Se siguen observando trazos esclerosos entre los fragmentos óseos del cóndilo mandibular, y separación de la rama ascendente mandibular, de unos 2,5mm, suponemos que corresponda a un injerto o al cóndilo displásico. Desviación del tabique nasal hacia la izquierda.*

*Impresión / Juicio diagnóstico: Morfología displásica hemimandibular izquierda, sobre todo del cóndilo mandibular, con cambios postquirúrgicos.*

## DIAGNÓSTICO

- Síndrome de Pierre Robin.
- Dismorfia mandibular izquierda
- Deformidad dentofacial clase II
- Anquilosis ATM izquierda.
- SAHS

## TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se decide tratamiento quirúrgico de cirugía ortognática bimaxilar IPS (Individual Patient Solution) con placas customizadas + prótesis de ATM izquierda (Imagen 3)

Planificación quirúrgica:

- Mandíbula Primero: osteotomías para anterorotación, avance y centrado. La línea media gira 0,1mm a la derecha. Incisivo avanza 12,3mm y asciende 1,5mm. Mentoplastia de avance 4mm y centrado de 0,9mm.
- Maxilar: Lefort de avance 6mm, Impactación anterior de 3mm, descenso posterior de 5mm, giro línea media de 1,2 mm a la izquierda.



Previo a la cirugía se realizan exodoncia de piezas 18, 27 y 37 necesarias para realizar los movimientos planificados en la cirugía. Se realiza unos meses previos para dar tiempo a la reosificación y así evitar tener zonas de debilidad.

#### Cirugía programada:

Se colocan 4 placas en forma de L en maxilar: arbotantes maxilo-malar y cigomático malar.

Se coloca 1 placa con puente en hemimandíbula derecha.

Se coloca fosa glenoidea protésica + rama y cóndilo mandibular izquierdo.

#### Evolución:

La primera noche permanece intubado en REA para que el importante edema facial postquirúrgico no nos comprometa la vía aérea. Se extuba sin incidencias al día siguiente. Sube a planta con bomba de morfina y comienza buena tolerancia oral a dieta túrmix.

Se encuentra con bloqueo intermaxilar con gomas rígidas para impedir la apertura oral y así guiar la mordida a la posición deseada y evitar que se produzcan micromovimientos.

Permanece con bloqueo rígido durante 4 semanas, posteriormente se dejan gomas guías durante 2 semanas más para permitir pequeñas remodelaciones.

La exploración posterior es satisfactoria consiguiendo una apertura oral conservada, si bien por las características de la prótesis los movimientos mandibulares laterales están imposibilitados.

Progres a dieta blanda y posteriormente a dieta dura. Siguen sin estar recomendados los alimentos que requieran aperturas orales forzadas por riesgo de luxación de la prótesis.

## **DISCUSIÓN**

La alteración de la funcionalidad de la articulación temporomandibular va provocar alteraciones en la movilidad articular y problemas tales como dolor o contracturas en la musculatura masticatoria. Y mediante la cirugía buscaremos mejorar la oclusión y la morfología articular (1).

La primera opción de tratamiento para la patología irreversible de la ATM es la cirugía articular bien sean artroplastias o diferentes tipos de osteotomías. Y en casos más severos estarán indicados los injertos de material autólogo (calota, costochondral, peroné, cresta iliaca...) como primera opción reconstructiva de la ATM (2).

Sin embargo, hay determinados casos como las alteraciones severas articulares, anquilosis congénitas o adquiridas, o casos en los que el tratamiento autólogo haya fallado, donde recurriremos a injertos alogénicos (1).

Nos decantaremos por una u otra en función de la patología y la edad del paciente. No hay dudas en que la mejor opción para los pacientes en crecimiento es el tratamiento conservador, y en casos de requerir cirugía el injerto alogénico estará contraindicado. Al quitar el cóndilo mandibular vamos a eliminar el núcleo de crecimiento provocando una deformidad mandibular iatrogénica. Por esta razón esperamos en nuestro paciente hasta los 17 años de edad pese a tener indicación quirúrgica de varios años atrás.

El escaso número de pacientes subsidiarios al tratamiento y unos resultados poco satisfactorios la han relegado a una posición trasera en todo el abanico de opciones de tratamiento.



Las prótesis de articulación temporomandibular se conocen desde 1840, cuando John Murray interpuso una de madera en un paciente con anquilosis mandibular (3).

Ha sido en las últimas décadas cuando ha habido un repunte en la utilización de prótesis articulares gracias a la mejora de los materiales, haciéndolos más duraderos reduciendo la necesidad de intercambios articulares.

Se están consiguiendo resultados funcionales más satisfactorios gracias a la cirugía personalizada, ya que logramos una precisión milimétrica que implica osteotomías con guías de corte personalizadas, placas que se adaptan perfectamente a la superficie ósea, y todo esto contribuirá además de menores tiempos quirúrgicos y de hospitalización, un menor tiempo de bloqueo intermaxilar gracias a las necesidades mínimas de adaptación de la mordida y así poder comenzar la rehabilitación temprana. (4).

El presente caso es el primero realizado en nuestro servicio en muchos años, y el escaso seguimiento del paciente hasta el momento actual hace necesaria la necesidad de una mayor experiencia para valorar los beneficios de este tipo de cirugías.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Quinn PD. Lorenz prothesis. Oral Maxillofacial Clin North Am. 2000;12(1):93-104.
2. García-Rozado González A. Reconstrucción de la articulación temporomandibular: injertos autólogos. Rev Esp Cir Oral Maxilofac. 2005;27:15-28
3. Mercuri LG, Wolford LM, Sanders B, Dean White R, Giobbie-Hurder A. Long-term follow-up of the CAD/CAM patient fitted total temporomandibular joint reconstruction system. J Oral Maxillofac Surg. 2002;60:1440-8
4. García Sánchez Aitor, Morey Mas Miguel Ángel, Ramos Murguialday Mikel, Janeiro Barrera Sergi, Molina Barraguer Iñaki, Iriarte Ortabe José Ignacio. Reconstrucción de la articulación temporomandibular postraumática con prótesis a medida: Planificación quirúrgica virtual. Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac . 2011 Jun ; 33( 2 ): 53-60.

## FIGURAS

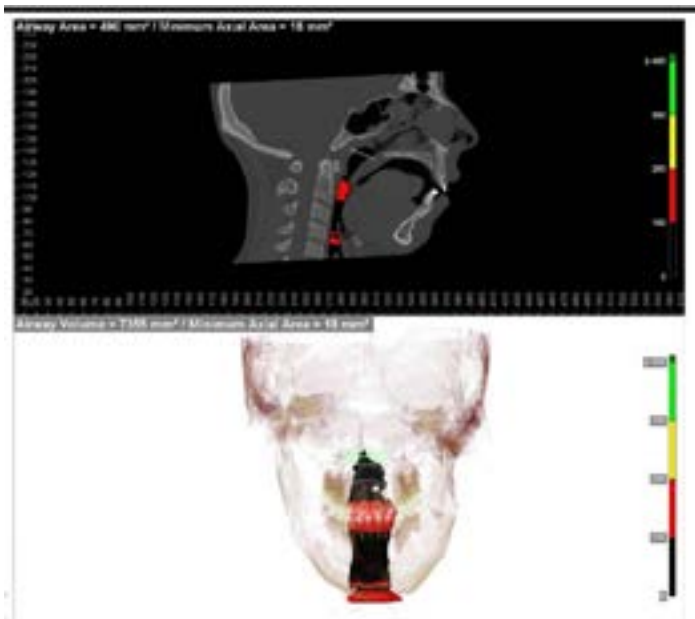


Imagen 1: Calibre vía aérea

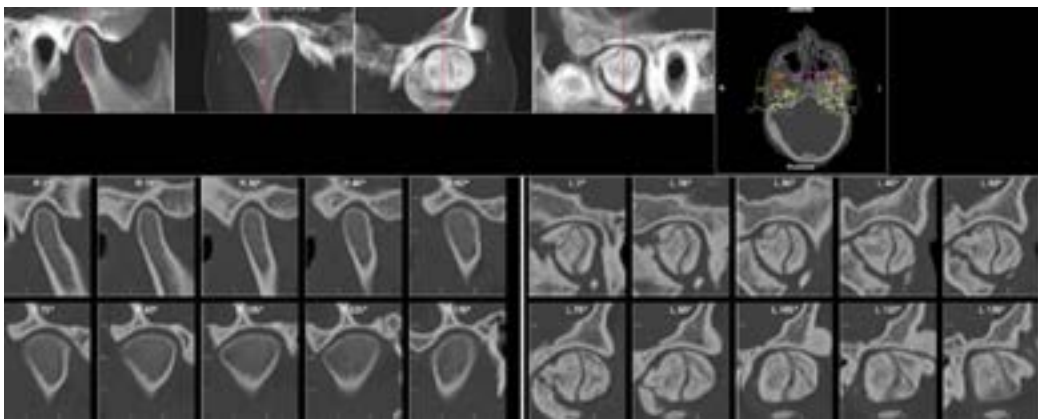


Imagen 2: Anquilosis articulación temporomandibular

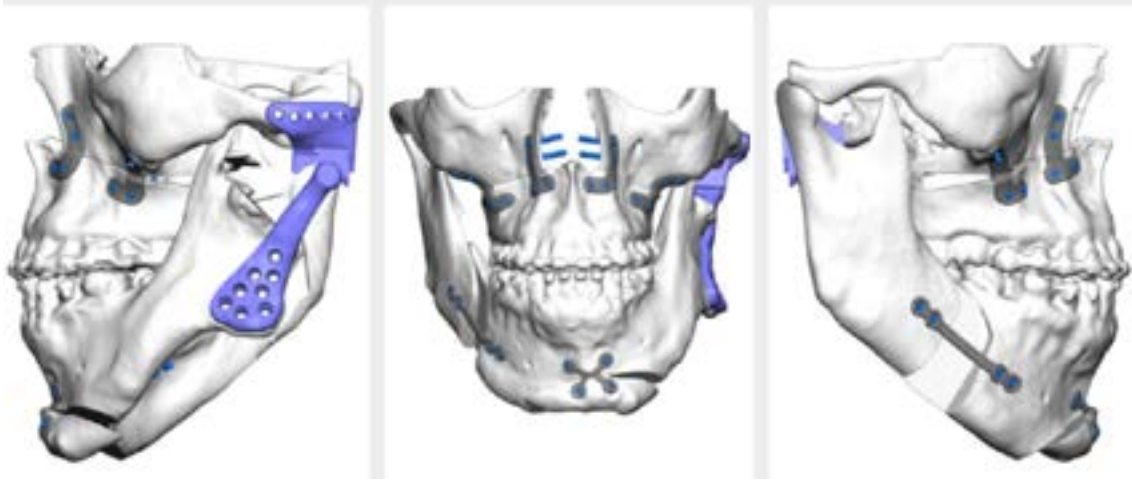


Imagen 3: Planificación en 3D



Imagen 4: Renderizado 3D resultado post-IQ



## **Hepatitis aguda grave por intoxicación con Paracetamol: un tóxico muy accesible**

**Autor principal:** Víctor José Echavarría Rodríguez, Col 393907364  
Residente de tercer año de Aparato Digestivo-HUMV  
victorjose.echevarria@scsalud.es

**Otros autores:**

Angela Antón Rodríguez, Col 393923241  
Residente de tercer año de Aparato Digestivo-HUMV  
angela.anton@scsalud.es

Sara Alonso Fernández, Col 393923227  
Residente de tercer año de Aparato Digestivo-HUMV  
sara.alonso@scsalud.es

Aitor Odriozola Herrán, Col 393907161  
Residente de cuarto año de Aparato Digestivo-HUMV  
aitor.odriozola@scsalud.es

**Resumen:** la hepatitis aguda grave es un síndrome poco frecuente desencadenado por un deterioro agudo de la función hepática en pacientes sin patología hepática pre existente. La identificación de la causa es de vital importancia para intentar frenar la cascada fisiopatológica que conduce a la aparición de fallo hepático agudo, fallo multiorgánico y en consecuencia la muerte de los pacientes, muchas veces en cortos periodos de tiempo. Las causas son múltiples, en la actualidad en los países occidentales el daño hepático secundario a fármacos (DILI) es la más frecuente, con el Paracetamol, una droga común, de fácil acceso y aparentemente inocua, encabezando la lista. Se presenta el caso de una paciente joven con sobreingesta aguda medicamentosa de paracetamol con intención autolítica y hepatitis aguda grave secundaria.

**PALABRAS CLAVE:** Hepatitis, Intoxicación, Paracetamol

## **ANAMNESIS:**

Mujer de 18 años con el antecedente de trastorno de la conducta alimentaria (TCA) por anorexia nerviosa restrictiva. Por este motivo ha precisado dos ingresos en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) en el año 2021 por sobreingesta aguda medicamentosa (SAM) de benzodiacepinas con intención autolítica. Sigue tratamiento habitual con Zolpidem, Diazepam, Lormetazepam y Alprazolam.

Acude a Urgencias por dolor abdominal en hipocondrio derecho, continuo, fijo, no irradiado de 24 horas de evolución que se acompaña de mareos, náuseas y vómitos en 6 ocasiones de contenido alimenticio. Comenta que hace unas 40 horas ha ingerido con intención autolítica unos 12 comprimidos de paracetamol de un gramo más 5 comprimidos de alprazolam.

## **EXPLORACIÓN FÍSICA**

Afebril, eupneica y hemodinámicamente estable.

Consciente, alerta y orientada en las tres esferas. Ictericia escleral, ausencia de flapping.

Abdomen: blando y depresible, con molestias a la palpación en epigastrio e hipocondrio derecho. Ruidos hidroaéreos normales.

## **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

Se realiza analítica de sangre completa, presentando en la bioquímica GPT de 780, Bilirrubina total 3.8 con directa 1.3. Además, presenta alteraciones de la coagulación con un INR de 3.12 (AcPT 24%) , tiempo de protombina elevado y disminución del Factor V.

Se sacan niveles de paracetamol en sangre (paracetamolemia): 6 mg/litro

Se realizó el estudio causal de hepatitis agudas (virus hepatotropos, ceruloplasmina, autoinmunidad, perfil de hierro, alfa 1 antitripsina) que fue negativo. Se completó el algoritmo diagnóstico con una ecografía abdominal en la que no se describieron hallazgos patológicos.

## **DIAGNÓSTICO**

Hepatitis aguda grave por intoxicación por Paracetamol

## **TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN**

En Urgencias se deja la paciente en absoluta con fluidoterapia y se inicia perfusión de N-acetilcisteína. Dados los marcadores de gravedad se comenta el caso con la Unidad de Cuidados Intensivos para monitorización y se decide ingreso en la unidad. Además, dado que la sobreingesta medicamentosa se realizó con intención autolítica la paciente fue valorada y seguida por Psiquiatría durante todo el ingreso.

Con el tratamiento instaurado presenta mejoría clínica y analítica progresiva (en la figura 1 se puede ver la evolución de niveles de transaminasas, bilirrubina e INR a lo largo del ingreso). No presenta complicaciones posteriores por lo que es dada de alta con buena evolución durante el seguimiento en consultas.

## DISCUSIÓN

Ante un paciente con alteración aguda de la bioquímica hepática se debe realizar un buen diagnóstico diferencial entre las distintas causas de hepatitis aguda, sobre todo con la historia clínica que posteriormente se acompañe de pruebas serológicas y de imagen (1). La anamnesis puede dificultarse en los pacientes con deterioro del nivel de consciencia, especialmente en casos de intoxicación por sobreingesta medicamentosa, por este motivo es importante no perder de vista esta probabilidad a la hora de elaborar una hipótesis diagnóstica.

La hepatitis aguda grave se presenta en pacientes sin datos de hepatopatía previa, es decir, un hígado sano con datos de disfunción hepática aguda (menos de 28 semanas de evolución) caracterizada por la elevación de las transaminasas por encima de 3 veces el límite superior de la normalidad (LSN) y coagulopatía (INR >1.5). En este contexto los pacientes pueden evolucionar hacia un fallo hepático agudo (ALF, siglas en inglés) que engloba los criterios previamente expuestos más el desarrollo de encefalopatía hepática. El ALF se clasifica en tres subtipos: hiperagudo, agudo y subagudo. Esta clasificación utiliza el intervalo de tiempo entre la aparición de la ictericia y el desarrollo de encefalopatía hepática para estratificar a los casos (figura 1). Esto es útil para determinar el curso clínico que seguirá el síndrome, sin embargo, la evolución vendrá determinada principalmente por el agente causal del ALF (1, 2).

El ALF hiperagudo se caracteriza por el desarrollo de fallo orgánico extrahepático, con edema cerebral y aumento de presión intracraneal, por lo que el enclavamiento cerebral es una causa frecuente de muerte. Comprende a los pacientes que desarrollan encefalopatía dentro de los 7 días de aparición de la ictericia. Estos pacientes tienen un pronóstico discretamente mejor, sobre todo en los causados por una intoxicación por paracetamol, ya que consiguen una recuperación espontánea del 20 al 40% de los casos. El fallo agudo y subagudo cursa de forma más larvada y con menor riesgo de edema cerebral, pero con peor pronóstico por el desarrollo de complicaciones sistémicas (fracaso renal e infecciones) con una supervivencia espontánea menor al 1%.

En España se registran aproximadamente 1,4 casos por millón de habitantes/año de fallo hepático agudo. La principal causa es el daño hepático inducido por medicamentos. La toxicidad hepática mediada por fármacos puede ser dosis dependiente, y por lo tanto, reversible como es el caso del paracetamol o idiosincrática que son independientes de la dosis, impredecibles y con peor pronóstico (2, 3). La hepatotoxicidad por sobredosis de paracetamol tiene una importancia clínica capital dado que representa la principal causa de hepatitis aguda grave, fallo hepático agudo y trasplante hepático en los países occidentales (3).

Se puede producir en una ingesta aguda medicamentosa, sobreingesta persistente por intento autolítico larvado y por el consumo de varios fármacos que contengan paracetamol en sus componentes. También se debe tener en consideración la mayor sensibilidad a bajas dosis de paracetamol en pacientes con consumo perjudicial de

alcohol, aquellos con bajas reservas de glutatión (como en el ayuno) y en aquellos que toman ciertas medicaciones como la Fenitoína.

Se presenta el metabolismo de la hepatotoxicidad desencadenada por paracetamol en la figura 4.

Las manifestaciones clínicas de la intoxicación por paracetamol se dividen en las siguientes etapas:

- Etapa I (0.5-24 h): Asintomáticos, náuseas, vómitos, astenia. Transaminasas normales/discreta elevación

-Etapa II (24-72 h): Dolor en hipocondrio derecho. Elevación de transaminasas. Coagulopatía. Probable fracaso renal

- Etapa III (72-96 h): etapa 1 más Encefalopatía hepática. Máxima elevación de transaminasas. Coagulopatía. Fracaso renal en 25-50%. Mayor tasa de mortalidad

-Etapa IV (4 días a 2 semanas): Fase de resolución

Se recomienda obtener una muestra de sangre para la determinación de la paracetamolemia en toda sospecha clínica dado gravedad de la sobredosis por paracetamol es dosis dependiente (4). La cuantificación y la interpretación de las concentraciones plasmáticas de paracetamol son las únicas guías para valorar y tratar con el antídoto específico (N-acetilcisteína). Si se conoce el tiempo de la ingesta se seguirá el normograma de Rumack-Matthew (figura 4) y se extraerá una muestra de sangre para medir la paracetamolemia a las 4 horas. Se deberá iniciar la administración de NAC si la concentración de paracetamol es superior a 150 microgramos/mL o más de 37,5 a las 12 horas de la sobredosis (5,6).

Si se desconoce la hora de la ingesta o esta es fraccionada se calcula la semivida de eliminación con la toma de dos muestras separadas entre sí dos horas. En función del tiempo entre las dos determinaciones y el cociente de las dos concentraciones se obtiene la semivida de eliminación. Existen tablas estandarizadas, en las cuales, si la semivida de eliminación es superior a 4 horas, se debe administrar tratamiento con NAC (5,6).

Si no se dispone de esta determinación urgente y la ingesta es superior a 7.5g, no se debe retrasar el inicio del tratamiento con N-Acetilcisteína (NAC) (2). La NAC tiene una mayor efectividad si se administra dentro de las 8-10 horas post sobreingesta al restaurar los niveles intracelulares de glutatión. No se ha demostrado que existan diferencias entre administración oral y endovenosa. También dentro del tratamiento médico, a pesar de la aparición de coagulopatía analítica, no se recomienda la administración profiláctica de factores de la coagulación. Siempre se debe monitorizar el nivel de conciencia y descartar la presencia de datos de encefalopatía hepática (1).

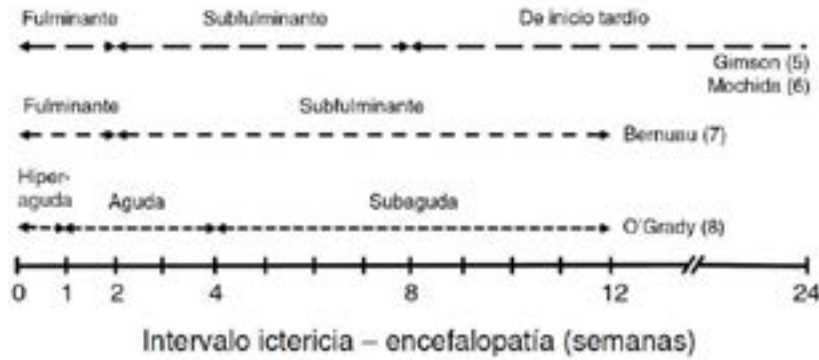
Por último, en caso de aparición de indicadores de mal pronóstico, se recomienda la valoración precoz en un centro de referencia con acceso al trasplante hepático. Los criterios más validados para la cribar los pacientes son los de Kings College. La supervivencia al primer año en trasplantes urgentes es del 80%, siempre que el paciente llegue a con las mejores condiciones clínicas posibles a la intervención.



## BIBLIOGRAFÍA

1. European Association for the Study of the Liver (EASL) Clinical Practical Guidelines on the management of acute (fulminant) liver failure. *J Hepatol.* 2017 May;66(5)
2. Escorsell A, Castellote J, Sánchez-Delgado J, Charco R, Crespo G, Fernández J. Manejo de la Insuficiencia Hepática Aguda Grave. Posicionamiento de la Societat Catalana de Digestologia. *Gastroenterol Hepatol.* 2019; 42 (1): 51-64.
3. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: Drug-induced liver injury. *J Hepatol.* 2019 Jun;70(6):1222-1261.
4. Arshad MA et al. Acute liver failure. *Clin Med (Lond).* 2020 Sep
5. Bunchorntavakul C, Reddy KR. Acetaminophen (APAP or N-Acetyl-p-Aminophenol) and Acute Liver Failure. *Clin Liver Dis.* 2018 May.
6. Bateman JWD. Paracetamol poisoning. *Medicine* 2020.

**Figura 1:** clasificación del ALF en función del intervalo entre la aparición de ictericia y el desarrollo de encefalopatía hepática



**Figura 2:** Evolución analítica.

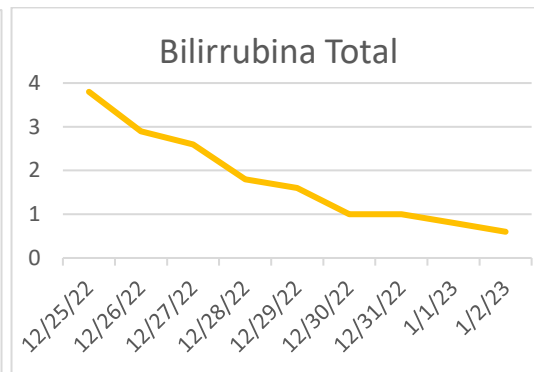
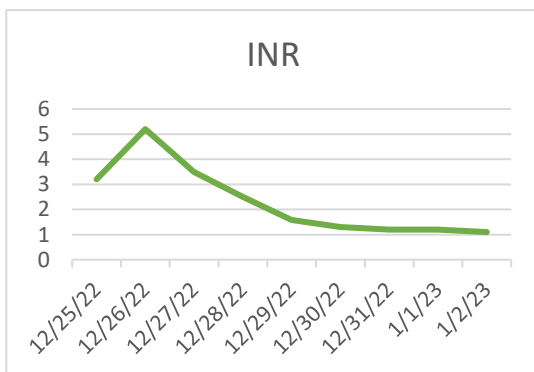
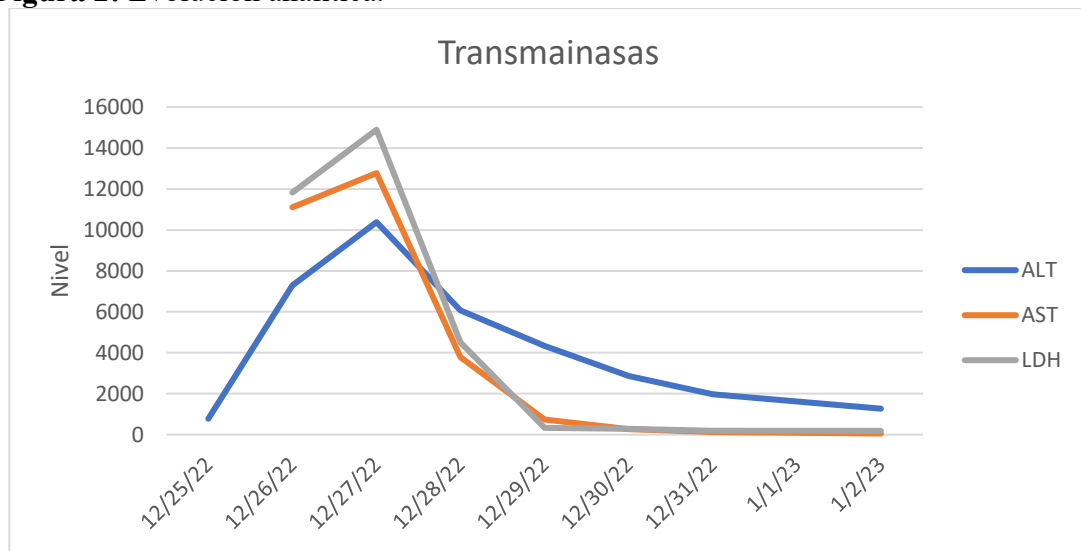


Figura 3: Metabolismo daño hepático por Paracetamol

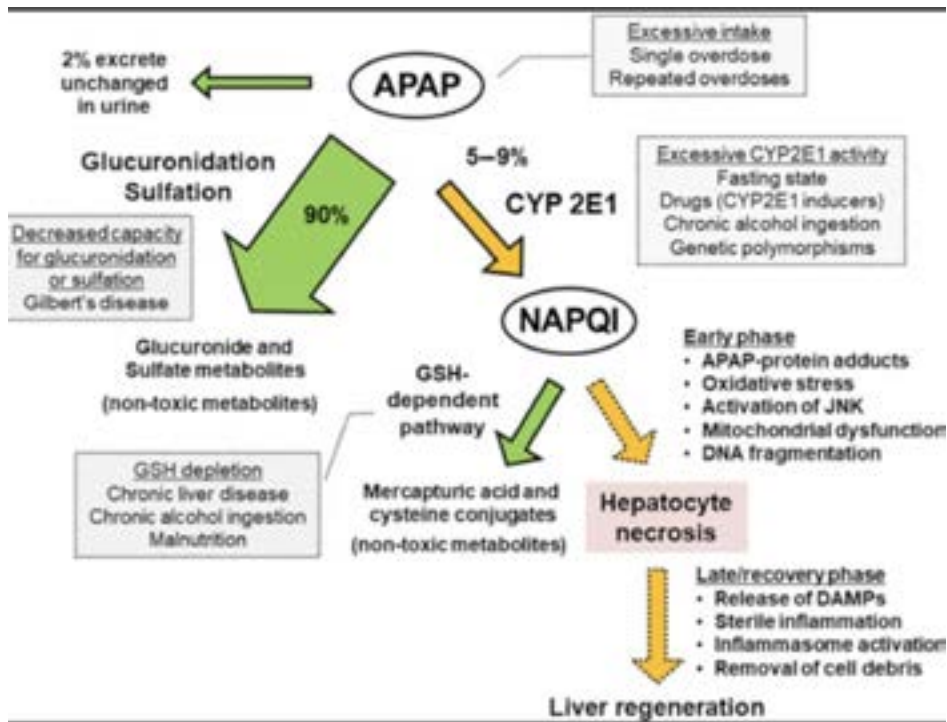
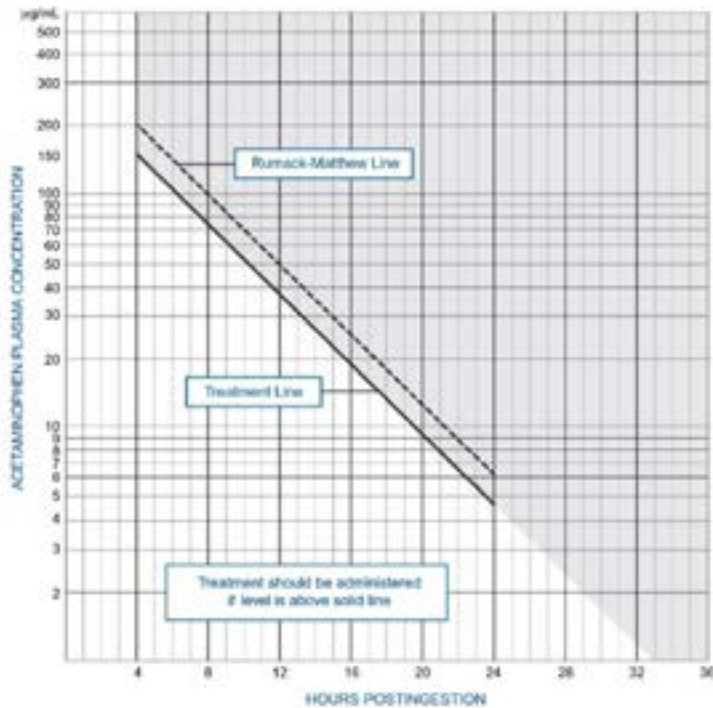


Figura 4: Normograma de Rumack-Matthew





## CASO CLÍNICO: PLACENTA INCRETA POST ABORTO TARDÍO.

Autor Principal: Rocío Belén Escobar Hernández  
Nº colegiada: 393907487, R2 Ginecología y Obstetricia  
Teléfono 637557545  
Mail: [rocio.belen.eh@gmail.com](mailto:rocio.belen.eh@gmail.com)  
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Otros autores: Adriana González García, Lucía Rodrigo Gómez, R2 Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Resumen: Presentamos a una paciente gestante de 37 años que consulta por sangrados de I y II trimestre; diagnosticándose **aborto tardío** en contexto de **rotura prematura de membranas** y **corioamnionitis** a las 19+5 semanas. Posteriormente a tratamiento médico de aborto y legrado obstétrico por retención placentaria, se constatan restos uterinos mediante ecografía ginecológica, complementándose estudio con RNM pélvica e histeroscopia diagnóstica sospechándose restos de placenta retenida por **acretismo**. Se realiza tratamiento mediante histerectomía simple y salpinguectomía bilateral, al haber cumplido su deseo genésico. Finalmente se confirma el diagnóstico de sospecha de **placenta increta** mediante estudio anatomopatológico de pieza quirúrgica. El objetivo del caso es evidenciar la dificultad del diagnóstico sobre todo en I y II trimestre, y sospechar esta patología cuando nos encontremos restos uterinos y hemorragia tras un aborto en el segundo trimestre.

Palabras claves: Placenta increta, acretismo placentario, aborto tardío, corioamnionitis, rotura prematura de membranas.

## I. ANAMNESIS

Mujer de 37 años.

- Sin enfermedades ni tratamientos crónicos.
- No hábitos tóxicos.
- Intervenciones quirúrgicas: polipectomía histeroscópica, laparoscopia por síndrome adherencial, sinus pironidal, legrado.
- Antecedentes gineco-obstétricos: G4 A2 P1 (Un parto eutócico)
  - 1º Aborto tardío 15 semanas posible corioamnionitis.
  - 2º Aborto espontáneo 5 semanas.
  - Fecha de última regla: 03/12/2018.
- No alergias medicamentosas conocidas.
- Gestación actual seguida al inicio en centro de salud, posteriormente en prenatal por sangrado de I trimestre desde semana 6 que se continúan hasta II trimestre.
- Gs: RH negativo. Administrada vacuna anti D por sangrados.

## II. EXPLORACIÓN FÍSICA:

En urgencias se observa sangrado menor a regla, con ecografías normales acorde a edad gestacional. Ingresa en semana 18+4 por sangrado abundante con coágulos, paciente sintomática, hipotensa y con anemia moderada (Hb 9.1 mg/dl).

Durante ingreso en semana 19+5 semana se produce rotura prematura de membranas (RPM), con sangrado y dismenorrea. Se confirma con la exploración y test amnisure. En ecografía abdominal se observa feto vivo sin líquido amniótico. Por lo que se inicia tratamiento antibiótico de RPM pretérmino según protocolo del hospital.

Evoluciona con febrícula y analítica compatible con corioamnionitis (PCR 8.7, y leucocitos 12400 con 83.9% segmentados). Se decide finalizar gestación mediante tratamiento médico con mifepristona 200 gr vía oral y misoprostol 4 comprimidos vía vaginal.

Al día siguiente expulsa feto y requiere legrado ecoguiado por retención placentaria.

- Legrado ecoguiado: Se extraen restos. En cuerno izquierdo imagen de aspecto ecodensa que llega hasta serosa uterina. Lo que sugiere diagnóstico diferencial de Placenta increta vs Mioma.

Se va de alta al día 10º de ingreso, previo tratamiento con hierro endovenoso y antibiótico, por mejoría clínica y analítica.

En seguimiento ambulatorio, se decide reingreso hospitalario por febrícula y persistencia de sangrado.

### III. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

#### **Histeroscopia diagnóstica:**

Cavidad ocupada por lo que parecen restos ovulares de asentamiento próximo a cuerno izquierdo, debajo de cuerno quedando este libre. Cuerno derecho respetado. Morfología de cavidad no valorable por la presencia de la masa. Se saca biopsia dirigida, siendo su resultado:

- Restos placentarios.
- Fibrina y restos puerperales con necrosis y vellosidades coriales desvitalizadas; sin evidencia de malignidad en la muestra remitida.

#### **RNM pélvica:**

En el fundus uterino (cuerno izquierdo) existe una masa redondeada de aproximadamente 8 cm de diámetro máximo, muy heterogénea y con áreas de hiperintensidad de señal en T1 sugestivas de sangrado, ocupando fundamentalmente el margen derecho de la masa y con extensión en cavidad endometrial. La masa muestra alta intensidad de señal - heterogénea- en secuencias potenciadas en T2.

Impresión / Juicio diagnóstico: Las imágenes descritas, **no sugieren como primera posibilidad diagnóstica presencia de restos de tejido placentario**. Impresiona de lesión con contenido hemorrágico, de probable asiento en zona de unión en cuerno uterino izquierdo. Revisadas las imágenes de estudios previos de la paciente, se trata de un útero arcuato con foco de adenomiosis en cuerno uterino izquierdo, por lo que sugerimos descartar una posible complicación de esta patología. (Figura 1)

#### **Ecografía ginecológica transvaginal:**

En la parte alta del cuerpo y fondo uterino, se identifica una imagen heterogénea, preferentemente sólida de alrededor de 90 mm de diámetro que presenta una zona densa irregular de aspecto claramente placentario y otras áreas sugestivas de restos tipo sangre - coágulos organizados. La parte más densa, se rodea de una intensa señal vascular de tipo "decídúo-corial" con vasos arteriales de muy baja resistencia y vasos venosos abundantes. Los vasos son de predominio periférico ubicados en la interfase decídúo-miometrial. Las imágenes son altamente sugestivas de placenta retenida posiblemente por algún grado de acretismo. La imagen no es compatible con adenomiosis (al menos no como única causa del cuadro). (Figura 2)

#### **Estudio ANATOMOPATOLÓGICO:**

Ante alta sospecha de placenta retenida por acretismo, y deseo genésico cumplido de la paciente, se decide histerectomía simple con salpinguectomía bilateral por laparoscopia. Se envían **piezas quirúrgicas a estudio anatomopatológico** que informa:

- PLACENTA ÍNCRETA: las vellosidades coriales invaden el 90% del espesor miometrial, sin alcanzar la serosa y no de forma completa en todo su espesor.
- ADENOMIOSIS.
- Endometritis crónica
- Cérvix con metaplasia escamosa y ectropión.



#### IV. DIAGNÓSTICO

- Aborto tardío en contexto de RPM y corioamnionitis.
- Restos placentarios
- Acretismo placentario: Placenta íncrta.

#### V. TRATAMIENTO

Histerectomía simple con salpinguectomía bilateral laparoscópica.

#### VI. DISCUSIÓN

El **acretismo placentario**, se define como una invasión anormal de las vellosidades coriales en el miometrio. Dependiendo del grado de invasión podemos hablar de placenta íncrta, íncrta o períncrta (Figura 3) (1). La placenta previa sobre cicatriz uterina es el principal factor de riesgo, y otras cicatrices uterinas como miomectomías, legrados o extracción manual de placenta (Tabla 1) (2). El riesgo de placenta íncrta tras una cesárea es del 3% y se incrementa hasta un 60% cuando hay  $\geq 4$  cesáreas (3).

Clínicamente suele ser asintomática, también puede manifestarse como sangrado anteparto y en el periodo de alumbramiento aparece como extracción dificultosa o incompleta de la placenta acompañada o no de hemorragia posparto (2). La placenta íncrta es una de las principales causas de hemorragia masiva y de histerectomía obstétrica (4). El diagnóstico es difícil, especialmente durante el primer y segundo trimestre de embarazo.

La ecografía ginecológica representa la técnica de elección para el diagnóstico de placenta íncrta en segundo y tercer trimestre. La aplicación del Doppler color es una herramienta diagnóstica complementaria en casos de duda ya que parece conseguir una mayor sensibilidad y especificidad (2). Algunos de los hallazgos más fuertemente asociados con el espectro de placenta íncrta son múltiples lagunas y flujo turbulento (5).

La resonancia es otra herramienta que puede ser útil en el diagnóstico de placenta íncrta. Diversos estudios no han mostrado un aumento de la capacidad de detección de placenta íncrta respecto a la ecografía, salvo en algunos casos específicos, que constituyen sus principales indicaciones; por ejemplo, si la ecografía no es concluyente, alta sospecha de placenta períncrta, con mala visualización ecográfica, para definir mejor el grado de invasión (2).

Si existe un diagnóstico anteparto de acretismo placentario se debe programar la finalización de la gestación mediante cesárea en un centro que cuente con un equipo multidisciplinario con experiencia y un banco de sangre con capacidad de transfusión masiva; ya que se asocia con una menor pérdida sanguínea. La edad gestacional óptima debe individualizarse basado en síntomas clínicos, los antecedentes obstétricos, la longitud del cuello uterino y las consideraciones logísticas (1,3,6).

El enfoque más generalmente aceptado para el espectro de placenta íncrta es la histerectomía por cesárea con la placenta dejada in situ después del parto (4). El tratamiento conservador, que consiste en dejar la placenta intraútero y no realizar histerectomía se utiliza en pacientes sin sangrado importante, estables hemodinámicamente, con deseo de preservar la fertilidad o con invasión a órganos vecinos (3). Los fármacos uterotónicos, las

suturas de compresión, el taponamiento con balón intrauterino, la embolización de la arteria uterina y/o la ligadura de la arteria uterina se utilizan de forma variable como complemento a tratamiento conservador (6).

Las principales complicaciones del tratamiento conservador son el sangrado e infección con morbilidad materna del 6% (3).

## VII. BIBLIOGRAFÍA (6 REF)

1. Robert M. Silver, M.D., and D. Ware Branch, M.D. Placenta Accreta Spectrum. *N Engl J Med* 2018;378:1529-36.
2. Servicio de Medicina Maternofetal. Anomalías placentarias y manejo de la hemorragia en III trimestre. Hospital Clínic de Barcelona
3. Ana María Granado San Miguel, Clara María Martín Díaz, Mercedes Bosch Gallardo, Isabel Gómez Gutiérrez, Raquel Durán Venera y José Antonio Mestanza Garrido. Manejo conservador de la placenta ácreta. Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Nuestra Señora del Prado. *Prog Obstet Ginecol.* 2017;60(6):579-581. Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Nuestra Señora del Prado.
4. Castaneda S, Karrison T, Cibils LA. Peripartum hysterectomy. *J Perinat Med.* 2000;28(6):472-81.
5. Alison G. Cahill, MD, MSCI; Richard Beigi, MD, MSc; R. Phillips Heine, MD; Robert M. Silver, MD; and Joseph R. Wax, MD. Placenta accreta spectrum. *Obstetric Care Consensus* No. 7. American College of Obstetricians and Gynecologists. *Obstet Gynecol* 2018;132: e259–75.
6. Robert M Silver, MD, Placenta accreta spectrum: Management. Uptodate 2023.

**Tabla I.** Factores de riesgo para acretismo placentario

Placenta previa sobre cicatriz uterina
Placenta previa
Cicatriz uterina previa
Edad materna > 35 años
Multiparidad
Defectos endometriales (síndrome de Asherman)
Miomas submucosos
Tabaco

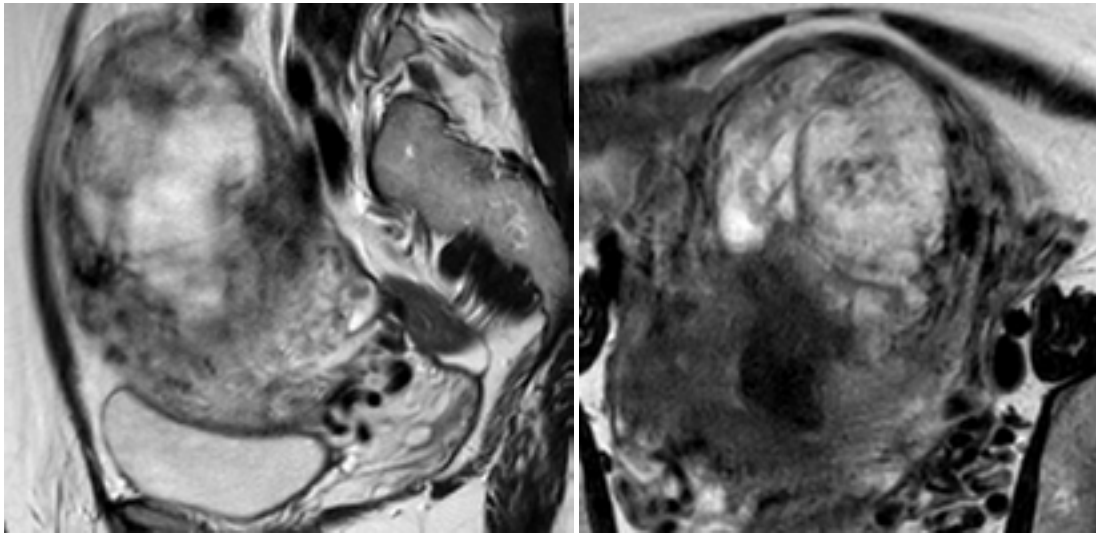
**Figura 1: Tipos de acretismo placentario (1)**



**Figura 2:** Ecografía transvaginal que muestra imagen de 90 mm densa, con vasos arteriales de muy baja resistencia y vasos venosos abundantes, de predominio en predominio periférico ubicados en la interfase decídúo-miometrial.



**Figura 3:** Resonancia con masa redondeada heterogénea de 8 cm en fondo uterino (cuerno izquierdo).





# Manejo de crisis tirotóxica refractaria en paciente a estudio para trasplante cardíaco. Caso clínico

## Autor Principal

Gabriel Escudero Gómez

Residente 4º año de Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Nº Colegiado: 393907155 Teléfono: 625763072 Correo: [escudero.gabriel@hotmail.es](mailto:escudero.gabriel@hotmail.es)

## Otros Autores

Sara Martínez Álvarez<sup>(1)</sup>, Adrián Margarida de Castro<sup>(2)</sup>, Carlos Fernández Aldea<sup>(1)</sup>

<sup>(1)</sup> Residente 4º año de Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

<sup>(2)</sup> Residente 4º año de Cardiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

## RESUMEN

La tormenta tiroidea es una complicación poco frecuente de un trastorno muy común como lo es la tirotoxicosis, la cual puede ser desencadenada por estrés severo y está asociada a una elevada morbimortalidad, con fallo multiorgánico potencialmente mortal. La prevalencia de la enfermedad es de 1% en los pacientes hospitalizados por hipertiroidismo, con una incidencia de 0,2/100.000 personas-año representando el 0,22% de todos los pacientes con tirotoxicosis y el 5,4% de los pacientes con tirotoxicosis hospitalizados. Puede estar producida por un incremento súbito de las hormonas tiroideas circulantes o por incremento de su biodisponibilidad celular. El conocimiento, diagnóstico y tratamiento temprano de esta entidad son esenciales en la reducción de la morbimortalidad asociada. A continuación, presentamos el caso de un paciente con las manifestaciones clínicas, el tratamiento y la evolución diagnosticado recientemente en nuestro hospital.

## PALABRAS CLAVE

Tormenta tiroidea, tirotoxicosis, shock cardiogénico, ECMO, plasmaféresis, tiroidectomía.

## ANAMNESIS

Paciente de 50 años que destaca en sus antecedentes personales exfumador, exbebedor moderado, hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo II, dislipemia, obesidad con síndrome de apnea del sueño a tratamiento con BIPAP nocturna.

En seguimiento por la unidad de insuficiencia cardíaca del servicio de cardiología por miocardiopatía dilatada no isquémica en fase avanzada con debut en 2003, en estudio de trasplante cardíaco por empeoramiento de la clase funcional. Paciente con fibrilación auricular (FA) permanente portador de Desfibrilador Automático Implantable (DAI) en prevención primaria.

## EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente en FA con frecuencia cardíaca controlada (78lpm) y estable a nivel hemodinámico (TA 112/90mmHg). Caliente y bien perfundido. Ingurgitación Yugular hasta ángulo de mandíbula. Auscultación pulmonar con hipofonesis generalizada sin crepitanes. Auscultación cardíaca con soplo sistólico mitral. Sin edemas en extremidades inferiores.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Ver Anexo 1. Imágenes.

## TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Varón de 50 años con antecedentes de miocardiopatía dilatada no isquémica con dilatación y disfunción biventricular severa en fase avanzada que tiene seguimiento en consulta de insuficiencia cardíaca avanzada. Destacan varios choques apropiados por Desfibrilador Automático Implantable (DAI) debido a Taquicardias Ventriculares Monomorfas Sostenidas (TVMS) con ablaciones de TV no exitosa por lo que se mantiene con amiodarona 200mg cada 12 horas.

Durante el seguimiento se observa un empeoramiento claro de su clase funcional hasta NYHA III por lo que se completan estudios de cara a un posible trasplante cardíaco con unas presiones pulmonares elevadas por Hipertensión Pulmonar (HTP) mixta con Presión Capilar Pulmonar (PCP) de 30mmHg. En este contexto se objetiva un hipertiroidismo a estudio por Endocrinología.

Ingresa por primera vez en la Unidad Coronaria tras varios síncope ocasionados por TV rápidas con choque apropiado de DAI sin inestabilidad hemodinámica posterior. Se objetiva empeoramiento de su hipertiroidismo realizando interconsulta a Endocrinología que diagnostica un hipertiroidismo severo (TSH <0,01 mU/I y T4 libre >12 ng/L) debido a Tiroiditis probablemente por Amiodarona, por lo que se ajusta tratamiento para tiroiditis por exceso de yodo (tiamazol 30mg/día + perclorato sódico 400mg/día) y tiroiditis por destrucción (prednisona 60mg/día). Buena evolución tras ajuste de tratamiento antiarrítmico y frente al hipertiroidismo, por lo que se decide alta a planta de hospitalización.



Cuatro días más tarde, presenta nuevo síncope por TV que revierte tras descarga del DAI, y comienza con síntomas y signos que sugieren situación de bajo gasto cardíaco observando finalmente Shock Cardiogénico ingresando nuevamente en Unidad Coronaria. Se procede a intubación orotraqueal y se realiza ecocardiograma donde se evidencia disfunción biventricular severa, con Fracción Eyección Ventrículo Izquierdo (FEVI) del 5%. Se inician de drogas inotrópicas (dobutamina) y vasoactivas (noradrenalina) subiendo de forma creciente hasta dosis elevadas, y pese a ello el paciente se mantiene inestable hemodinámicamente por hipotensión y rachas de TVMS lentas.

Dada la situación de shock cardiogénico SCAI D, INTERMACS 2 y la ausencia de contraindicación para trasplante cardíaco se decide tras sesión médico-quirúrgica implantar Asistencia Biventricular (BiVAD) de corta duración tipo Levitronix, como puente a trasplante.

Durante la evolución posterior presenta inestabilidad hemodinámica y caídas de flujos de la BiVAD en el contexto de taponamiento cardíaco que precisan de drenaje quirúrgico mediante esternotomía.

Como complicación importante se objetiva fiebre alta persistente con datos de Síndrome de Respuesta Inflamatoria Sistémica (SRIS) no explicable debido a infección respiratoria por *Klebsiella Pneumoniae* ya que está bajo tratamiento antibiótico dirigido. La situación impresiona de una hipertermia secundaria a una crisis tirotóxica (CT) por su tiroiditis refractaria al tratamiento previamente comentado (antitiroideos y corticoides), iniciándose finalmente plasmaféresis intermitente cada 48 horas. Además, para el control de la temperatura a las medidas antipiréticas convencionales (paracetamol y metamizol) se asocia sedoanalgesia y relajación intensiva con necesidad de termorregulación externa mediante enfriamiento con hielo de las cánulas de BiVAD por hipertermia refractaria.

A pesar de las medidas previas el paciente tiene episodios de TV incesantes que precisan cardioversión por lo que teniendo en cuenta la situación se decide realizar tiroidectomía programada, que se acompaña en las siguientes 24 horas de un descenso de las cifras de T4 y control de la temperatura disminuyendo su estado hipercatabólico con mejoría clínica significativa.

Sin embargo, en los siguientes días la evolución es desfavorable con deterioro hemodinámico progresivo en contexto de SRIS severo y nuevo taponamiento cardíaco que requiere cirugía urgente. Finalmente desarrolla fallo multiorgánico con muy mala perfusión distal, insuficiencia renal y hepática (hiperbilirrubinemia mantenida, coagulopatía con sospecha de hemólisis) sin poder mejorar la situación con el soporte actual.

Dada la situación, se habla con familiares y se consensua en sesión clínica médico-quirúrgica la adecuación de esfuerzo terapéutico, con el que la familia está de acuerdo. Tras retirada de medidas de soporte vital, el paciente fallece.

## DIAGNÓSTICO

- Miocardiopatía dilatada no isquémica (estadio D clasificación de AHA). Disfunción y dilatación biventricular severa. Insuficiencia Mitral severa funcional. Hipertensión Pulmonar severa. Clase funcional NYHA III. Portador de DAI en prevención primaria.

- Hipertiroidismo por crisis tirotóxica refractaria. Tiroiditis por amiodarona tipo I. Tiroidectomía programada. Tormenta arrítmica con choques de DAI.
- Shock cardiogénico SCAI D. INTERMACS 2. Implante de asistencia biventricular Levitronix.
- Taponamiento cardíaco.
- Fallo multiorgánico con SIRS severo.
- Exitus.

## DISCUSIÓN

El espectro clínico del hipertiroidismo abarca desde alteraciones de laboratorio asintomáticas hasta un cuadro metabólico florido con fracaso multiorgánico y mortalidad muy elevada. La prevalencia de la enfermedad es de 1% en los pacientes hospitalizados por hipertiroidismo, con una incidencia de 0,2/100.000 personas-año representando el 0,22% de todos los pacientes con tirotoxicosis y el 5,4% de los pacientes con tirotoxicosis hospitalizados<sup>(1)</sup>. Los factores que determinan la presentación clínica son la edad, la comorbilidad previa, la aparición de un factor precipitante y la velocidad con que se produce exceso de hormonas tiroideas. La CT se desencadena cuando el efecto conjunto de estos factores supera la capacidad de los mecanismos de compensación termorreguladores, cardiovasculares y metabólicos del paciente para mantener una situación de equilibrio.

En la mayoría de los casos, la tormenta tiroidea se produce después de un evento desencadenante. Los factores desencadenantes se enumeran en la **tabla 1**.

Esto puede aparecer en hipertiroidismos de cualquier etiología, entre ellos: la enfermedad de Graves-Basedow, el adenoma tóxico y el bocio multinodular tóxico y con menor frecuencia en carcinomas tiroideos secretores, adenomas hipofisarios productores de TSH y con el estroma ovárico, además el hipertiroidismo facticio, medicamentos como amiodarona<sup>(2)</sup>, interferón y tras administración exógena de yodo.

El diagnóstico clínico es fundamental, ya que los exámenes de laboratorio no muestran diferencias notorias con el resto de pacientes con hipertiroidismo. La presentación clínica consiste en fiebre, taquicardia sinusal con o sin fallo cardíaco, incluso fibrilación auricular, síntomas gastrointestinales como náuseas, vómitos, diarrea y síntomas neurológicos que varían desde confusión hasta coma. Se encuentra TSH suprimida con T4 y T3 elevados<sup>(3)</sup>. Los síntomas de la tormenta tiroidea no son diferentes de un hipertiroidismo no controlado.

Los criterios más utilizados para el diagnóstico de tormenta tiroidea son los propuestos por Burch and Wartofsky en 1993 e incluyen: disfunción termorreguladora, compromiso del sistema nervioso central que involucra agitación, delirio, psicosis, estupor y coma, compromiso gastrointestinal, disfunción cardiovascular: taquicardia, arritmias, insuficiencia cardíaca congestiva y factor desencadenante **tabla 2**.

Una complicación grave de la tirotoxicosis o tormenta tiroidea es el desarrollo de insuficiencia cardíaca y cardiomiopatía. Reconocer esta condición es fundamental para prevenir una disfunción ventricular izquierda y el consiguiente shock cardiogénico. Esta condición es excepcionalmente rara; sólo el 6% de los pacientes desarrollan insuficiencia cardíaca y miocardiopatía como resultado de la tirotoxicosis con un porcentaje aún menor que tiene disfunción ventricular izquierda.

Aunque la tasa de incidencia de esta condición es baja, la tasa de mortalidad es cercana a 30% debido a la asociación entre shock cardiogénico e hipotensión.

El manejo médico con bloqueadores  $\beta$ -adrenérgicos, junto con la hormona antitiroidea se utilizan tradicionalmente como tratamiento de primera línea para pacientes que presentan tirotoxicosis. El propranolol es un medicamento prominente utilizado para el tratamiento de la tirotoxicosis ya que disminuye la conversión de T4 a la forma T3 activa. Sin embargo, en muchos de los artículos revisados se apreció desarrollo de shock cardiogénico después de la administración de  $\beta$ -bloqueantes.

La tiroidectomía se realiza en aquellos pacientes con disfunción de órganos, refractaria al tratamiento o cuando se presenta toxicidad con las tionamidas; sin embargo, los criterios para decidir la cirugía y el momento en el cual se debe realizar no se han estudiado con detalle. A pesar de esto, se han encontrado tasas de mortalidad global para pacientes sometidos a tiroidectomía en tormenta tiroidea con enfermedad de Graves del 10%, asociadas con un riesgo de exacerbación de la tormenta si los niveles de hormonas tiroideas preoperatoria son altos.

Un estudio publicado por Mohanane et al. en American Journal of the Medical Sciences encontró que la tasa de shock cardiogénico en pacientes que presentan tormenta tiroidea han aumentado del 0,5% en 2003 al 3% en 2011<sup>(4)</sup>. Reveló además una disminución del 40% en la mortalidad de esta población de pacientes. Los investigadores atribuyeron la disminución de la tasa de mortalidad al mayor uso de balón intraaórtico de contrapulsación (BICP) y a la oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) para los pacientes en la unidad de cuidados intensivos.

Se ha demostrado que el uso de medicamentos antitiroideos mejora función cardíaca, pero este resultado podría tardar semanas en observarse. Para la recuperación de la función cardíaca, la ablación con yodo radiactivo o la tiroidectomía han demostrado ser eficaces en el pasado. Sin embargo, en una situación del shock cardiogénico e inestabilidad hemodinámica, estos métodos no son factibles. Usar terapias de intercambio plasmático o plasmaféresis (TIP) para el manejo de la tirotoxicosis se ha documentado desde 1974 y ha sido bien documentado que en pacientes con tirotoxicosis aguda puede eliminar las hormonas tiroideas, así como los autoanticuerpos, catecolaminas y citosinas<sup>(5)</sup>.

Al revisar la literatura sobre esta rara condición, hoy en día el manejo terapéutico efectivo se centra en la plasmaféresis. El intercambio de plasma disminuyó los niveles de hormona tiroidea y consecuentemente su efecto tóxico directo sobre el corazón. El mayor empleo de terapias como ECMO e Impella se recomiendan para disminuir la carga de trabajo del corazón y asegurar que los órganos del paciente estén bien oxigenados y perfundidos mientras el ventrículo izquierdo se recupera<sup>(6)</sup>.

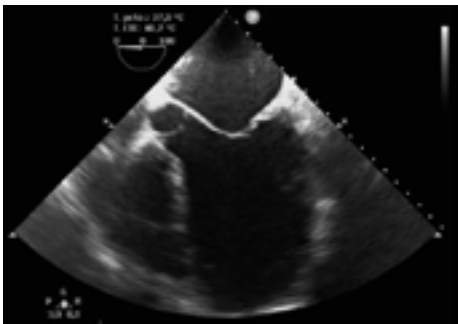
En conclusión, la tormenta tiroidea es una emergencia endocrina que se asocia a una elevada morbilidad y mortalidad. Requiere un rápido reconocimiento clínico y de un tratamiento multidisciplinar en una zona de cuidados críticos.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Akamizu T, Satoh T, Isozaki O, Suzuki A, Wakino S, Iburi T, et al. Diagnostic criteria, clinical features, and incidence of thyroid storm based on nationwide surveys. *Thyroid : official journal of the American Thyroid Association*. 2012;22(7):661-79.
2. Tomisti L, Materazzi G, Bartalena L, et al. Total thyroidectomy in patients with amiodarone-induced thyrotoxicosis and severe left ventricular systolic dysfunction. *J Clin Endocrinol Metab* 2012; 97(10): 3515-21
3. Klubo-Gwiedzinska J, Wartofsky L. Thyroid emergencies. *The Medical clinics of North America*. 2012;96(2):385-403.
4. Mohananey D, Smilowitz N, Villablanca PA, et al. Trends in the incidence and in-hospital outcomes of cardiogenic shock complicating thyroid storm. *Am J Med Sci* 2017; 354(2): 159-64.
5. Simsir IY, Ozdemir M, Duman S, Erdogan M, Donmez A, Ozgen AG. Therapeutic plasmapheresis in thyrotoxic patients. *Endocrine* 2018; 62(1): 144-8.
6. Eyadiel L, Amjad A, Pisani B, Miller P, Jain R. Use of therapeutic plasma exchange and ECMO support with impella for LV vent as treatment for cardiogenic shock in acute thyrotoxicosis/thyroid storm. *J Cardiac Failure* 2018; 24(8, Supplement): S84-5.

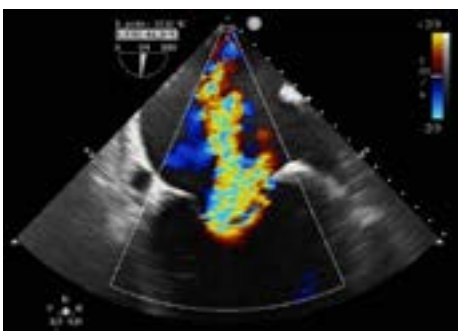
## Anexo 1. Pruebas complementarias. Imágenes.

### Imagen 1.



Ecografía transesofágica en medio esófago a 0º plano cuatro cámaras. Disfunción biventricular severa con dilatación severa de VD y VI (DTDVI 90mm).

### Imagen 2.

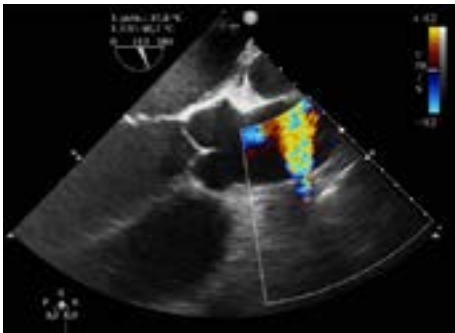


Ecografía transesofágica en medio esófago a 85º plano dos cámaras. Insuficiencia mitral severa por PISA y vena contracta debido a tethering de velos mitrales. Orejuela izquierda libre de trombos.

### Imagen 3.



Ecografía transesofágica en medio esófago plano bicava. Cánula de de entrada al sistema de RVAD dirigida desde orejuela derecha. Se observa electrocatéter de DAI desde vena cava superior.

**Imagen 4.**

Ecografía transesofágica en medio esófago a 115° plano tres cámaras centrado en aorta. Se observa cánula aórtica de salida del sistema de LVAD.

**Imagen 5.**

Ecografía transesofágica transgástrica a 0° en plano transversal. Se observa VI con hipertrofia concéntrica severa por edema de pared. Taponamiento cardíaco de predominio en cámaras derechas por derrame pericárdico severo loculado circunferencial.

## Anexo 2. Tablas.

**Tabla 1.** Factores precipitantes para tormenta tiroidea.

• Uso irregular o la interrupción de los fármacos antitiroideos
• Infección
• Enfermedad cerebrovascular
• Cetoacidosis diabética
• Ejercicio intenso
• Estrés emocional severo
• Cardiopatía isquémica
• Trauma
• Insuficiencia adrenocortical
• Cirugía no tiroidea
• Administración de medio de contraste yodado
• La terapia con yodo radioactivo
• Hipertiroidismo facticio
• Asociado a interferón o amiodarona
• La extracción de los dientes
• Otros

**Tabla 2.** Diagnóstico de la crisis tirotóxica. Escala de Burch y Wartofsky

Parámetro diagnóstico		Puntuación
Temperatura (°C)	36,8-37,3	5
	37,4-37,8	10
	37,9-38,4	15
	38,5-38,9	20
	39-39,5	25
	> 39,6	30
Afectación del sistema nervioso central	Agitación	10
	Delirio, letargia	20
	Coma	30
Frecuencia cardíaca (lpm)	99-109	5
	110-119	10
	120-129	15
	130-139	20
	> 140	25
Insuficiencia cardíaca	Edemas	5
	Líneas de Kerley	10
	Edema agudo de pulmón	15
	Fibrilación auricular	20
Afectación digestiva	Diarrea, náuseas, vómitos, dolor abdominal	10
	Ictericia	20
Factores precipitantes		10

**Diagnóstico de crisis tirotóxica:** 45 puntos: altamente sugestivo; 25-44 puntos: posible; < 25 puntos: improbable





**Título:** Malacoplaquia prostática: ¿pueden las quinolonas evitar una exenteración pélvica completa?

**Autor principal:**

- Néstor García Formoso
- N° de colegiado: 393907181
- Médico Interno Residente de 4° Año de Urología.
- Teléfono: 699183027
- Email: [nestorgf94@hotmail.com](mailto:nestorgf94@hotmail.com)
- Centro de trabajo: Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

**Otros autores:**

- Germán Moreno de Juan (Médico Interno Residente de 4° Año de Anatomía Patológica en el Hospital Universitario Marqués de Valdecilla).
- Eneko Alonso Mediavilla (Médico Interno Residente de 5° Año de Urología en el Hospital Universitario Marqués de Valdecilla).

**Resumen:**

La malacoplaquia prostática se trata de una entidad poco frecuente caracterizada a nivel histopatológico por una sustitución del parénquima prostático por una extensa reacción histiocitaria, con formación de granulomas. A pesar de su carácter benigno, en estadios avanzados puede asociar una importante morbilidad, requiriendo exéresis de los órganos afectados. Se presenta el caso de un varón de 62 años valorado inicialmente por una masa prostática de gran tamaño con sospecha de adenocarcinoma de próstata, siendo finalmente diagnosticado de malacoplaquia prostática mediante biopsia transrectal de próstata. Se muestra la evolución clínica favorable y la importante reducción del tamaño de la lesión con terapia con ciprofloxacino de un año de duración, evitándose un tratamiento quirúrgico agresivo (exenteración pélvica).

**Palabras Clave:**

- Malacoplaquia
- Masa prostática
- Ciprofloxacino

**Agradecimientos:**

Agradecer a la totalidad del Servicio de Urología de Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (HUMV) su implicación en la formación de los residentes, fomentando el afán investigador y la buena práctica clínica. Agradecer en especial al Dr. Zubillaga, adjunto y tutor de residentes de Urología del HUMV, por su asistencia en la documentación gráfica y escrita de la historia del paciente, así como por su apoyo a lo largo de todo el proceso.

**ANAMNESIS:****Datos del paciente:**

- **Sexo:** Varón.
- **Edad al inicio del estudio diagnóstico:** 62 años.

**Antecedentes personales:**

- No hábitos tóxicos.
- No alergias medicamentosas conocidas.
- Antecedentes médicos:
  - o Radiculopatía por hernia discal a nivel de L4-L5
  - o Hipotiroidismo
- Intervenciones quirúrgicas previas:
  - o Septoplastia por desviación del tabique nasal
  - o Artroscopia de tobillo
  - o Fleboextracción por varices en extremidad inferior derecha
- Tratamiento habitual: levotiroxina, omeprazol

**Antecedentes familiares:** sin interés para el caso actual.

**Enfermedad actual:**

Se presenta el caso de un paciente de 62 años derivado a consultas externas de Urología desde el servicio de Digestivo por hallazgo tras exploración física y pruebas complementarias de una masa ocupante de espacio en el canal rectal, sugiriendo un diagnóstico diferencial entre un origen prostático vs rectal. Inicialmente dicha masa fue biopsiada mediante eco-rectoendoscopia, sin hallazgos de significación patológica a nivel digestivo (proctitis inespecífica). El paciente fue valorado de manera urgente por el servicio de Urología con el fin de descartar un posible origen neoformativo prostático según los hallazgos de la resonancia pélvica. A nivel de sintomatología, el paciente refería sensación de pesadez y tenesmo rectales derivados de la ocupación del canal rectal por una gran masa irregular e indurada, palpable a nivel de la pared anterior del recto. Dicha clínica no se acompañaba de ninguna manifestación a nivel del tracto urinario, sin disuria, urgencia miccional ni ningún otro síntoma urológico. Inicialmente, el paciente presentaba negatividad de urocultivos y determinaciones de antígeno prostático específico (PSA) en rango para su edad. Tras analizar pruebas complementarias (eco-rectoendoscopia y resonancia pélvica), se presentó el caso en sesión multidisciplinar Onco-Radio-Urológica, decidiéndose realizar una biopsia de próstata transrectal, con resultados histopatológicos compatibles con malacoplaquia prostática.

**EXPLORACIÓN FÍSICA:**

- **Tacto rectal inicial (2012):** masa pétreo de gran tamaño en cara anterior rectal, de carácter irregular. Impresiona como primera opción diagnóstica de lesión prostática sospechosa de malignidad.
- **Tacto rectal actual (2023):** próstata de pequeño tamaño, grado I, adenomatosa y sin áreas induradas.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Eco-rectosigmoidoscopia (Fig.1) con toma de biopsia** (febrero 2012): a 8 cm del margen anal se aprecia compresión extrínseca sobre cara anterior del recto con mucosa irregular y eritema inespecífico asociado, de la que se toma muestra para estudio histológico → *proctitis inespecífica y exudado inflamatorio fibrino-leucocitario*.
- **Cistoscopia** (marzo 2012): uretra normal, área de trigono hacia cuello ligeramente eritematosa, sin lesiones sospechosas de malignidad ni alteraciones macroscópicas a nivel de urotelio vesical.
- **Ecografía transrectal ecoguiada con toma de biopsias prostáticas** (marzo 2012): próstata de peso aproximado de 30 g, evidenciándose una masa que se introduce en la base de la próstata y que contacta sin plano de separación grasa con la pared del recto, lo que indica extensión local. Además, se aprecia afectación de la vesícula seminal derecha. Se realiza biopsia prostática (5 cilindros por lóbulo) y de vesícula seminal derecha (3 cilindros) → *los hallazgos histológicos (Fig.2) revelan un parénquima prostático sustituido por una extensa **reacción histiocitaria** con infiltrado inflamatorio mixto compuesto por linfocitos, células plasmáticas, neutrófilos y eosinófilos. Los histiocitos presentan un citoplasma espumoso claro y/o eosinófilo granular con aisladas inclusiones intracitoplasmáticas basófilas redondeadas (**Cuerpos de Michaelis-Gutmann**). Detección de *Mycobacterium tuberculosis* por métodos de amplificación genómica que resulta negativa. Ausencia de datos de malignidad. El diagnóstico histológico es compatible con **malacoplaquia prostática**.*
- **Estudios de resonancia magnética nuclear pélvica (Fig.3):**
  - o *Febrero de 2012 (al diagnóstico):* a nivel de espacio pararectal y en aparente dependencia de próstata a nivel de glándula periférica, se identifica una gran masa de aproximadamente **5,7 x 3,8 x 5,2 cm**. Dicha lesión presenta un comportamiento heterogéneo, contornos mal definidos y signos de infiltración de espacio periprostático, glándulas seminales, peritoneo a nivel del espacio rectovesical, cara anterior del recto y suelo vesical. Se plantea diagnóstico diferencial entre neoformación prostática localmente avanzada o tumoración primaria de vesícula seminal. Además, se identifica una **adenopatía periprostática derecha** de 1,3 cm de diámetro no visualizándose ganglios patológicos a otros niveles.
  - o *Diciembre 2019 (post-tratamiento):* la próstata es de pequeño tamaño, con peso aproximado de 19 g. La glándula central presenta cambios tras resección transuretral de próstata (RTUp), sin lesiones sospechosas. La zona periférica está adelgazada, sin evidenciarse lesiones sospechosas. Tejido hipointenso (fibrótico) en T1 y T2 de **1.2 x 1.9 x 1.6 cm** que oblitera el ángulo recto-prostático derecho, con un aspecto retráctil sobre la cara anterior del recto, ya visible en estudios previos y sin cambios. Vesícula seminal derecha atrófica. **No hay adenopatías abdomino-pélvicas.**

## DIAGNÓSTICO:

- Malacoplaquia prostática
- Fibrosis ureteral derecha reactiva
- Hiperplasia benigna de próstata (HBP)

## TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Dada la ausencia de patología maligna, se decidió iniciar tratamiento conservador con terapia prolongada con ciprofloxacino 500 mg cada 12h, evidenciándose una disminución de 1 cm en el diámetro máximo de la masa a los 3 meses de iniciar el tratamiento. En el control anual se confirmó la estabilización de la masa, con 2 cm de reducción del diámetro máximo respecto al diagnóstico. A nivel clínico, el paciente refería una franca mejoría, con disminución de los síntomas rectales. Sin embargo, el paciente comenzó con molestias a nivel del tendón de Aquiles, por lo que se decidió cambio de antibioterapia a trimetoprim-sulfametoxazol 500 mg cada 12 horas. A pesar de la reducción en tamaño, el efecto compresivo de la masa sobre el uréter derecho provocó al paciente una uropatía obstructiva diagnosticada mediante ecografía y urografía intravenosa (*Fig.4*). Se decidió colocación de catéter doble J por vía anterógrada y reimplante ureteral directo robótico por puerto único. El estudio histopatológico del uréter distal resecado evidenció fibrosis secundaria a efecto compresivo y descartó extensión de la malacoplaquia a nivel ureteral. En TAC-urografía de control se confirmó resolución de la obstrucción urinaria (*Fig.4*). Posteriormente, el paciente comenzó con síntomas del tracto urinario inferior e infecciones urinarias de repetición secundarios a HBP, con mala tolerancia al tratamiento combinado con tamsulosina y dutasteride. Por ello, se decidió RTUp + fotovaporización prostática con láser verde. En el análisis histopatológico de la muestra se evidenció inflamación aguda con un granuloma necrotizante y negatividad para micobacterias. Actualmente, el paciente se mantiene asintomático, mostrando reducción significativa de la lesión prostática en la última resonancia magnética realizada.

## DISCUSIÓN

La malacoplaquia (enfermedad de von Hansemann) se trata de una patología inflamatoria crónica poco frecuente que afecta con mayor frecuencia al aparato genitourinario. A nivel histológico se caracteriza por la presencia de histiocitos con citoplasma eosinófilo que contienen los cuerpos basófilos de Michaelis-Gutmann, patognomónicos de esta entidad. Estos forman granulomas que dan lugar a placas y nódulos macroscópicos. Existen múltiples teorías acerca de su etiología, aunque se ha asociado frecuentemente a infecciones por *Escherichia coli* y a un procesamiento deficiente de esta por parte de los macrófagos. A pesar de afectar predominantemente a la vejiga, es posible encontrarla en cualquier área del aparato genitourinario e incluso en otros tejidos del organismo. Aunque se trata de una entidad benigna, puede llevar a la muerte cuando se ven afectados órganos vitales. Su sintomatología es dependiente del órgano afectado, siendo en ocasiones un hallazgo anatomopatológico incidental. La afectación genitourinaria se asocia a menudo con infecciones de repetición. La malacoplaquia prostática es infrecuente y los síntomas suelen describirse como un síndrome prostático clásico con síntomas irritativos, acompañado de un tacto rectal patológico. En su diagnóstico diferencial es preciso descartar dos patologías con importante implicación clínico-terapéutica: la tuberculosis genitourinaria y el adenocarcinoma de próstata. Dado que la malacoplaquia se trata de una enfermedad que cursa con formación de granulomas, debemos excluir un posible origen tuberculoso. En nuestro paciente, además de realizarse la determinación de dicha bacteria en orina, se descartó la presencia de micobacterias en las muestras tisulares mediante técnicas inmunohistoquímicas, métodos de amplificación genómica y análisis histológico. Por otra parte, la presencia de una masa prostática con engrosamiento de las paredes vesicales y rectales nos puede llevar al diagnóstico erróneo de un adenocarcinoma

de próstata, ya que la clínica, las pruebas diagnósticas y la exploración física difícilmente diferencian ambas entidades.

El tratamiento clásico de la malacoplaquia se basa en agonistas colinérgicos y ácido ascórbico, con el fin de mejorar la función de los macrófagos. Sin embargo, estos fracasan en la mayoría de los casos a la hora de conseguir una respuesta mantenida en el tiempo. Con el fin de conseguir resultados duraderos, se ha propuesto el uso de antibioterapia prolongada. No obstante, la capacidad de penetración de los antimicrobianos en el interior de los macrófagos supone un desafío. Clásicamente se ha descrito la utilidad del trimetoprim-sulfametoxazol, gracias a la posible entrada facilitada del primero en las células por su carácter lipofílico, combinada con la mejora de la función linfocitaria antibacteriana que provoca la sulfamida. En nuestro caso se ha utilizado como segunda línea de tratamiento dado que la literatura parece sugerir que la penetración intracelular del ciprofloxacino es superior. Sin embargo, es importante una monitorización de los efectos secundarios de la terapia prolongada con quinolonas. El tratamiento quirúrgico supone la última línea terapéutica, quedando relegado a aquellos casos refractarios al tratamiento médico en los que la malacoplaquia ha causado una destrucción o pérdida de función del órgano diana. En nuestro caso, la fibrosis a nivel del uréter derecho producida por la compresión extrínseca de la masa prostática tuvo que ser solucionada mediante reimplante directo dada la irreversibilidad del proceso. No obstante, gracias a la importante reducción de la masa con quinolonas en pauta de larga duración, se consiguió evitar una exenteración pélvica (exéresis de recto, vejiga, próstata y vesículas seminales).

## BIBLIOGRAFÍA

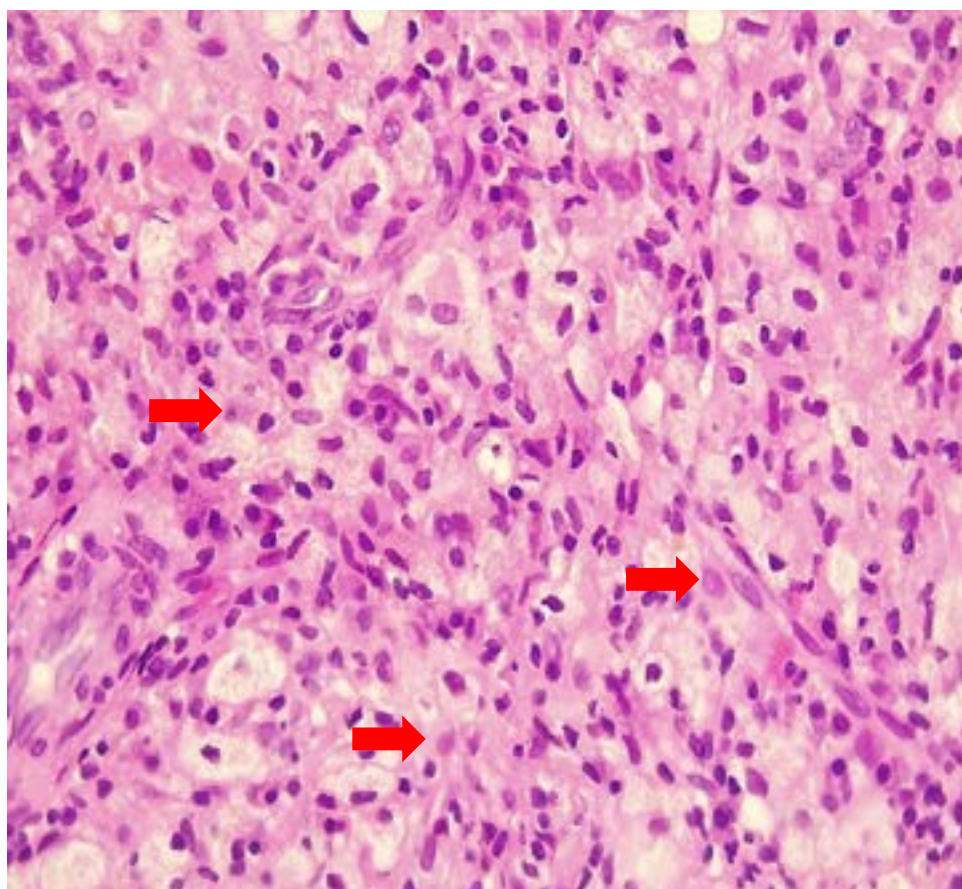
1. Ben Amna M, Hajri M, Oumaya C, Anis J, Bacha K, Ben Hassine L, et al. [Genito-urinary malacoplakia. Report of 10 cases and review of the literature]. *Ann Urol (Paris)*. 2002;36(6):388-91.
2. Acosta AM, Sangoi AR, Maclean F, Trpkov K, Osunkoya AO, Collins K, et al. Prostatic malakoplakia: clinicopathological assessment of a multi-institutional series of 49 patients. *Histopathology*. 2022;81(4):520-8.
3. Maderazo EG, Berlin BB, Morhardt C. Treatment of malakoplakia with trimethoprim-sulfamethoxazole. *Urology*. 1979;13(1):70-3.
4. Barza M. Challenges to antibiotic activity in tissue. *Clin Infect Dis*. 1994;19(5):910-5.
5. van Furth R, van't Wout JW, Wertheimer PA, Zwartendijk J. Ciprofloxacin for treatment of malakoplakia. *Lancet*. 1992;339(8786):148-9.
6. Blair JE, MacLennan GT. Malakoplakia. *J Urol*. 2005;173(3):986.



**ANEXO: Figuras**

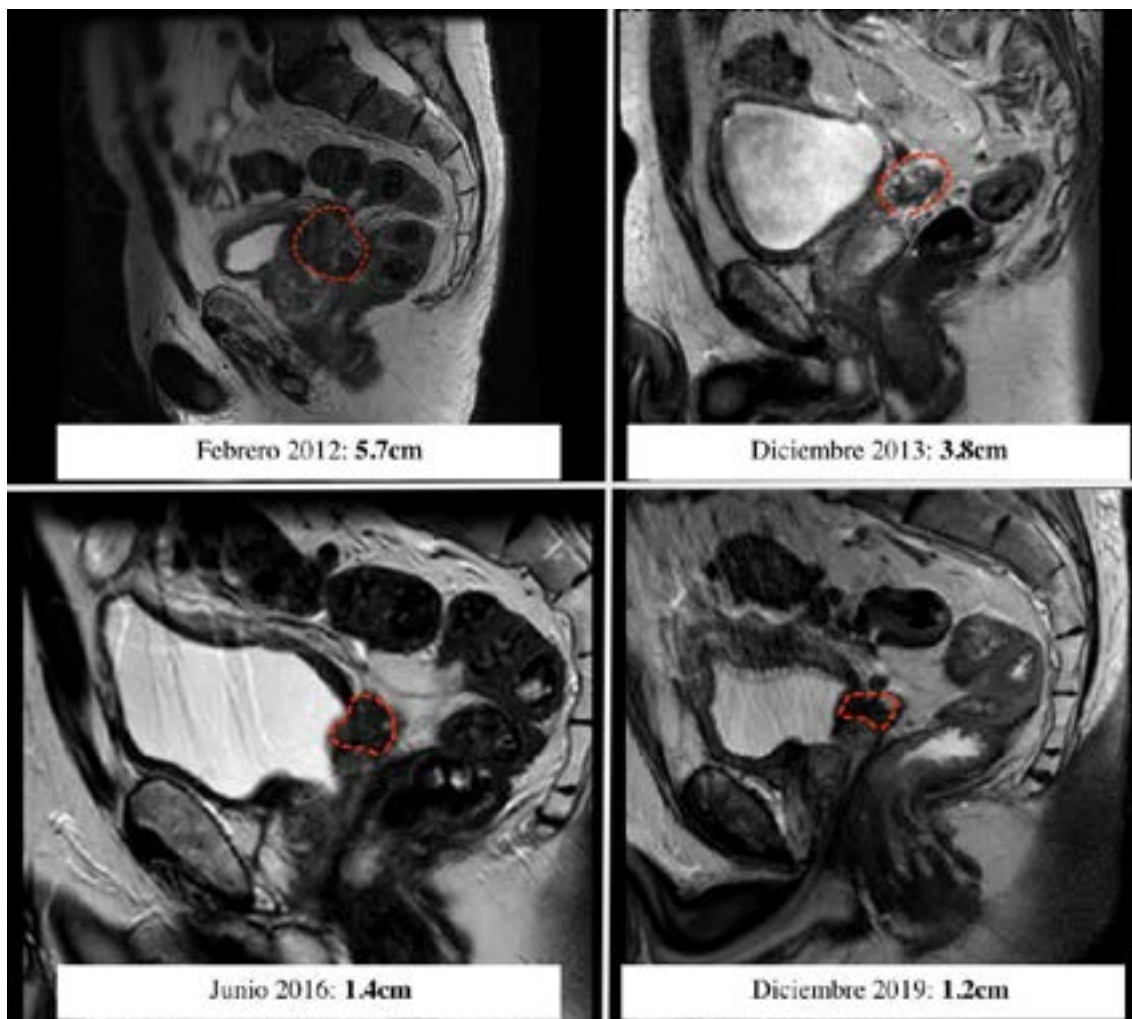


*Fig.1: Rectoendoscopia que muestra una voluminosa lesión que protruye hacia cara anterior rectal.*

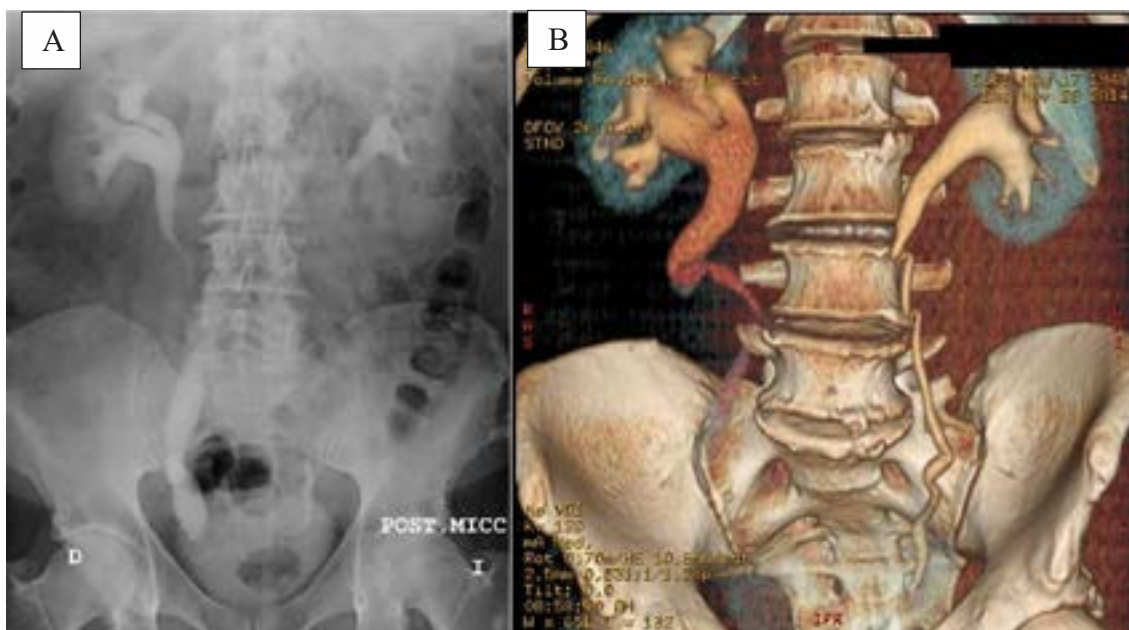


*Fig.2: Hallazgos histológicos de la biopsia transrectal de próstata, donde se visualizan histiocitos con citoplasma eosinófilo granular y aisladas inclusiones intracitoplasmáticas basófilas redondeadas denominadas cuerpos de Michaelis-Gutmann (señaladas con flechas).*





*Fig.3: Disminución progresiva del tamaño de la masa en la resonancia magnética.*



*Fig.4: La imagen A muestra la urografía endovenosa del paciente, con el uréter dilatado hasta la región yuxtavesical. La imagen B muestra una ectasia de la vía urinaria derecha tras el reimplante ureteral, con ausencia de dilatación yuxtavesical,*

---

# ALTERACIÓN DE CONDUCTA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN INSULINOMA

---

## **AUTOR PRINCIPAL:**

Cristina García Majado. R1 de Nefrología. Número de colegiado: 393907537.

Datos de contacto: 608316616, [cristina.garcia1@scsalud.es](mailto:cristina.garcia1@scsalud.es)

Centro de trabajo: Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

## **OTROS AUTORES:**

María González Villa. R2 Endocrinología H.U.M.V.

María José Ortega Fernández- Reyes. R2 Nefrología H.U.M.V.

Sofía Álvarez Villalobos. R4 Medicina Interna H.U.M-V.

## **RESUMEN:**

Presentamos el caso de un varón de 48 años, sin antecedentes personales de interés, que acude a Urgencias por alteración de la conducta de meses de evolución secundaria a episodios de hipoglucemia severa causados por la presencia de un tumor pancreático productor de insulina.

El insulinooma es una neoplasia neuroendocrina poco frecuente con una incidencia anual de 1-3 casos por millón de habitantes, único y benigno en el 90% de los casos y, por tanto, susceptible de curación mediante resección quirúrgica. Debido a la clínica neuroglucopénica que presentan habitualmente estos pacientes – con frecuencia alteraciones visuales, convulsiones y cambios en el comportamiento – en ocasiones se confunde con trastornos neuropsiquiátricos, uno de los más habituales la epilepsia.

## **PALABRAS CLAVE:**

Tumor neuroendocrino, insulinooma, hipoglucemia, epilepsia.

## **AGRADECIMIENTOS:**

A la doctora Valero, por su supervisión durante la redacción del caso y por su dedicación, fomentando la labor investigadora de los residentes.

## ANAMNESIS

**Motivo de consulta:** paciente de 48 años que acude al Servicio de Urgencias del HUMV por alteración de conducta.

**Antecedentes personales:** varón de 48 años. Trabajador en activo. Sin alergias medicamentosas conocidas. Fumador de 33 paquetes/año y consumidor de alcohol ocasional (20-30g/día). Hipertensión arterial y síndrome de ansiedad generalizada en tratamiento con enalapril 20mg y venlafaxina 75mg.

**Antecedentes familiares:** sin antecedentes familiares de interés para el caso, exceptuando que su mujer padecía diabetes tipo 1 en tratamiento con insulina.

**Historia actual:** desde hacía unos 6-8 meses el paciente sufría episodios de segundos de duración de desconexión del medio, como sensación de “estar en una nube” tras los cuales se encontraba asintomático. Además, su mujer le había notado alteraciones cognitivas, más despistado de lo habitual y cambios de humor, refiriendo episodios de euforia que alternaban con momentos de somnolencia. Finalmente, la tarde previa al ingreso, había presentado un episodio de desconexión del medio que se acompañó de movimientos automáticos y repetitivos – metiendo y sacando el brazo de la cazadora durante unos segundos – motivo por el cual decidieron acudir a Urgencias.

## EXPLORACIÓN FÍSICA

**Constantes:** Afebril, tensión arterial: 111/80 mmHg; frecuencia cardiaca: 78 lpm; saturación de oxígeno: 96 % basal.

**General:** Consciente, orientado y colaborador. Caliente y bien perfundido. Sin signos de deshidratación a nivel mucocutáneo. Eupneico en reposo sin trabajo respiratorio.

**Tórax:** auscultación cardiaca rítmica, sin soplos. Auscultación pulmonar con murmullo vesicular conservado en ambos campos pulmonares.

**Abdomen:** blando y depresible. Sin signos de irritación peritoneal, masas ni visceromegalias. Ruidos hidroaéreos presentes.

**Extremidades inferiores:** sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

**Exploración neurológica:** pupilas isocóricas y normoreactivas. Pares craneales sin alteraciones. Fuerza y sensibilidad conservadas en las cuatro extremidades. No nistagmus ni disimetrías. Funciones superiores conservadas, sin alteraciones del lenguaje, pero sí cierto grado de bradipsiquia. Marcha normal.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN URGENCIAS

**Analítica sanguínea:** Glucosa 33 mg/dl. Resto de bioquímica, hemograma, hemostasia y gasometría venosa dentro de la normalidad.

**ECG:** normal.

**Radiografía de tórax:** normal.

**TAC cerebral:** Sin hallazgos sugestivos de patología intracraneal aguda.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Ante cuadro de hipoglucemia en paciente no-diabético se decide ingreso en Medicina Interna.

A su llegada a planta de Medicina Interna, se constató nuevo episodio de hipoglucemia (44mg/dL) tras lo cual se inició una perfusión de suero glucosado al 10% y se retiró el tratamiento habitual del paciente. Se solicitó la determinación del péptido C y proinsulina en sangre y la determinación de antidiabéticos orales en orina para filiar el origen del cuadro. Como principales diagnósticos de sospecha se encontraban el hiperinsulinismo endógeno y la hipoglucemia facticia secundaria a la administración exógena de insulina, siendo otras causas posibles del cuadro la insuficiencia suprarrenal o la hipoglucemia autoinmune.

Los resultados del estudio solicitado fueron los siguientes:

- Insulina suero 26.7  $\mu$ U/ml (rango de normalidad 2 - 17  $\mu$ U/ml)
- Péptido-C suero 4.72 ng/ml (rango de normalidad 0.4 - 4 ng/ml)
- Proinsulina 13,7 pmol/L (Valores de referencia. Basal hasta 5.1 pmol/L)
- IGF-II suero 749 ng/mL (rango de normalidad 350 - 1000 ng/mL)
- Antidiabéticos orales en orina: negativos.

Los valores elevados de insulina, péptido C y proinsulina en contexto de hipoglucemia (33mg/dL) orientaban hacia un hiperinsulinismo endógeno no farmacológico – al ser los antidiabéticos orales negativos en orina – probablemente causado por un insulinoma como primera posibilidad diagnóstica, o bien un trastorno funcional de las células beta o una hipoglucemia autoinmune. Ante estos hallazgos, se solicitó una prueba de imagen, inicialmente un TAC abdominal con el siguiente resultado:

- **TAC abdominopélvico con contraste (figura 1):** Imagen nodular en cabeza glandular pancreática/proceso uncinado de naturaleza claramente hipervascular que sugiere tumoración neuroendocrina como primera posibilidad.

Por otro lado, dado que el paciente acudió a Urgencias por episodios de desconexión del medio que se habían acompañado de automatismos – cuadro que planteaba dudas diagnósticas entre una posible epilepsia del lóbulo temporal y clínica neuroglucopénica – se solicitó un videoelectroencefalograma y, posteriormente, una resonancia magnética cerebral:

- **Estudio V-EEG:** anomalías focales (ondas lentas) localizadas en ambos lóbulos temporales, esporádicas descargas epileptiformes temporales posteriores derechas. Leve enlentecimiento de la actividad cerebral de fondo.
- **RMN cerebral:** No se observan alteraciones en parénquima cerebral.

El paciente fue valorado por Neurología quienes filiaron los episodios del paciente así como los hallazgos del estudio V-EEG como cuadros inducidos por la neuroglucopenia.

## DIAGNÓSTICO DEFINITIVO

Hipoglucemia secundaria a insulinoma pancreático.

## TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Valorado por Endocrinología, se descartó origen sindrómico del cuadro y se inició tratamiento sintomático con octreótido LAR 10mg intramuscular en espera de intervención quirúrgica. Durante el procedimiento realizado por el servicio de Cirugía General se visualizó un tumor pancreático de límites mal definidos, de 2 cm de diámetro, en las proximidades del conducto de Wirsung por lo que se optó por realizar una duodenopancreatectomía cefálica. El paciente fue dado de alta con analgesia y suplemento de enzimas pancreáticas. Posteriormente, el resultado anatomopatológico de la muestra extraída durante la operación confirmó que se trataba de un tumor neuroendocrino G1 productor de insulina de características benignas.

## DISCUSIÓN

Los insulinomas son neoplasias neuroendocrinas del páncreas poco frecuentes, con una incidencia anual estimada de 1-3 casos por millón de habitantes, siendo la edad más frecuente de presentación la quinta década de la vida y mostrando un ligero predominio en el sexo femenino (1). La mayor parte de estos tumores son únicos e indolentes, localizándose en un 99% de los casos a nivel pancreático, habiéndose descrito casos excepcionales de insulinomas en pulmón, duodeno, íleon, yeyuno, bazo y estómago (2). Alrededor de un 10% son múltiples y en torno al 10-15% son agresivos con extensión metastásica (1). El 5-10% de los insulinomas se relacionan con el síndrome de Neoplasia Múltiple Endocrina 1 (MEN-1), con una mayor frecuencia de tumores múltiples y una edad de presentación más temprana (2). Los pacientes con insulinomas agresivos tienen una supervivencia inferior que los indolentes, con una mediana de supervivencia a los 5 años del diagnóstico del 24-66 % para los primeros y del 94-100% para los segundos (1).

La clínica cardinal de los insulinomas es la triada de Whipple: 1) síntomas de hipoglucemia, 2) valores de glucemia bajos confirmados en pruebas de laboratorio, 3) mejoría de los síntomas una vez que se corrige la hipoglucemia. Los signos y síntomas derivados de la hipoglucemia se dividen en adrenérgicos (palpitaciones, temblores, nerviosismo), colinérgicos (diaforesis, hambre, parestesias) y neuroglucopénicos (visión borrosa, cambios en el comportamiento, confusión, desorientación, pérdida de memoria, convulsiones y estupor). La presencia de síntomas neurológicos floridos inducidos por la neuroglucopenia hace que, en ocasiones, el cuadro se confunda con otras patologías, siendo por ello fundamental considerar la hipoglucemia en el diagnóstico diferencial de todos los trastornos neuropsiquiátricos (3). Uno de los cuadros con el que más frecuentemente se confunde el insulinoma es la epilepsia (3, 4), habiéndose descrito cambios electroencefalográficos consistentes en un enlentecimiento en la actividad cerebral de base así como focos epileptiformes inducidos por la neuroglucopenia que provocan errores en el diagnóstico, retrasos en el tratamiento y yatrogenia (4).

El primer paso en el diagnóstico de un insulinoma es demostrar que existe una hipoglucemia hiperinsulínica, lo cual se puede conseguir durante un episodio espontáneo de hipoglucemia o bien a través de un test del ayuno de 72h, actualmente, gold standard para el diagnóstico (2). Niveles altos de insulina junto con la elevación de la proinsulina y péptido C –



marcadores de hiperinsulinismo endógeno – durante un episodio de hipoglucemia (<40mg/dL) son altamente sugestivos de insulinoma permitiendo descartar el insulinismo exógeno por administración de insulina como causante del cuadro. Los niveles bajos de betahidroxibutirado y la elevación de la glucosa tras la estimulación con glucagón también apoyan el diagnóstico de insulinoma. Finalmente, se pueden solicitar los niveles de antidiabéticos orales en orina para excluir la causa farmacológica y la determinación de anticuerpos anti-insulina para filiar una posible hipoglucemia autoinmune.

Una vez demostrada la existencia de hiperinsulinismo endógeno el siguiente paso debe ser la localización preoperatorio del tumor, sabiendo que aproximadamente el 30% de los insulinomas miden menos de 1cm de diámetro, el 10% son múltiples y un 10-15% son agresivos presentando extensión metastásica (1). Las técnicas más frecuentemente utilizadas para la localización del tumor son la tomografía computarizada, la resonancia magnética (mayor especificidad) y la ecoendoscopia (mayor sensibilidad), dependiendo de la disponibilidad de las técnicas en los diferentes centros (5).

El tratamiento de elección de los insulinomas localizados en el páncreas es quirúrgico y, en la gran mayoría de los casos, resulta en la curación del cuadro (5). La técnica más frecuente es la enucleación del tumor, recurriéndose a la duodenopancreatectomía cefálica (operación de Whipple) en los casos menos favorables. El tratamiento médico se emplea de forma sintomática, la mayoría de las veces en espera de cirugía, siendo los fármacos más empleados el diazóxido y los análogos de la somatostatina (6). En el caso de los insulinomas malignos metastásicos, en los que la cirugía no es una opción, el tratamiento se basa en terapias antitumorales con pronóstico desfavorable a largo plazo (2).

## BIBLIOGRAFÍA

1. de Herder WW, Hofland J. Insulinoma. MDText.com; 2023.
2. Giannis D, Moris D, Karachaliou GS, Tsilimigras D, Karaolani G, Papalampros A, et al. Insulinomas: from diagnosis to treatment. A review of the literature. J BUON [Internet]. 2020 [citado el 19 de abril de 2023];25(3):1302–14. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32862570/>
3. Ma H, Zhang X-P, Zhang Y, Lu H-D, Wang J-T, Zhang Y, et al. Pancreatic insulinoma misdiagnosed as epilepsy for eight years: A case report and literature review. Intern Med [Internet]. 2015 [citado el 19 de abril de 2023];54(12):1519–22. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26267909/>
4. Ding Y, Wang S, Liu J, Yang Y, Liu Z, Li J, et al. Neuropsychiatric profiles of patients with insulinomas. Eur Neurol [Internet]. 2010 [citado el 19 de abril de 2023];63(1):48–51. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20029216/>
5. Škrha J Jr. Hypoglycemia in non -diabetic patients. Vnitr Lek [Internet]. otoño de 2020 [citado el 19 de abril de 2023];66(7):447–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33380125/>
6. Gilliaux Q, Bertrand C, Hanon F, Donckier JE. Preoperative treatment of benign insulinoma: diazoxide or somatostatin analogues? Acta Chir Belg [Internet]. 2022 [citado el 19 de abril de 2023];122(2):136–9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32375590/>

FIGURAS

*Figura 1. TAC abdominal: Insulinoma en cabeza/proceso uncinado del páncreas.*





# CONSTRICCIÓN PERICÁRDICA COMO SECUELA DE INFECCIÓN OPORTUNISTA EN TRASPLANTE DE PULMÓN

Sergio García Martín

Residente de 3º año. Número de colegiado: 393907365

Otros autores: *Laura González Ramos, Lucía Huidobro Bringas, Javier Zuazaga Fuentes.*

**Resumen:** Se presenta el caso de un varón de 54 años, trasplantado bipulmonar tres meses antes, que durante el seguimiento presenta síntomas de insuficiencia cardiaca, derrame pleural y signos de pericarditis constrictiva grave. Se hizo una toracocentesis derecha compatible con empiema con visualización de hongos levaduriformes y aislamiento de *Candida albicans*. Considerándose una infección grave se inició biterapia con anidulafungina + fluconazol y posteriormente micafungica + isavuconazol de forma prolongada pero finalmente precisó pericardiectomía.

*Palabras clave:* Lung transplantation, Candida spp, Constrictive pericarditis

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Email: [sergio.garciam@scsalud.es](mailto:sergio.garciam@scsalud.es)

Teléfono: 634940523

Agradecimientos al Dr Victor Manuel Mora Cuesta.

## ANAMNESIS:

Varón de 54 años que ingresa el 29/07/2022 trasladado desde el Hospital Universitario Central de Asturias. Como antecedente destaca haberse sometido a un trasplante bipulmonar el 11/04/2022 por enfermedad pulmonar intersticial y enfisema. Tuvo un postoperatorio sin incidencias reseñables a excepción de edemas significativos en extremidades inferiores que precisaron tratamiento con albúmina endovenosa seguido de diuréticos endovenosos. Fue dado de alta al domicilio el 29/04/2022.

Acude inicialmente a urgencias de su centro y refiere clínica de aumento de la disnea más llamativo en la última semana, hasta hacerse de mínimos esfuerzos. Durante el seguimiento posterior al trasplante estuvo con edemas en ambos tobillos, por lo que recibía tratamiento diurético. Sin embargo, en la última semana los edemas fueron claramente en aumento hasta llegar a las rodillas. Además, cuenta dolor en el costado izquierdo de características pleuríticas. No tiene tos, expectoración ni fiebre pero sí febrícula. La anamnesis por aparatos no puso de manifiesto otros datos de interés.

## EXPLORACIÓN FÍSICA:

- Buen estado general.
- Afebril, hemodinámicamente estable.
- Consciente, orientado en tiempo, espacio y persona. Colaborador.
- Eupneico en reposo. Normohidratado, normocoloreado y normoperfundido.
- Cicatrices de toracotomías anteriores sin signos de complicación.
- Auscultación pulmonar: Buena ventilación bilateral, sin ruidos añadidos.
- Auscultación cardíaca: Tonos apagados, sin claros soplos. Extremidades inferiores: Significativos edemas con fovea hasta las rodillas
- Abdomen: RHA presentes. Blando, no doloroso a la palpación superficial ni profunda. No masas, no megalias. No semiología ascítica ni de peritonismo.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

De la analítica al ingreso (29/07/2023) destaca:

- Función renal similar a previas, con un filtrado de 44 ml/min/1,73m<sup>2</sup>.
- Elevación de enzimas hepáticas de colestasis ya conocido desde el seguimiento, con bilirrubina total normal y mínima elevación de las enzimas de citólisis.
- Hipoproteinemia con hipoalbuminemia e hipocalcemia secundaria.
- PCR ligeramente elevada en 4,1 mg/dl.
- Elevación de LDH.
- Serie blanca del hemogramanormal.
- Anemia de 9,3 gr/dl.
- Trombopenia de 93.000.
- Revisado frotis, con patrón propio de alteraciones asociadas a la inmunosupresión.
- NT-proBNP de 12820 pg/ml
- Estudio de coagulación normal.
- Niveles de tacrolimus en rango para esta etapa del trasplante.

Se realizó TC de tórax el día 01/08/2022, informado como: Silueta tiroidea sin alteraciones. Pequeños ganglios mediastínicos de aspecto reactivo. Derrame pericárdico de moderada cuantía que asocia engrosamiento pericárdico. Ateromatosis coronaria moderada. Diámetro de arteria pulmonar principal de 25 mm. Vía aérea permeable sin estenosis a nivel de las suturas bronquiales. Derrame pleural bilateral de pequeña cuantía (en el lado izquierdo tiene aspecto cronificado con engrosamiento pleural asociado y atelectasia redonda). Discreto enfisema centrolobulillar. No se objetivan nódulos ni condensaciones en parénquima pulmonar. Discretos signos degenerativos en esqueleto axial.

Se realizó ecocardiograma el día 01/08/2022, informado como: Dilatación auricular izquierda leve. Ventrículo izquierdo no dilatado. Grosos parietales normales con FEVI conservada. Datos de interdependencia ventricular. Ventrículo derecho de tamaño y función normal. Engrosamiento de velos aórticos con apertura conservada. Válvula aórtica con tres velos. IAo central ligera. Válvula mitral de aspecto y función normal, no se detecta IM. Patrón Doppler diastólico de tipo restrictivo. Válvula tricúspide normal con insuficiencia tricuspídea leve (funcional) y PAP normal (15 mmHg + PVC). Vena cava inferior dilatada (28 mm) sin colapso inspiratorio. Flujo reverso sistólico en venas suprahepáticas. Válvula pulmonar normal. Engrosamiento pericárdico difuso con grosor máximo medido en relación con pared libre de VD 9 mm, mínima lámina de derrame asociada a ese nivel. Derrame pericárdico ligero-moderado en relación con pared lateral de VI. Datos compatibles con constricción pericárdica. Aorta ascendente de tamaño normal.

## **DIAGNÓSTICO:**

Con estos datos, se decide completar el estudio y el 02/08/2022 se hizo una toracocentesis derecha guiada con ecografía, con resultados de dicho líquido pleural compatibles con empiema con visualización de hongos levaduriformes, consumo de glucosa y elevación marcada de la LDH, y aislándose posteriormente en el cultivo *Candida albicans*.

Finalmente quedó con los siguientes diagnósticos:

- \* **Derrame pericárdico + empiema de etiología infecciosa por *Candida albicans*.**
- \* **Insuficiencia cardíaca secundaria a constricción pericárdica**

## **TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:**

Considerándose una infección grave en el tórax se inició biterapia con anidulafungina + fluconazol. Por otra lado, precisó tratamiento diurético endovenoso prolongado, con buena evolución clínica, con disminución del estado congestivo. Tras 6 semanas de ingreso para tratamiento antifúngico se decide alta a domicilio para re-evaluar posteriormente de forma ambulatoria con RM cardíaca.

El día 23/12/2022 se realiza RM cardíaca que evidencia engrosamiento pericárdico difuso y arrosariado, con áreas de derrame loculado, de hasta 3,2 mm, sin cambios inflamatorios. Signos compatibles con pericarditis constrictiva, asociando movimiento paradójico del SIV y distensión de vena cava inferior y suprahepáticas. Con ello, se decidió de forma conjunta realizar pericardiectomía.

Sometido a cirugía el 01/02/2023, descrita como: "Engrosamiento generalizado del pericardio, menos evidente en regiones craneales. Se evidencian varios abscesos encapsulados con material purulento, espeso de color amarillento. Se localizan en cara esternocostal del ventrículo derecho, en cara lateral y en región apical. Existen varios microabscesos más. No hay lesiones calcificadas. El pericardio presenta cambios inflamatorios importantes y mucho edema tisular. Además de la afectación del pericardio parietal se observa afectación en capas de cebolla del pericardio visceral en toda la cara esternocostal hasta el margen agudo del corazón. Se realiza pericardiectomía parietal completa, de venas pulmonares a venas pulmonares y pericardiectomía visceral lo más extensa que permite la prudencia. Se visualizan las zonas de anastomosis de venas pulmonares de los injertos en ambos lados. Sin complicaciones. Aplicación de Tissucol spray en todo el campo quirúrgico".

Con la evidencia de abscesos pericárdicos y cultivos positivos para *Candida albicans* de nuevo se decidió administrar tratamiento con micafungina+ isavuconazol de forma prolongada. Con todo ello, buena evolución en general. Se decide el 26/02/2023 alta al domicilio, para continuar en el Hospital de Día Médico del Hospital Universitario Central de Asturias con micafungina hasta el 03/03/2023, y además para continuar de manera prolongada isavuconazol oral.

## DISCUSIÓN:

La constricción pericárdica es muy rara tras un trasplante pulmonar. Presentamos un caso y revisamos los posibles factores que pudieran contribuir a la constricción pericárdica tras un trasplante pulmonar. El tratamiento de esta afección, independientemente de la causa, sigue siendo la pericardiectomía.

Se acertó al pensar en causa infecciosa como lo más probable, ya sea bacteriana, vírica o por microorganismos oportunistas. Una causa que justificaría el derrame pleural es una disfunción tipo RAS (Restrictive Allograft Syndrome), pero no explicaría el derrame pericárdico. Ante una afección pericárdica siempre hay que pensar en causa inflamatoria/autoinmune, pero en este caso es poco probable en un paciente tan inmunosuprimido. Por otro lado, en un paciente inmunodeprimido siempre hay que pensar en causas neoplásicas, pero no es probable por el poco tiempo que había pasado desde el trasplante. Sin embargo, el linfoma pudiera ser una opción probable en el primer año del trasplante. Pensando en una causa postquirúrgica era poco probable por el tiempo pasado desde la cirugía y la evolución de la afectación en pruebas de imagen. Otro tipo de pericarditis es el Síndrome de Dressler que se descartó tras no evidenciar daño miocardio con biomarcadores cardiacos, electrocardiograma ni en pruebas de imagen.

Las infecciones fúngicas invasivas ponen en riesgo los resultados del trasplante de pulmón con una elevada morbilidad y mortalidad. Aunque los receptores de trasplantes de pulmón son susceptibles a diversos hongos patógenos, las infecciones por *Candida* spp. y *Aspergillus* spp. siguen siendo las más frecuentes.

En este caso se solicitó antifungigrama de la *Candida albicans* aislada, evidenciando sensibilidad a azoles. Aunque no existen puntos de corte establecidos para isavuconazol, se asumió sensibilidad en vista de la sensibilidad a los demás azoles, por lo que dado su mejor perfil de seguridad e interacciones (de especial importancia en este caso por alteración de las enzimas hepáticas), se decidió continuar con isavuconazol de forma prolongada.

## **BIBLIOGRAFÍA:**

- 1- Samanta P, Clancy CJ, Nguyen MH. Fungal infections in lung transplantation. *J Thorac Dis.* 2021 Nov;13(11):6695-6707. doi: 10.21037/jtd-2021-26. PMID: 34992845; PMCID: PMC8662481.
- 2- Clark NM, Weigt SS, Fishbein MC, Kubak B, Belperio JA, Lynch JP 3rd. Fungal Infections Complicating Lung Transplantation. *Semin Respir Crit Care Med.* 2018 Apr;39(2):227-254. doi: 10.1055/s-0037-1617443. Epub 2018 Mar 26. PMID: 29579774.
- 3- Kennedy CC, Pennington KM, Beam E, Razonable RR. Fungal Infection in Lung Transplantation. *Semin Respir Crit Care Med.* 2021 Jun;42(3):471-482. doi: 10.1055/s-0041-1729173. Epub 2021 May 24. PMID: 34030208.
- 4- Stephens G, Bhagwat K, Marasco S, McGiffin D. Constrictive pericarditis post-lung transplant. *J Card Surg.* 2015 Aug;30(8):651-5. doi: 10.1111/jocs.12581. Epub 2015 Jun 8. PMID: 26058901.



Figura 1: Derrame pericárdico de moderada cuantía que asocia engrosamiento pericárdico. Derrame plural bilateral de pequeña cuantía (en el lado izquierdo tiene aspecto cronificado con engrosamiento plural y atelectasia).

# CASO CLÍNICO: DEBUT DE LEUCEMIA AGUDA PROMIELOCÍTICA TRAS INTERRUPCIÓN VOLUNTARIA DE EMBARAZO

Autor Principal: Adriana González García  
Nº colegiada: 393907424, R2 Ginecología y Obstetricia  
Teléfono 638952391  
Mail: [adriana\\_gonzalezgarcia@hotmail.com](mailto:adriana_gonzalezgarcia@hotmail.com)  
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Otros autores: Rocío Belén Escobar Hernández, Lucía Rodrigo Gómez, R2 Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Resumen: Presentamos a una gestante del primer trimestre que solicitó una interrupción voluntaria del embarazo en nuestro hospital. En ausencia de contraindicaciones aparentes, se administró tratamiento médico para llevar a cabo dicho proceso. Cuando la paciente se colocó el misoprostol en su domicilio, se produjo una hemorragia genital abundante, por lo que consultó en Urgencias de Ginecología. Tras ser valorada se indicó un legrado obstétrico urgente. Una vez terminado el procedimiento, avisan desde hematología por coagulopatía severa, trombocitopenia severa y alteración en los blastos. La paciente es valorada por el Servicio de Hematología de guardia, siendo diagnosticada de Leucemia Aguda Promielocítica e iniciándose el tratamiento quimioterápico en ese mismo instante, dado el carácter emergente del diagnóstico.

Palabras claves: IVE, LPA, legrado, metrorragia, quimioterapia.



## I. ANAMNESIS

Mujer de 30 años.

- Antecedentes médicos: celiaquía en la infancia, fractura primera falange de 5º dedo pie izquierdo en relación a traumatismo doméstico.
- Factores de riesgo cardiovascular: obesidad (IMC de 40).
- Antecedentes quirúrgicos: fístula pilonidal, osteosíntesis de fractura abierta F1 5 dedo pie izquierdo con una aguja de Kirschner, cesárea urgente por desproporción pélvico-cefálica (hace 10 meses).
- No hábitos tóxicos.
- Tratamiento habitual: Adiro, Hierro y Yoduro potásico.
- Antecedentes gineco-obstétricos: G2 C1
  - Cesárea urgente por desproporción pélvico-cefálica el 08/19/21, puerperio con curso normal.
  - Actual gestación en proceso de IVE (interrupción voluntaria del embarazo).
  - Fecha de última regla: 13/06/22.
- No alergias medicamentosas conocidas.
- Grupo sanguíneo: A RH negativo.

Gestante de 8+3 semanas que solicita IVE en La Cagiga. Según protocolo de IVE de HUMV (Hospital Universitario Marqués de Valdecilla) y bajo consentimiento previo de la paciente se indica tratamiento farmacológico domiciliario. Ese mismo día la paciente toma 600 mcg de mifepristona oral, que se administran en la propia consulta. Dado que su grupo sanguíneo es RH negativo, se administra una dosis de inmunoglobulina anti-D. A los dos días, como indica el protocolo, la paciente se coloca 600 mcg de misoprostol vía vaginal en su domicilio, tras ello se produce sangrado genital en cantidad abundante, por lo que consulta en el Servicio de Urgencias de Ginecología. Como síntomas acompañantes presenta dolor abdominal hipogástrico que cede con analgesia pautada.

## II. EXPLORACIÓN FÍSICA:

En urgencias la paciente se encuentra estable hemodinámicamente con constantes normales. Tª: 36.1 Cº, TAS: 110 mmHg, TAD: 74 mmHg, FC: 100 lpm.

Se observan genitales externos macroscópicamente normales. Mediante especuloscopia se objetiva sangrado activo abundante en cantidad superior a regla con múltiples coágulos. Al tacto vaginal el cérvix se encuentra permeable a dedo.

Dada la cuantía de la metrorragia y la comprobación de persistencia de restos abortivos por ecografía (descrita en apartado posterior), se indica legrado uterino evacuador con carácter urgente. Se informa a la paciente de dicha actitud y firma el consentimiento informado. Previamente a la cirugía se extraen pruebas cruzadas, hemograma, bioquímica sanguínea y estudio de coagulación. Se realiza legrado uterino ecoguiado sin incidencias.

### III. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En urgencias de Ginecología (pre-legrado) se realiza **ecografía transvaginal** y se objetiva: útero en anteversión con contenido heterogéneo intracavitario compatible con restos abortivos.

Posteriormente a realización de legrado avisan desde el **Servicio de Hematología** por analítica con **trombocitopenia severa, coagulopatía, y alerta de blastos** (Tabla 1).

Revisión de frotis de sangre periférica: **Se observan abundantes células de aspecto blástico de gran tamaño, alta relación núcleo citoplasma, con frecuente granulación y algunas con dudosas astillas. Citoplasmas mamelonados y algún núcleo en espejo (hachazo). Alta sospecha de leucemia aguda promielocítica vs. mielomonocítica. Destaca en la imagen del coulter que los blastos están en la zona de granulocito inmaduro.**

Dados los hallazgos descritos, la paciente es **tras su subida a planta por las hematólogas de guardia:**

Tª: 36.1 C° TAS: 98 mmHg TAD: 49 mmHg FC: 86 lpm SATO2: 100 %

Exploración Física:

ECOG (Eastern Cooperative Oncology Group) de 2.

Consciente, orientada, colaboradora. Normocoloreada, normohidratada. Eupneica en decúbito.

Cabeza y Cuello: no adenopatías laterocervicales. No ingurgitación venosa yugular.

Auscultación cardíaca: rítmica sin soplos.

Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado.

Abdomen: blando no doloroso, ruidos hidroaéreos presentes. No masas ni megalias.

Extremidades inferiores: no edema ni signos de TVP.

**Destacan hematomas en brazos (1-2) y EEII (1-2) y sobretodo en las zonas de venopunción.** No refiere fiebre ni focalidad infecciosa.

**Sangrado vaginal con coágulos.**

Informan a la paciente del probable diagnóstico de leucemia aguda y de la necesidad de **inicio urgente de tratamiento con quimioterapia oral**, que se administra ese mismo día.

### IV. DIAGNÓSTICO

- Legrado urgente por metrorragia postIVE.
- Sospecha de Leucemia Aguda Mieloide (probable promielocítica).
- Coagulopatía severa secundaria a leucemia aguda.
- 

### V. TRATAMIENTO

- **Legrado uterino urgente.** Sin incidencias.
- Dada la coagulopatía de la paciente se transfunden de manera urgente de **1 pool de plaquetas, 1 gramo de fibrinógeno, vitamina K y ácido tranexámico.**

- Tratamiento quimioterápico: **ATRA** (ácido holo-trans retinóico) 45mg/m<sup>2</sup> (dosis 40mg-0-50mg), **dexametasona** 4mg/12h, según establece el protocolo PETHEMA LPA 2017 (Programa Español de Tratamientos en Hematología, Leucemia Promielocítica Aguda), **Alopurinol** 300 mg: 1 comprimido oral con la comida.

## VI. DISCUSIÓN

El aborto en España es legal, y se rige por la **LEY ORGÁNICA 2/2010 DE 3 DE MARZO** de salud sexual y reproductiva y de la interrupción voluntaria del embarazo. Debe ser en las primeras 14 semanas reales, debe recibir información previa de manera confidencial, debe transcurrir un plazo de al menos 3 días desde la información previa hasta realizar el IVE. Se contempla la interrupción por causas médicas, riesgo para la salud de la mujer o graves anomalías fetales entre las semanas 14 y 22 de gestación real. Se contemplará el IVE hasta el final de la gestación cuando se detecten anomalías fetales incompatibles con la vida o cuando se detecte en el feto una enfermedad extremadamente grave e incurable en el momento del diagnóstico y así lo confirme un comité clínico (1).

Se define tratamiento médico del aborto como aquél que pretende la expulsión completa del producto de la concepción sin instrumentación quirúrgica. Se considera que el tratamiento farmacológico es más eficaz y seguro que el tratamiento quirúrgico en las primeras semanas de gestación. Además, supone un mayor grado de intimidad y autonomía para las mujeres, puesto que pueden permanecer en casa y acompañadas por su familia. El tratamiento farmacológico elimina las complicaciones del tratamiento quirúrgico tales como perforación uterina, desgarro cervical, síndrome de Asherman, endometritis, etc. El tratamiento que ha mostrado más eficacia es la combinación de Mifepristona y análogo de prostaglandina (fundamentalmente Misoprostol), que produce un aborto completo sin necesidad de efectuar la evacuación por aspiración en más del 95% de los casos de gestaciones de primer trimestre (1).

Las coagulopatías y trastornos hemorrágicos severos son contraindicaciones absolutas para la administración de este tratamiento. Cuando la paciente solicitó el IVE, se encontraba asintomática, por lo que no se sospechó la existencia de coagulopatía, además en este hospital no se realiza hemograma y estudio de coagulación de manera rutinaria en pacientes sanas solicitantes de IVE. La complicación más frecuente es la hemorragia. Si la hemorragia es intensa y compromete el estado hemodinámico de la paciente, está indicada la realización de un legrado con carácter urgente (1).

Los procesos de IVE se realizan en La Cagiga. Primero se realiza una primera visita con la matrona: anamnesis detallada, valoración de historia clínica así como descartar contraindicaciones para el método farmacológico, extracción de grupo sanguíneo, información sobre métodos anticonceptivos, valoración de necesidad de atención psicológica/psiquiátrica, entrega de documentos legales y consentimiento... A los 3 días la paciente es atendida por un ginecólogo, que comprueba la cumplimentación de la

documentación, realiza una anamnesis e historia clínica detalladas, revisa grupo sanguíneo y realiza una exploración y ecograf

ía para datar gestación. En caso de ser susceptible de tratamiento médico, se inicia ese mismo día en la consulta, tomando 600 mcg de mifepristona oral. Se entregan 600 mcg de misoprostol para su colocación vía vaginal a las 48 horas en domicilio y analgesia. La paciente es citada de nuevo para valoración ginecológica en un plazo aproximado de 15 días. En esta misma visita se explican métodos anticonceptivos, posibles efectos secundarios de los fármacos y signos de alarma por los que consultar de manera urgente (fundamentalmente sangrado vaginal intenso y/o inestabilidad hemodinámica, dolor que no cede con analgesia, fiebre superior a 38,5°C o persistente).

La leucemia mieloide aguda (LMA) se refiere a un grupo de neoplasias hematopoyéticas que involucran células comprometidas con el linaje mieloide. La leucemia promielocítica aguda (APL) es una variante biológica y clínicamente distinta de LMA.

Representa una emergencia médica con una alta tasa de mortalidad temprana, a menudo debido a una hemorragia por una coagulopatía característica. Es fundamental comenzar el tratamiento con un agente de diferenciación (ATRA) tan pronto como se sospeche el diagnóstico según los criterios citológicos, e incluso antes de que se haya realizado la confirmación citogenética o molecular definitiva del diagnóstico.

Los pacientes con leucemia mieloide aguda (LAM) en general, presentan síntomas relacionados con complicaciones de pancitopenia que incluyen debilidad, infecciones y/o hallazgos hemorrágicos como sangrado gingival, equimosis, epistaxis o menorragia. Una característica única de APL es una presentación con sangrado secundario a coagulación intravascular diseminada. La coagulopatía asociada con la LPA es compleja e implica tanto la coagulación intravascular diseminada (CID) como la hiperfibrinólisis primaria y está presente en el momento del diagnóstico o se produce poco después del inicio de la quimioterapia citotóxica. Esta complicación constituye una emergencia médica, ya que, si no se trata, puede causar hemorragia pulmonar o cerebrovascular hasta en un 40 por ciento de los pacientes y una incidencia de 10 a 20 por ciento de muerte hemorrágica temprana. (3)

El diagnóstico de APL se sospecha por la morfología característica de las células leucémicas, el inmunofenotipo o la presencia de coagulopatía grave como se describió anteriormente. Se confirma mediante la identificación del gen de fusión *PML::RARA* y/o la translocación cromosómica asociada (o una de las raras variantes descritas anteriormente). (Imagen 1).

Sin tratamiento, la APL tiene una mediana de supervivencia muy corta de menos de un mes como resultado del sangrado incontrolado. Sin embargo, con la terapia moderna, la APL se asocia con la mayor proporción de pacientes que se supone que están curados de su enfermedad (4). Los pacientes menores de 30 años tienen una supervivencia libre de eventos superior. Actualmente nuestra paciente lleva 8 meses en tratamiento quimioterápico por parte del Servicio de Hematología.

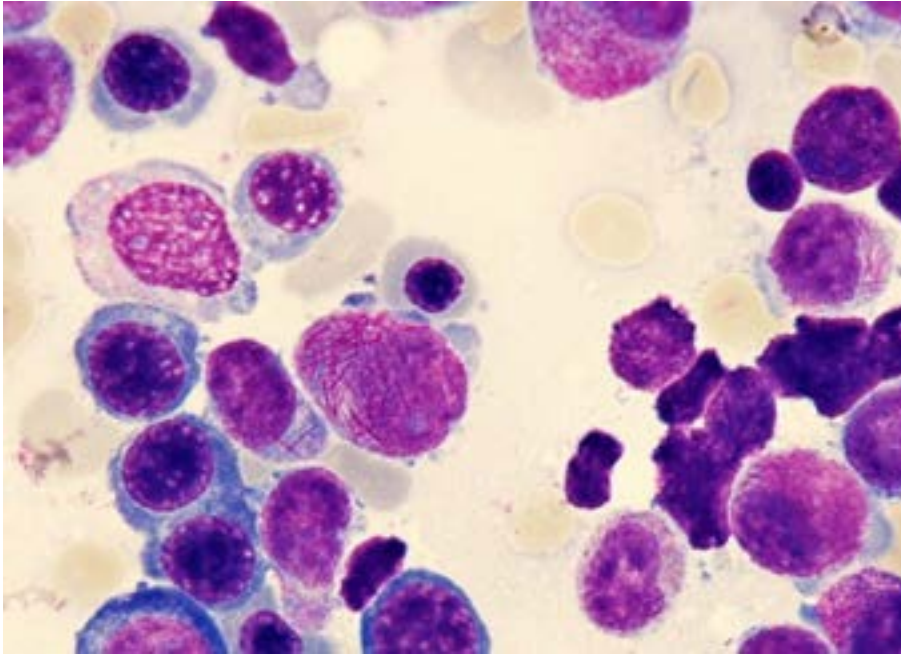
## VII. BIBLIOGRAFÍA (4 REF)

1. *Manejo de la interrupción voluntaria del embarazo – Servicio de Obstetricia y Ginecología . Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.*
2. *Clinical manifestations, pathologic features, and diagnosis of acute promyelocytic leukemia in adults – Richard A Larson, MD, Sandeep Gurbuxani, MBBSS, PhD*
3. *Velasco F, López-Pedrerera R, Páramo JA. [The pathogenesis and treatment of the hemostatic disorder in acute promyelocytic leukemia]. Med Clin (Barc). 8 de junio de 1996;107(2):59-61.*
4. *de Lacerda JF, do Carmo JA, de Lacerda JM. [Acute promyelocytic leukemia. The therapeutic advances]. Acta Med Port. octubre de 1993;6(10):473-80.*

**Tabla 1.** Estudios de hematimetría, coagulación y bioquímica.

Hemograma	Estudio básico de coagulación	Bioquímica
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Leucocitos 12, 2 x 10<sup>3</sup>/μL (3.0 – 10.0)</b></li> <li>- Neutrófilos 20.1 % (42.0 – 75.0)</li> <li>- Linfocitos 15.6 % (20.0 – 50.0)</li> <li>- <b>Monocitos 63.8 % (2.0 - 13.0)</b></li> <li>- <b>Monocitos 7.8 x 10<sup>3</sup>/μL (0.2 – 1.0)</b></li> <li>- MDW 33.6 (&lt;= 21.5)</li> <li>- <b>Hemoglobina 11.8 g/dL (12 – 15.5)</b></li> <li>- Hematocrito 33.9 % (34 – 46)</li> <li>- ADE 19.4 % (11 – 14.5)</li> <li>- <b>Plaquetas 36 x 10<sup>3</sup>/μL (150 – 450)</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- T Protrombina 15.1 s (10 – 14.1)</li> <li>- T Protrombina Ratio 1.35 (0.8 – 1.3)</li> <li>- <b>INR 1.34 (0.8 – 1.28)</b></li> <li>- <b>Ac de Protrombina 66 % (70 – 120)</b></li> <li>- TTPA 22.8 s (20 – 39)</li> <li>- TTPA Ratio 0.74 (0.6 – 1.25)</li> <li>- Fibrinógeno Derivado 172 mg/dL (180 – 500)</li> <li>- <b>Fibrinógeno Clauss 84 mg/dL (180 - 500)</b></li> </ul>	Normal

**Imagen 1.** Frotis de médula ósea de una leucemia aguda promielocítica. Destacan algunos promielocitos con abundantes astillas.







# Medicina de precisión en epilepsia infantil

Claudia González Martínez, N° colegiado: 393907367.

Pediatría y Áreas Específicas, MIR 3° año.

Datos de contacto: 676539582, [claudiaglezmar@gmail.com](mailto:claudiaglezmar@gmail.com), Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (HUMV).

Teresa Torre González, Pediatría y Áreas Específicas, MIR 4° año, HUMV; María López de Viñaspre Vera-Fajardo, Pediatría y Áreas Específicas, MIR 4° año, HUMV.

La epilepsia infantil puede deberse a múltiples causas, entre ellas se encuentran causas poco frecuentes como la variante patogénica en KCNQ2, un gen que codifica los canales de potasio. Dicha variante abarca un amplio espectro desde convulsiones neonatales benignas hasta encefalopatías epilépticas y del desarrollo. El resultado genético nos permite no solo conocer la etiología, sino también administrar un tratamiento dirigido con bloqueadores del sodio como fenitoína u oxcarbazepina, ya que estos pacientes no suelen responder a los tratamientos de primera línea, siendo este un ejemplo de medicina de precisión.

Palabras clave: epilepsia, convulsiones, encefalopatía.

## **ANAMNESIS**

Presentamos el caso de un neonato sin antecedentes perinatales de interés, que en las primeras horas de vida realiza un episodio de atragantamiento con cianosis perioral, seguido de varios episodios de desconexión del medio con rigidez generalizada, mirada fija y lateralización cervical hacia la izquierda, decidiéndose por tanto ingreso en la Unidad Neonatal.

## **EXPLORACIÓN FÍSICA**

Durante las primeras 24 horas de vida se encuentra somnoliento pero reactivo a estímulos con reflejos arcaicos conservados, reflejos osteotendinosos (ROTs) vivos y clonus bilateral, sin signos de focalidad neurológica. Resto de exploración física normal.

A las 48 horas de vida, presenta una exploración neurológica normal, sin clonus y con ROTs normales.

## **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

Las pruebas complementarias realizadas al ingreso fueron normales, incluyendo analítica sanguínea completa, bioquímica y microbiología de líquido cefalorraquídeo, tóxicos en orina y ecografía transfontanelar. En el primer vídeo electro-encefalograma (v-EEG) realizado a las 48 horas de vida, se objetivan anomalías focales y descargas epileptiformes en un amplio área (fronto-central y temporo-parietal) de hemisferio izquierdo, sin objetivar crisis epilépticas.

Se completa el estudio con resonancia magnética (RMN) cerebral y fondo de ojo, normales. Se realiza estudio metabólico en hospital de referencia, con resultado negativo.

Se realiza estudio genético con cariotipo 46 XY y exoma trío, donde se objetiva una variante patogénica (c.1657C>T; p.Arg553Trp) de novo en el gen KCNQ2, que se asocia con un patrón de herencia autosómica dominante a las convulsiones neonatales-infantiles benignas familiares/no familiares y encefalopatía epiléptica y del desarrollo tipo 7.

## **DIAGNÓSTICO**

El diagnóstico de las convulsiones es clínico, apoyado por los hallazgos electrofisiológicos. En nuestro caso, el diagnóstico etiológico viene dado por el resultado genético, donde se objetiva la variante patogénica ya comentada en el gen KCNQ2.

## **EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO**

A su ingreso se inicia monitorización de la función cerebral (MFC) mediante electroencefalograma integrado por amplitud (aEEG), presentando un patrón continuo de voltaje normal. A las pocas horas de ingreso presenta otros dos episodios de las mismas características con correlato eléctrico en el MFC, por lo que se inicia tratamiento con fenobarbital. Persisten crisis, por lo que se añade levetiracetam y posteriormente fenitoína al tratamiento.

En los EEG de control se objetiva una evolución favorable, con actividad de fondo acorde a su edad gestacional, sin objetivar crisis. Es dado de alta con los siguientes fármacos antiepilépticos (FAEs): fenobarbital, levetiracetam y fenitoína.

Se mantiene estable hasta los 3 meses de vida que, coincidiendo con retirada de fenobarbital, presenta varias crisis focales. En ese momento se obtienen los resultados genéticos y dado

que las convulsiones debidas a la variante patogénica en KCNQ2 responden favorablemente a los bloqueadores de sodio, se añade al tratamiento oxcarbazepina, con buena respuesta.

En la actualidad, con 9 meses de edad, presenta una evolución favorable. Se ha retirado fenitoína y se ha iniciado pauta de descenso de levetiracetam, con el objetivo de dejar en monoterapia oxcarbazepina. Se mantiene sin crisis desde los 3 meses de edad, con un desarrollo psicomotor (DPM) normal.

## **DISCUSIÓN**

En el estudio de epilepsia, ante unas pruebas complementarias normales, incluida RMN cerebral, se debe considerar realizar un estudio genético. Las causas genéticas de epilepsia en la infancia alcanzan el 41%, siendo frecuentes las mutaciones de novo (1).

En nuestro caso, la variante patogénica en KCNQ2 se relaciona con convulsiones neonatales-infantiles benignas familiares y encefalopatía epiléptica y del desarrollo, dos espectros muy distintos de la enfermedad. La forma benigna suele presentar convulsiones autolimitadas en el periodo neonatal o en la época de lactante, con una exploración física y un DPM normales, así como pruebas complementarias normales, pudiendo presentar anomalías focales epileptiformes en el v-EEG.

Por otro lado, las formas más graves cursan con una epilepsia refractaria al tratamiento, con una exploración neurológica patológica desde los primeros días de vida y una alteración en el DPM. Habitualmente son pacientes con una discapacidad moderada-severa. Suelen presentar anomalías inespecíficas en la RMN y alteraciones en el aEEG con un patrón de brote supresión, descargas multifocales o un enlentecimiento difuso.

Los bloqueantes de los canales de sodio, como oxcarbazepina o fenitoína, deben considerarse de forma precoz en este tipo de epilepsia, ya que habitualmente estos pacientes no son respondedores a los tratamientos de primera línea (2).

Estas variantes patogénicas suelen presentar una asociación genotipo-fenotipo (3). En el caso de nuestro paciente, dicha variante está descrita en casos graves de encefalopatía epiléptica y del desarrollo. Sin embargo, su evolución es más compatible con convulsiones neonatales-infantiles benignas no familiares.

En conclusión, este caso es un ejemplo de medicina de precisión, en el que los resultados genéticos nos permiten administrar un tratamiento dirigido y efectivo, así como tener más información sobre los espectros de la enfermedad y su posible evolución.

## **BIBLIOGRAFÍA**

- (1) Zuberi et al. ILAE Classification and Definition of Epilepsy Syndromes with Onset in Neonates and Infants. *Epilepsia* (2022), volume 63:1349–1397.
- (2) Keene et al. Treatment of Neonatal Seizures: Comparison of Treatment Pathways From 11 Neonatal Intensive Care Units. *Pediatric Neurology* (2022), volume 128:67-74.
- (3) Edward C. Cooper. The RIKEE Project (Rational Intervention for KCNQ2/3 Epileptic Encephalopathy), 2015 (revisado 2016, consultado 2023).



# NO TODO VA A SER INSUFICIENCIA CARDÍACA O EPOC

*Laura González Ramos*

Residente de 4º año. Neumología. Nº colegiado: 393907183

Otros autores: *Javier Zuazaga, Patricia Druet Toquero, Sergio García Martín*

**Resumen:** *Mujer de 81 años, fumadora, con antecedente de melanoma maligno cutáneo trece años antes y fibrilación auricular anticoagulada. Consulta por disnea, dolor pleurítico y hemoptisis; es ingresada por sospecha de insuficiencia cardíaca descompensada. Durante el ingreso se realiza un TC de tórax en el que se evidencia una lesión endobronquial derecha con obstrucción completa del bronquio principal. Se completa estudio con fibrobroncoscopia (FBC), en la que se toman muestras y se desobstruye la luz bronquial quedando permeable por completo. Una semana después presenta insuficiencia respiratoria aguda y hemoptisis franca, precisando ingreso en UCI. En una nueva FBC se observa nueva obstrucción bronquial completa. La anatomía patológica resulta positiva para metástasis por melanoma maligno. Se desestima iniciar tratamiento, ni local ni sistémico, por la delicada situación basal de la paciente. Fallece a los ocho meses.*

**Palabras clave:** *masa endobronquial, fibrobroncoscopia, melanoma.*

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Email.: [Laura.gonzalezr@scsalud.es](mailto:Laura.gonzalezr@scsalud.es)

Telf.: 630122359

## ANAMNESIS

Mujer de 81 años que acude a Urgencias por disnea de aumento progresivo hasta hacerse de mínimos esfuerzos, con ortopnea de tres almohadas, y tos con expectoración hemoptoica. Dice haber presentado episodios de hemoptisis en los últimos seis meses, con una frecuencia que ha ido en aumento progresivamente. Se queja además de un dolor en hemitórax izquierdo de características pleuríticas. No refiere sensación febril ni otras manifestaciones patológicas.

Entre los antecedentes destaca ser fumadora activa de 30 cigarrillos diarios, fibrilación auricular, colocación de marcapasos por bloqueo auriculo-ventricular y una lesión severa de la coronaria descendente anterior, tratada con pontaje aorto-coronario. Además, se le diagnosticó en 2009 de melanoma cutáneo maligno en hombro derecho, que fue tratado mediante exéresis y resección de dos ganglios, sin tratamiento adyuvante. Se encuentra en tratamiento con acenocumarol y furosemida 40 mg/24h. La anamnesis por aparatos no pone de manifiesto otros datos de interés.

## EXPLORACIÓN FÍSICA

Buen estado general. Temperatura 35,2 °C. Hemodinámicamente estable con TA 180/90 mmHg. Saturación de oxígeno basal 91%. Consciente, orientada en tiempo, espacio y persona, colaboradora. Habla entrecortada. Normohidratada y normoperfundida. Normal coloración de piel y mucosas.

Cabeza y cuello: No bocio, no adenopatías, no aumento de presión venosa yugular.

Tórax: Auscultación cardíaca: rítmica, sin soplos

Auscultación pulmonar: buena ventilación bilateral, con crepitantes bilaterales, de predominio en hemitórax derecho

Abdomen: ruidos hidroaéreos presentes de tonalidad normal. Blando, no doloroso a la palpación superficial ni profunda. No masas ni megalias. No semiología ascítica ni de peritonismo.

Extremidades inferiores: edemas bilaterales con fóvea. No signos de TVP. Pulsos pedios presentes.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN URGENCIAS

### Determinaciones analíticas:

- Hemoglobina: 11.8 g/dL con VCM de 87.3
- Coagulación: 139.000 plaquetas; INR 6.63.
- Reactantes de fase aguda: normales
- NT-proBNP de 879.
- Resto de determinaciones: sin datos de interés

Radiografía de tórax: aumento de la redistribución vascular, sin derrame pleural. No se evidencian condensaciones en parénquima pulmonar.

## DIAGNÓSTICO INICIAL

- Insuficiencia cardíaca descompensada
- Hipocoagulabilidad por acenocumarol

## TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se diagnostica a la paciente de insuficiencia cardíaca e Hipocoagulabilidad por acenocumarol en Urgencias, e ingresa en Medicina Interna (MI) para tratamiento, iniciándose tratamiento depletivo con diuréticos.

Se realiza TC de tórax para estudio de hemoptisis, en el que se evidencia una ocupación por material de densidad de partes blandas, del bronquio principal derecho y sus ramas. Los compañeros de MI contactan con Neumología para realización de FBC. En la exploración se observa una masa endobronquial de grandes dimensiones, que impresiona de coágulo sanguíneo “carnificado”, que obstruye por completo el bronquio principal derecho y que protruye desde el superior derecho. Se consigue extracción de la lesión y permeabilidad del bronquio principal e intermediario, y se envía a Anatomía Patológica (AP).

Una semana más tarde la paciente comienza con disnea súbita e insuficiencia respiratoria hipoxémica grave, precisando FiO<sub>2</sub> de 0,60 y 60 litros mediante alto flujo para mantener saturación de 92%. Además, persistencia de esputos hemoptoicos. Se decide traslado a Unidad de Cuidados Intensivos, donde Neumología realiza nueva FBC, evidenciándose crecimiento de lesión endobronquial con obstrucción completa de la luz del bronquio principal derecho por una masa similar a la extirpada la semana previa. Se contacta con AP, que informa la muestra histológica tomada en la FBC anterior como “metástasis de melanoma maligno”.

Se traslada a la enferma a Oncología Radioterápica, donde se inicia tratamiento urgente ese mismo día para control de hemoptisis y disminuir la obstrucción bronquial como medidas paliativas.

Se consulta a Oncología Médica, que, dada la situación de inestabilidad clínica de la paciente, descarta tratamiento oncológico activo, optando por manejo sintomático y medidas paliativas mejor. La paciente fallece ocho meses más tarde.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS DURANTE EL INGRESO

TC TÓRAX (Figura 1): Ocupación de la luz del bronquio principal derecho y sus ramas lobares superior, media e inferior por material de densidad de partes blandas, conformando en el parénquima pulmonar imágenes de árbol en brotes, de predominio en lóbulo superior, junto a opacidades en vidrio deslustrado. Impresión: Ocupación por material de densidad de partes blandas del bronquio principal derecho y sus ramas con cambios secundarios en el parénquima pulmonar, fundamentalmente en el lóbulo superior derecho.

FIBROBRONCOSCOPIA (FBC) (Figura 2): Coágulo de grandes dimensiones en



bronquio principal derecho dependiente del bronquio superior derecho, que obstruye la luz del principal. Se realiza extracción parcial del coágulo, consiguiéndose permeabilidad del bronquio principal derecho. Persiste sangrado en babeo desde bronquio superior, por lo que no se extrae coágulo por completo. Se toman muestras.

FBC URGENTE EN UCI: Masa endobronquial similar a la observada y extirpada una semana antes en FBC previa. Protruye desde el bronquio superior derecho y obstruye por completo el bronquio principal. Sangrado en forma de babeo.

ANATOMÍA PATOLÓGICA (Figura 4): Estudio inmunohistoquímico: Positivo para HMB45, MelanA y SOX10. CD56 focal. Negativo para TTF1, Cromogranina, Sinaptofisina y p40. Diagnóstico: Metástasis por Melanoma Maligno.

## DIAGNÓSTICO DEFINITIVO

Melanoma maligno estadio IV con metástasis endobronquial derecha

## DISCUSIÓN

El melanoma maligno es un tumor derivado de los melanocitos. Aunque representa menos del 5% de los tumores cutáneos, es responsable de aproximadamente el 60% de los fallecimientos por cáncer de piel. Ello se debe a que es un tumor muy agresivo con gran potencial metastásico, siendo las metástasis cerebrales (75%) y pulmonares (71%) las más frecuentes. En el 5-10% de los pacientes con metástasis de melanoma no se encuentra un tumor primario.

El melanoma endobronquial metastásico es relativamente infrecuente, y supone el 4,5% de las metástasis endobronquiales (MEB). El tiempo medio desde el diagnóstico del tumor primario hasta la aparición de MEB es de 48 meses; sin embargo, se han descrito casos hasta 40 años después. En nuestra paciente, la metástasis fue diagnosticada 13 años más tarde que el primario. Esto se explica por la teoría de la dormancia tumoral, fenómeno que consiste en que las células metastásicas, una vez que se han diseminado por el organismo, se mantienen en un estado no proliferativo durante un periodo determinado de tiempo, en el que el paciente permanece asintomático. Es posible identificar las células tumorales en sangre periférica de pacientes con melanoma, mediante la amplificación del gen de la tirosinasa por PCR, específico de melanocitos. La supervivencia media de los pacientes con metástasis endobronquiales es de 6 a 12 meses.

El melanoma endobronquial es difícilmente distinguible de otras lesiones endobronquiales mediante visión directa por FBC. El diagnóstico diferencial de las lesiones endobronquiales incluye:

- Carcinoma primario endoluminal: broncogénico, adenoide quístico, mucoepidermoide, carcinoide, epidermoide pulmonar
- Metástasis a distancia de carcinomas (los más frecuentes son el de mama, renal, colon, gástrico y próstata)
- Linfoma (Hodgkin y No-Hodgkin)

- Carcinoma laríngeo
- Tumores benignos: hamartoma, lipoma, condroma, leiomioma, adenoma de glándula mucoide, papiloma
- Neumonía con molde bronquial por secreciones
- Tuberculoma
- Sarcoidosis
- Broncoaspiración de cuerpos extraños
- Coágulos sanguíneos. Con frecuencia difíciles de identificar; presentan tendencia al sangrado y a obstruir bronquios subyacentes

En cuanto al tratamiento, no existe consenso ni se han elaborado protocolos a seguir. Diferentes técnicas de intervencionismo permiten resolver la obstrucción bronquial en caso de que exista: láser, electrocauterio, coagulación mediante argón plasma, radioterapia externa o braquiterapia. Nuevos tratamientos sistémicos, que incluyen inmunoterapia como anticuerpos monoclonales anti- CTLA-4 (cytotoxic T lymphocyte-associated antigen 4) o antiPD-1 (programmed-death 1) y la terapia dirigida, como inhibidores de BRAF o MEK, han demostrado mejoría en la supervivencia.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Endobronchial melanoma metastasis 40 years after the excision of the primary cutaneous tumor. Karpathiou G, Froudarakis M, Peoc'hM *Medicine (United States)* (2017) 96(34)
2. Endobronchial, laryngeal and mediastinal melanoma: A rare constellation of metastatic disease. Martinez Pena G, Jiang *CBMJ Case Reports* (2019) 12(5)
3. Metastatic melanoma: a rare cause of central airway obstruction. Abdul Hamid M, Ban Yu-Lin A, Mohammad *NBMJ case reports* (2017) 2017
4. Risk factors related to late metastases in 1,372 melanoma patients' disease free more than 10 years. Osella-Abate S, Ribero S, Quaglino P *International Journal of Cancer* (2015) 136(10) 2453-2457
5. Endobronchial metastases from melanoma: a survival analysis. ChaussendeA, Hermant C, VergnonJ *Clinical Respiratory Journal* (2017) 11(6) 1006-1011

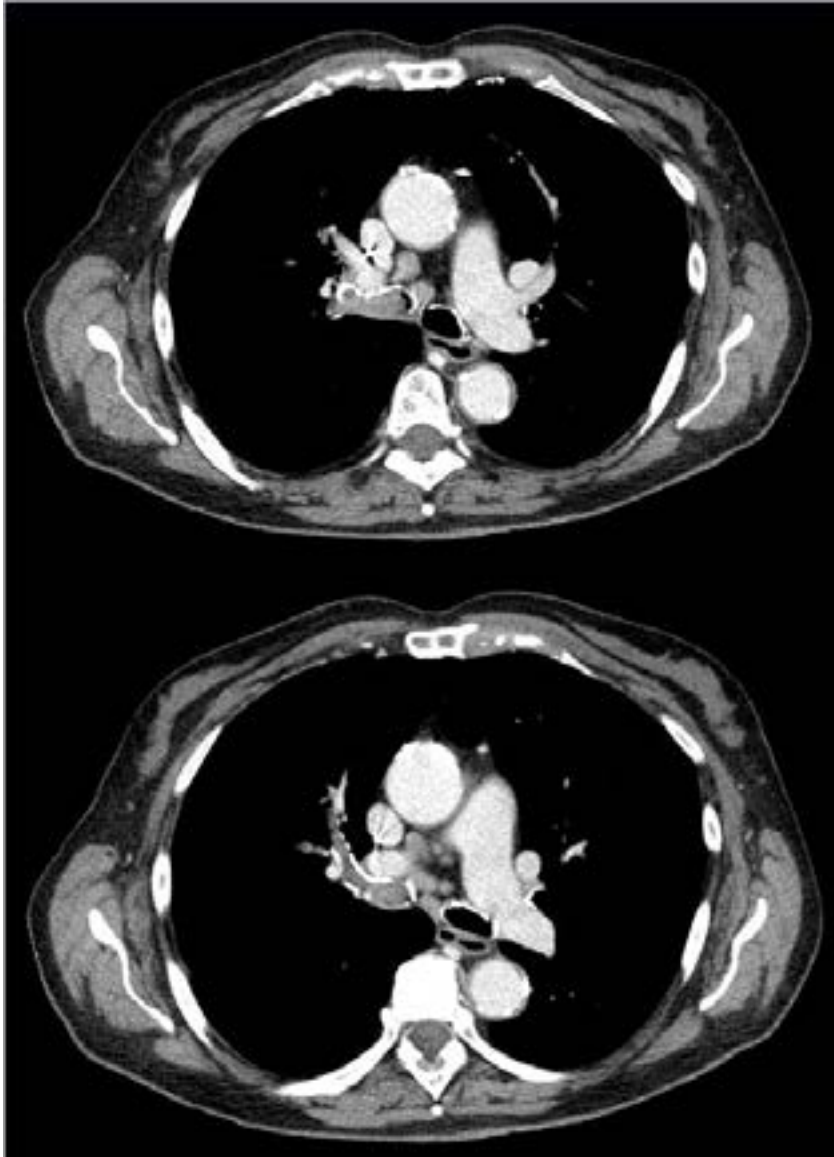


Figura 1. TC de tórax realizado al ingreso en planta de Medicina Interna. Ocupación de bronquio principal y superior derechos



Figura 2. Imagen tomada con el fibrobroncoscopio: lesión en bronquio principal derecho con obstrucción completa de la luz

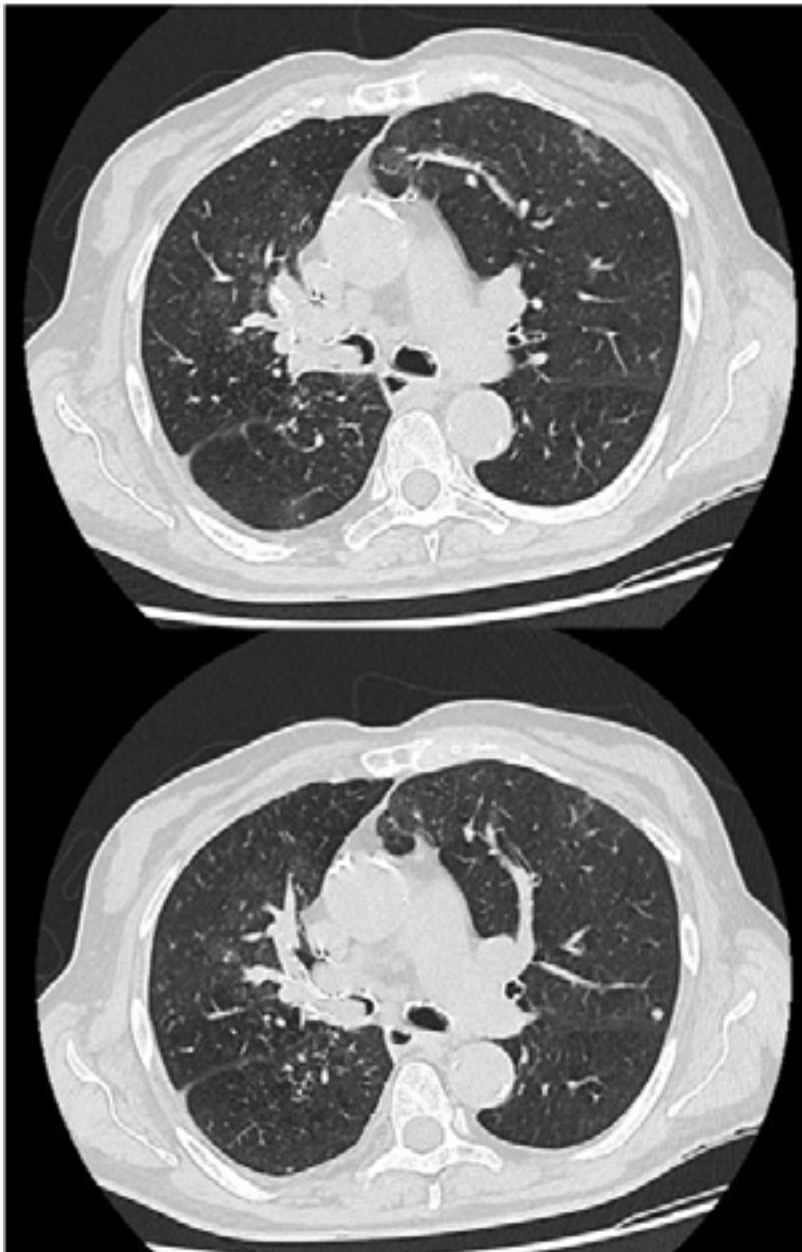


Figura 3. TC de tórax realizado en Unidad de Cuidados Intensivos. Ocupación de bronquio principal y superior derechos



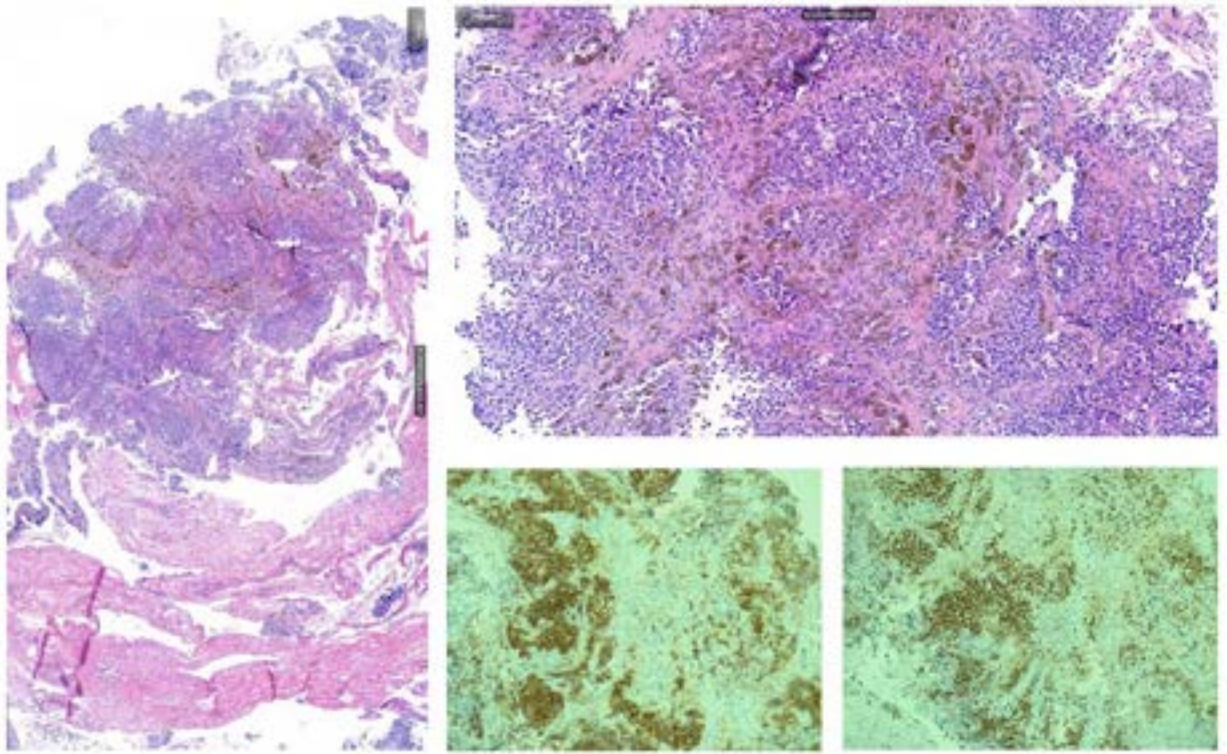


Figura 4. Imagen histológica de melanoma maligno en mucosa bronquial



**Título.** *Endocarditis infecciosa derecha en paciente usuaria de drogas por vía parenteral. ¿Aún debemos pensar en ello?*

### Autor principal

Nuria Gutiérrez Ruiz: Residente de tercer año de Cardiología

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

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

### Otros autores

Helena Alarcos Blasco. Residente de 3º año de Cardiología en el HUMV

Mikel Arrizabalaga Gil. Residente de 3º año de Cardiología en HUMV

Raquel Pérez Barquín. Residente de 4º año de Cardiología en HUMV

### Resumen

La endocarditis infecciosa derecha es una entidad poco frecuente que afecta fundamentalmente a pacientes usuarios de drogas por vía parenteral y portadores de dispositivos intracardiacos. Dado que los síntomas son inespecíficos, nos pueden llevar a un diagnóstico tardío y demorar el tratamiento adecuado lo que se traduce en un aumento de mortalidad. Cobra importancia la obtención de hemocultivos, pruebas de imagen como la ecocardiografía y el escáner corporal para descartar embolismos sépticos. Según la presentación y la evolución, se optará por tratamiento médico o quirúrgico. A continuación, se desarrolla un curioso caso de una paciente joven con endocarditis infecciosa sobre válvula tricúspide y válvula de Eustaquio.

### Palabras clave

Endocarditis infecciosa, tricúspide, vegetación

### Anamnesis

\*Antecedentes personales

Vive en Maliaño con sus dos hijas. No trabaja. Sale a hacer los recados.

No alergias medicamentosas conocidas.

Hábitos tóxicos:

- Fumadora de 8 cigarros al día. Consumo de cocaína inyectada de forma habitual.



No factores de riesgo cardiovascular conocidos.

Sin otros antecedentes personales de interés.

Tratamiento habitual. Metadona.

#### \*Historia actual

Se trata de una mujer de 48 años con antecedentes de consumo de drogas por vía parenteral que acude a Urgencias por fiebre y disnea de varias semanas de evolución hasta hacerse de mínimos esfuerzos.

#### \*Exploración Física

Hemodinámicamente estable con TA 110/70 mmHg. FC 95 lpm. SatO<sub>2</sub> 91% (basal)

Regular perfundida con relleno capilar enlentecido. Ingurgitación yugular. Rítmica, sin soplos audibles. Crepitantes hasta campos medios. Abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación. Ruidos hidroaéreos presentes. Hepatomegalia. Edemas con fóvea hasta raíz de miembros.

#### \*Pruebas complementarias

- ECG. Ritmo sinusal, PR normal, QRS estrecho, bloqueo incompleto de rama derecha, onda q aislada en DIII, sin alteraciones agudas de la repolarización.
- ETT. VI no dilatado con grosores normales. FEVI visual 65% sin alteraciones segmentarias de la contractilidad. VD derecho severamente dilatado con disfunción severa. VAo trivalva con apertura conservada, sin insuficiencias. Válvula mitral de tamaño y función normal. Válvula tricúspide con vegetación de gran tamaño en velo septal condicionando una insuficiencia tricuspídea libre que infraestima la hipertensión sistólica pulmonar. Vena cava inferior dilatada con colapso inspiratorio <50%. Aorta ascendente visualizada de tamaño normal. Lámina de derrame pericárdico que no compromete cavidades.
- Radiografía de tórax. Datos de redistribución vascular. Derrame pleural bilateral de predominio derecho.
- Analítica
  - \*Bioquímica. Urea 92, Creatinina 1.16, TFG 56, GPT 132, GOT 434, GGT 184, Bilirrubina total 0.9, LDH 683, Calcio 8.8, Magnesio 2.2, PCR 15.6, Troponina 247, NT-proBNP 9639
  - \*Hemograma. Leucocitos 21300, Neutrófilos 18900, Hemoglobina 9.2, Plaquetas 173000
  - \*Coagulación. INR 2.75, Ac protrombina 26%
  - \*GSV. pH 7.36, pCO<sub>2</sub> 31, Bicarbonato 17.3, Sodio 131, Potasio 5.3, Lactato 5.1

#### Juicio diagnóstico

Endocarditis infecciosa sobre válvula tricúspide nativa en paciente usuaria de drogas por vía parenteral

- Ingreso por datos congestivos y de bajo gasto

- Vegetación en velo septal que condiciona una insuficiencia tricuspídea libre
- Ventrículo derecho severamente dilatado con disfunción severa

## Tratamiento y evolución

Desde el servicio de Urgencias se ponen en contacto con la Unidad Coronaria dado el mal estado de la paciente y los datos congestivos, realizándose a pie de cama una ecoscopia en la que se objetiva una gran vegetación a nivel del velo septal de la válvula tricúspide condicionando una insuficiencia tricuspídea muy severa con un ventrículo derecho dilatado y disfuncionante, por lo que se decide ingreso. Se inicia tratamiento deplectivo, soporte respiratorio con oxígeno a alto flujo y se inicia perfusión de dobutamina a dosis bajas. Se extraen hemocultivos y se inicia antibioterapia empírica con cloxacilina, ampicilina y ceftriaxona. Se canaliza un catéter Swan-ganz demostrando hipertensión pulmonar severa (como se sospechaba).

En los días posteriores, en hemocultivos se aísla estreptococo del grupo mitis por lo que se continúa con antibioterapia dirigida con ceftriaxona. Se realiza TC en el que se objetivan múltiples embolismos pulmonares y se completa el estudio con ecocardiografía transesofágica donde se aprecia además una vegetación de tamaño considerable ubicada en la válvula de Eustaquio. La evolución en los días siguientes estuvo marcada por empeoramiento a nivel respiratorio a pesar de forzar balance negativo con necesidades de FiO<sub>2</sub> cada vez mayores por lo que finalmente se procede a intubación con imposibilidad de destete respiratorio en los días siguientes.

Dada la evolución, el caso es presentado en sesión médico-quirúrgica. La indicación quirúrgica es clara dado el tamaño de la vegetación (>20mm), la presencia de embolismos sépticos y el grado de la insuficiencia tricuspídea y se consideró que sus hábitos tóxicos no podían contraindicar la cirugía por lo que se planteó recambio valvular tricuspídeo por una prótesis biológica. Se realizó cateterismo izquierdo previo a la intervención quirúrgica con coronarias normales.

Finalmente, se lleva a cabo la cirugía de recambio valvular que, dada la disfunción del ventrículo derecho y la hipoxia, se decide implante de ECMO VA en quirófano, que se retiró a la semana con persistencia de disfunción del ventrículo derecho. Se realizó traqueostomía tras dos semanas de intubación (dada la imposibilidad de destete respiratorio) y continua en fase lenta de recuperación en la Unidad Coronaria.

## Discusión

La endocarditis infecciosa derecha es una entidad poco frecuente (mucho menos que la izquierda). Los principales factores de riesgo son el uso de drogas por vía parenteral o la presencia de dispositivos intracardiacos (1).

La fiebre suele ser el síntoma más común. Pueden originarse émbolos sépticos dando lugar a tos, disnea o incluso hemoptisis. Si el diagnóstico se demora, pueden debutar como insuficiencia cardíaca.

La sospecha sobre todo en aquellos pacientes que presentan fiebre, son adictos a drogas por vía parenteral y presentan infiltrados pulmonares en la radiografía de tórax. Habrá que extraer hemocultivos y realizar una ecocardiografía transtorácica y posiblemente transesofágica para una valoración más estrecha (2).

Su mortalidad suele encontrarse por debajo del 10%.

El microorganismo causal más frecuente es el *Staphylococcus aureus* (aunque en nuestro caso se aisló estreptococos del grupo mitis). La válvula que con mayor frecuencia se afecta es la válvula tricúspide (3).

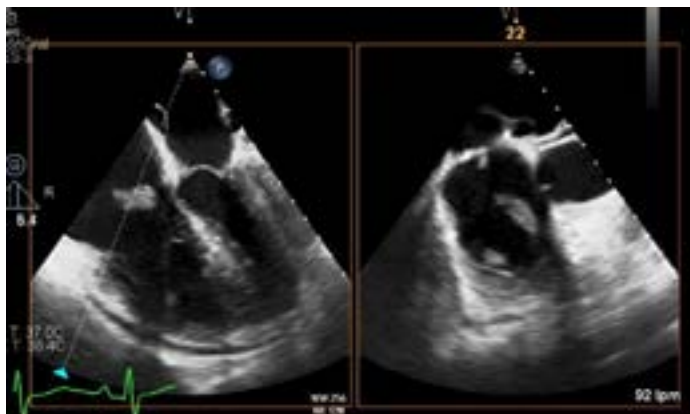
En ocasiones, el manejo médico con tratamiento antibiótico endovenoso puede ser el adecuado (y retirar dispositivos intravasculares si son los responsables del cuadro) (4). Sin embargo, en determinados casos como en vegetaciones de gran tamaño >20mm, embolismos sépticos, insuficiencia tricuspídea severa o hemocultivos persistentemente positivos a pesar de tratamiento antibiótico adecuado hace que el caso pase a ser quirúrgico (como el presentado previamente).

## Bibliografía

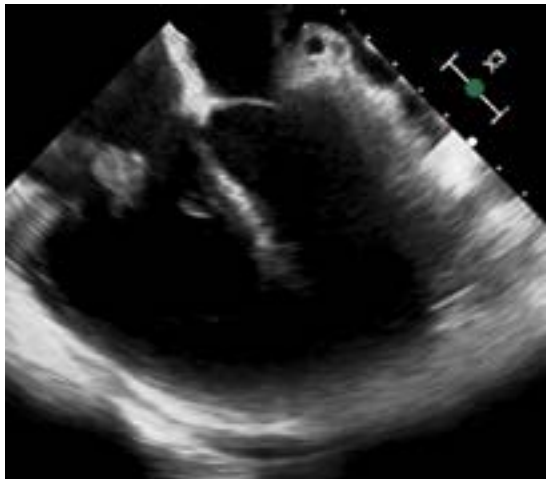
1. Sanaiha, Y., Lyons, R., & Benharash, P. Infective endocarditis in intravenous drug users. *Trends in cardiovascular medicine*. 2020;30(8): 491-497.
2. Luque-Paz, D., Lakbar, I., & Tattevin, P. Endocarditis infecciosa: del diagnóstico al tratamiento. *EMC-Tratado de Medicina*. 2022;26(2): 1-9.
3. Di Mauro, M., Foschi, M., Dato, G. M. A., Centofanti, P., Barili, F., Della Corte, A., ... & Lorusso, R. Surgical treatment of isolated tricuspid valve infective endocarditis: 25-year results from a multicenter registry. *International journal of cardiology*. 2019;292(5): 62-67.
4. Fava, A. M., & Xu, B. (2021). Tricuspid valve endocarditis: Cardiovascular imaging evaluation and management. *World Journal of Clinical Cases*. 2021;9(30); 8974.

## Anexo

1. Ecocardiograma transesofágico. Endocarditis infecciosa derecha.



2. Ecocardiograma transesofágico. Gran vegetación a nivel de la válvula tricúspide.



3. Ecocardiograma transesofágico 3D.





## **CIRUGÍA RADICAL DE CÁNCER DE CÉRVIX EN GESTANTE 2º TRIMESTRE.**

### **Autor principal:**

Marina Hernández Barredo.

Número de Colegiado: 393907550.

Residente de Primer año de Obstetricia y Ginecología.

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Teléfono: 675057868. Email: [marinahernandez7058@gmail.com](mailto:marinahernandez7058@gmail.com).

### **Otros autores:**

Noelia Munguía González. Residente de Primer año de Obstetricia y Ginecología.

Silvia Vilares Calvo. Residente de Primer año de Obstetricia y Ginecología.

Sara del Barrio Longarela. Residente de Primer año de Obstetricia y Ginecología.

### **Resumen del caso:**

Se presenta el caso de una mujer de 40 años en segundo trimestre de gestación que consulta por sangrados anormales. Se evidencia lesión en exocérvix que, tras biopsia, determinación de VPH y resonancia magnética se diagnostica de cáncer de cérvix estadio IIA1 de FIGO asociado a VPH 16 de alto riesgo. Se realiza tratamiento con cirugía radical con feto in situ y feticidio previo, y posteriormente quimioterapia y radioterapia adyuvante.

**Palabras clave:** cáncer de cuello de útero, virus del papiloma humano, segundo trimestre de gestación, histerectomía radical.

## ANAMNESIS

Mujer gestante de 40 años. Origen español, trabajadora de una empresa textil.

Antecedentes personales: hipertensión arterial crónica. Obesidad moderada, IMC 31. No consumo de tóxicos. Alergia al mercurio.

Tratamientos crónicos: yodo, ácido fólico, alfametildopa 250 mg cada 12 h como antihipertensivo durante la gestación, previamente candesartán.

Intervenciones quirúrgicas: lipoma en falange proximal del segundo dedo izquierdo de la mano.

Antecedentes familiares: madre y primas hipertensión arterial crónica.

Antecedentes gineco-obstétricos: tercigesta nulípara, dos abortos (IVE, bioquímico). G3A2.

FUR: 7/8/22.

Tipo menstrual: regular 5/28.

Última citología en 2013, normal.

### Enfermedad actual:

Gestante de 13+3 semanas que acude a urgencias del Hospital de Sierrallana por metrorragia en cantidad menor que regla. No coincide con relaciones sexuales ni esfuerzos físicos. No dolor abdominal. No refiere cambios en el flujo vaginal ni fiebre en domicilio.

Diagnosticada previamente de amenaza de aborto en contexto de metrorragias del primer trimestre por las que fue valorada en urgencias en tres ocasiones en las semanas 6 y 7 de gestación, una de ellas asociado a relaciones sexuales.

## EXPLORACIÓN FÍSICA

Genitales externos normales.

Especuloscopia: cérvix desestructurado en el que se visualiza masa exofítica en labio cervical anterior de tejido friable, muy sangrante al roce. Se recoge muestra para citología y detección de virus del papiloma humano y biopsias de cérvix.

Tacto vaginal: vagina libre, no impresiona infiltración parametrial.

Ecografía transvaginal: cervicometría mayor de 40 mm, en labio anterior se observa imagen de 30 mm hipervascularizada. Feto vivo intraútero, placenta anterior normoinsera alejada del cérvix, líquido amniótico normal.

Se coloca taponamiento vaginal.



## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Citología: calidad de la muestra satisfactoria pero limitada, hipocelular. Resultado: anomalías celulares epiteliales.

Determinación de VPH por PCR: Negativo para tipos de VPH de Bajo Riesgo. Positivo para tipo 16 de VPH de Alto Riesgo. Frotis con células glandulares atípicas compatible con adenocarcinoma endocervical asociado a positividad para tipo 16 de VPH de alto Riesgo.

Biopsia de cérvix: Adenocarcinoma moderada-pobrementemente diferenciado

. Receptores de estrógenos: positividad débil en el 60% de las células.

. Receptores de progesterona: positivo en el 70% de las células.

. p16: positividad marcada.

. CD10: negativo.

. Antígeno carcinoembrionario (CEA): positivo focal.

. Vimentina: negativo.

. Fosfatasa alcalina placentaria: positivo.

. Lactógeno placentario (HPL): negativo.

. Ki67: positivo en el 80% de las células.

. Gonadotropina coriónica humana (HCG): negativo

Ecografía transvaginal en consulta: feto único y vivo que corresponde a amenorrea con CRL (longitud craneocaudal) 13 semanas y BPD (diámetro biparietal) 13 + 5 semanas. Placenta anterior. Zona hiperecogénica con vascularización que entra en ambos lados de canal cervical.

Resonancia magnética de pelvis sin contraste: Tumorción exocervical (28 x 14 x 34 mm) en útero gestante que afecta al labio anterior del cérvix en toda su circunferencia, con invasión de la línea estromal, y se extiende por el fórnix vaginal anterior, sin aparente extensión endocervical. No se visualizan adenopatías locorregionales ni aparente afectación parametrial. Los hallazgos descritos corresponden a un estadio radiológico IIA1 de FIGO. (**Imágenes 1 y 2**)

Analítica de sangre de cara a valoración anestésica: parámetros normales. ECG normal.

## DIAGNÓSTICO

Informan desde anatomía patológica de forma verbal de resultado de la biopsia compatible con adenocarcinoma y se introduce el caso para presentar en sesión de gine-oncología el siguiente día laborable, en la que se decide interconsulta y derivación a Hospital Marqués de Valdecilla.

Para completar diagnóstico se reclaman desde la primera consulta de ginecología de HUMV los informes de anatomía patológica a Hospital de Sierrallana. También se solicita RM de pelvis preferente para estadiaje de la lesión.

Los resultados informan de adenocarcinoma de cérvix, estadio provisional IIA1 de FIGO, asociado a VPH 16 (alto riesgo). Diagnóstico durante proceso gestacional en segundo trimestre, 15+2 semanas.

## TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

En la primera consulta de Ginecología HUMV se inicia el abordaje y se informa de posibilidades:

- Interrupción, expulsión fetal y tratamiento. Riesgo de sangrado al expulsar el feto.
- Cirugía radical con feto intraútero.
- Estadaje ganglionar quirúrgico y actuación en consecuencia.
- Quimioterapia hasta viabilidad y maduración fetal, parto programado por cesárea y tratamiento radical posterior.

En la siguiente consulta, la paciente comunica que ha tomado la decisión de interrumpir la gestación. Se había comentado el caso en Sesión Clínica decidiéndose histerectomía radical conservando ovarios con feto in situ mediante laparotomía y valorando realización de feticidio previo si la paciente estaba conforme con interrumpir. Acepta y se deriva a La Cagiga para completar trámites de interrupción legal del embarazo (ILE) por grave riesgo para la salud materna, condición que se ampara en el artículo 15 de la Ley Orgánica 2/2010 (BOE núm. 55, del 4 marzo del 2010). Se introduce en lista de espera quirúrgica y firma consentimiento informado para ILE. Es valorada por Anestesia: paciente apta para la intervención desde el punto de vista anestésico.

Se habla de nuevo con la paciente y finalmente se decide realizar feticidio previo para disminuir la vascularización uterina y así el riesgo de pérdida hemática materna. La inducción de la muerte fetal se efectúa mediante administración intravascular fetal de cloruro potásico (KCl). En ese momento, edad gestacional 19+2 semanas.

Al día siguiente, ingresa para realización de cirugía programada que se realiza sin incidencias: histerectomía radical + salpinguectomía bilateral + ovariopexia bilateral + linfadenectomía pélvica bilateral por laparotomía. Se envían muestras a anatomía patológica de: útero con trompas y feto in situ, ampliación de margen vaginal anterior y laterales, ganglios pélvicos derechos e izquierdos.

Buena evolución postoperatoria: tolerancia oral, micción y deposición correctas, dolor controlado con analgesia, analítica de sangre con bioquímica, hemograma y coagulación normales y herida quirúrgica buen aspecto. Alta de la planta de ginecología al cuarto día tras la cirugía.

Los resultados de la anatomía patológica de las piezas quirúrgicas muestran un estadaje postoperatorio IIIC (pT1b2, pN1mi) de la FIGO. Ante hallazgo de enfermedad localmente avanzada se solicita PET-TAC, con resultado negativo, y se inicia tratamiento con quimiorradioterapia adyuvante.

La paciente fue valorada por Psicología por duelo no complicado.

## DISCUSIÓN:

El cáncer de cérvix uterino es el cuarto cáncer más frecuente en el sexo femenino y el tercer tumor en términos de mortalidad en las mujeres entre 15 y 44 años.

La presencia de infección por virus del papiloma humano de alto riesgo es condición necesaria para la evolución de la enfermedad. El 70-75% de los casos son producidos por VPH tipos 16 y 18.<sup>1</sup>

El cribado del cáncer de cuello uterino es una intervención de salud pública de gran importancia para la identificación de lesiones precursoras y así prevenir el desarrollo de la neoplasia.<sup>2</sup>

El cáncer de cérvix es la neoplasia más frecuente en la gestación. Su incidencia es 1/2500 embarazos. El criterio clave que determina la supervivencia es el estadio (**imagen 3**) en el momento del diagnóstico.<sup>3</sup>

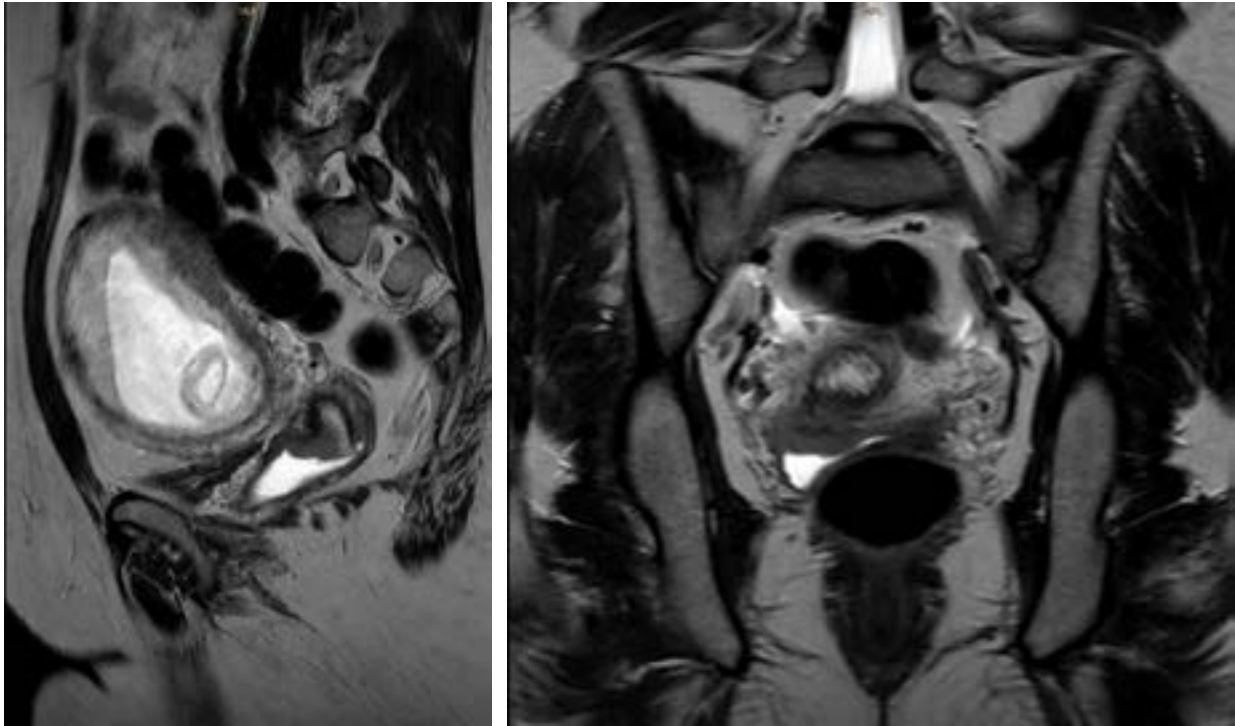
La enfermedad puede sospecharse ante la aparición de sangrado genital anormal, especialmente postcoital, clínica con la que debutó nuestra paciente. El diagnóstico requiere de confirmación anatomopatológica. Siempre que hay una lesión visible, esta debe biopsiarse.<sup>1</sup>

Las opciones terapéuticas son las mismas que en la mujer no gestante, pero el manejo va a depender del momento de la gestación en el que se diagnostique y de la decisión final de la paciente, puesto que se trata de decidir entre interrumpir la gestación o seguir adelante con ella aceptando el riesgo de progresión de la enfermedad, un dilema que genera importante malestar. De forma general, está contraindicado el parto vaginal por riesgo de sangrado y de diseminación. El tratamiento de cáncer de cérvix invasivo en el primer trimestre de gestación y en el segundo en etapas fetales previables tempranas se realiza de igual manera que en la mujer no gestante, basado en la histerectomía radical con feto in situ en estadios IB a IIA y la radioterapia en estadios superiores. En el segundo trimestre a partir de la semana 20 podría plantearse postponer el tratamiento de estadios iniciales. En el tercer trimestre de forma general se realizará cesárea en cuanto se alcance la madurez fetal y se realizará tratamiento quirúrgico después.<sup>3</sup>

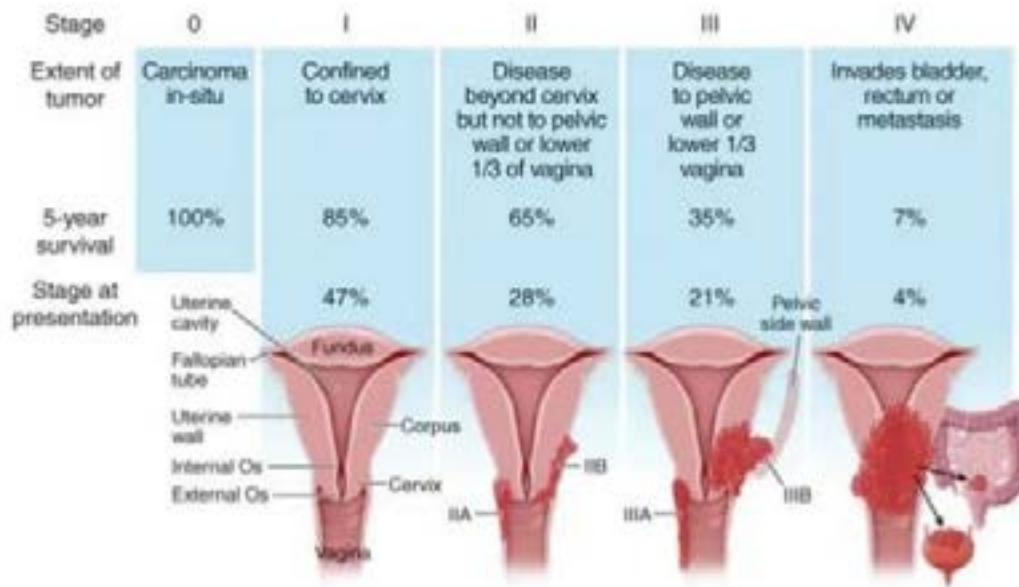
A destacar de este caso la importancia del cribado mediante citología y determinación de VPH, la coordinación entre centros y la rapidez con la que se tomaron las decisiones terapéuticas siempre informando correctamente a la paciente de las opciones y respetando su libertad de decisión.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Oncoguía SEGO: Cáncer de cuello uterino. Guías de práctica clínica en cáncer ginecológico y mamario. Publicaciones SEGO, Octubre 2018.
2. AEPCC-Guía: Prevención secundaria del cáncer de cuello del útero, 2022. Conducta clínica ante resultados anormales de las pruebas de cribado. Autores: Torné A; Andía, D; Bruni L; Centeno C et al.
3. Monleón J, Goberna L, Monleón FJ. Cáncer Y Gestación. Clínica e Investigación en Ginecología y Obstetricia. 2006;33(3):80–92.



Imágenes 1 y 2: RM de pelvis.



Source: Longo DL, Fauci AS, Kasper DL, Hauser SL, Jameson JL, Loscalzo J: Harrison's Principles of Internal Medicine, 18th Edition: www.accessmedicine.com

Imagen 3: Estadios cáncer de cérvix.

**TÍTULO: Un caso de manía probablemente inducido por tramadol y corticoides**

**AUTOR PRINCIPAL:**

- Nombre y apellidos: Paula Alejandra Hernández Liebo
- N° de Colegiado: 39390431
- Especialidad, año de residencia: Residente de segundo año de Psiquiatría
- Datos de contacto: paulaalejandra.hernandez@scsalud.es, 656989013, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**OTROS AUTORES:**

- Jorge Romay González, Residente de segundo año de Psiquiatría, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.
- Claudia Sevilla Díez, Residente de segundo año de Psiquiatría, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**RESUMEN:** Se expone el caso de una mujer de mediana edad que acude al Servicio de Urgencias por dolor tras accidente, tratado con dosis elevadas de **tramadol** y varias administraciones intramusculares de **corticoesteroides**, siendo evidente un comportamiento extraño por lo que es valorada por el Servicio de Psiquiatría. Se sospecha episodio de manía secundario a medicamentos y se decide ingreso hospitalario en Medicina Interna, con posterior traslado a la planta de Psiquiatría por dificultades en el manejo. Se retira tramadol y se inicia olanzapina en dosis crecientes hasta dosis de 15 mg/día, con mejoría clínica progresiva, siendo dada de alta al mes con olanzapina a dosis de 12,5 mg/día y cita en consultas externas. Valorada por última vez a inicios de abril, asintomática, y habiendo recuperado la funcionalidad previa. Se retira gradualmente la olanzapina y se da de alta con control por Médico de Atención Primaria.

**PALABRAS CLAVE:** Manía, tramadol, corticoesteroides

### Anamnesis

Se trata de una mujer de 35 años que acude a Urgencias a inicios de octubre acompañada por su marido por dolor, donde se decide dejar en evolución para control del mismo y avisan a Psiquiatría por comportamiento extraño.

Como antecedentes personales médicos destacan un hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina; no presenta antecedentes personales ni familiares psiquiátricos.

Debido al estado clínico de la paciente que más adelante se describirá, es el marido quien aporta la información.

Hace aproximadamente mes y medio, la paciente sufre un accidente mientras descendía un río en canoa, recibiendo un fuerte impacto de otra canoa en la cadera izquierda y en la zona lumbar, siendo arrastrada varios metros. Desde entonces importante dolor que le causa limitación funcional, no respondiendo a analgésicos de primera línea, lo que ha conllevado a la realización de múltiples pruebas complementarias (Rx, TAC y RM) y a recibir varios tratamientos analgésicos, que incluyen derivados opiáceos y corticoides. En concreto, ha recibido seis dosis de betametasona intramuscular (cada vial contiene 11,4 mg de betametasona, un equivalente a 95 mg de prednisona) a lo largo del mes de septiembre, con una separación mínima de tres días y máxima de cinco; y hace diez días, el Médico de Atención Primaria receta tramadol/paracetamol, conteniendo cada comprimido 75 mg de tramadol y 650 mg de paracetamol. La paciente lleva nueve días tomando seis comprimidos de dicho medicamento, según refiere por orden médica, suponiendo esto un total de 450 mg de tramadol diarios (dosis máxima diaria recomendada es de 300 mg), y 3900 mg de paracetamol diarios (dosis máxima diaria segura de 4000 mg) [Ver Figura 1].

Desde hace una semana, siendo una persona previamente reservada y discreta, presenta un cambio abrupto en su conducta, su marido no la reconoce. Habla sin parar, está muy inquieta, con importante irritabilidad, muy activa en redes sociales y contactando con gente con la que hacía años que no hablaba, comiendo en exceso y apenas durmiendo, activa también por la noche y con comportamientos extraños. Se pasa el día hablando por teléfono. Entre los comportamientos más bizarros, se pone gafas de sol y la capucha por temor a parálisis si le iluminan los faros del coche y la pasada noche ha referido repentinamente estar embarazada, se hace un test a las cuatro de la mañana, que es negativo, quedándose más tranquila, y se pone a hablar con una expareja. Su marido, por

la coincidencia temporal con el inicio del tramadol, consigue que la paciente deje de tomarlo.

Al dirigirnos a la paciente, presenta una evidente alteración del comportamiento. Se encuentra inquieta, mandando audios por teléfono y mostrando sus genitales, pues refiere aumento de la libido. Refiere que el motivo de acudir a Urgencias fue haberse asustado tras sangrado periungueal escaso mientras se hacía la manicura, pero que ahora se encuentra muy bien, mejor que nunca, aunque reconoce encontrarse más acelerada de lo normal (“como una moto”, “como si mi metabolismo estuviese acelerado”) y más irritable en ocasiones. Refiere sensación de aumento de capacidades (hiperlucidez), mejoría de percepción de atributos físicos (“me siento más guapa”, “con la piel más tersa”) y aumento de planes. También refiere aumento del apetito y disminución de la necesidad del sueño.

#### Exploración física

- Exploración Traumatológica y Neurológica: Sin hallazgos relevantes.
- Exploración Psicopatológica: Consciente y orientada. Colaboradora, inadecuada. Aspecto descuidado. Actitud pueril. Pérdida de distancias (coge al personal sanitario de la mano, usa diminutivos para llamarlos...) y desinhibición. Inquietud psicomotriz. Importante labilidad afectiva. Verborreica, con presión del habla, difícil de interrumpir, dificultad para seguir un hilo conductor, que traduce taquipsiquia. Hipertímica, expansiva, cierta disforia, con sensación de bienestar subjetiva, sobreestimación de capacidades, hiperestesia, mejor percepción de atributos físicos y múltiples planes de futuro. No clínica psicótica. Hiperorexia, disminución de necesidad de sueño y aumento del deseo sexual. No ideación autolítica. Juicio de realidad parcialmente comprometido. Insight parcial.

#### Pruebas complementarias

- Análisis de sangre: Bioquímica (incluye perfil hepático, renal y tiroideo), hemograma y coagulación. Resultados: Muestra elevación leve de las enzimas hepáticas (GOT de 87 U/I, GGT de 32 U/I y GPT de 99 U/I). Resto sin hallazgos relevantes.
- Análisis de orina: Tóxicos. Resultado: Negativo.
- Prueba de Radiología: Resonancia Magnética Cerebral. Resultado: Sin hallazgos de significación patológica.



Diagnóstico: Episodio maníaco único sin síntomas psicóticos probablemente inducido por medicamentos (tramadol y/o corticoides)

#### Tratamiento y evolución

Se decide ingreso hospitalario en Medicina Interna, con posterior traslado a planta de Psiquiatría por dificultades de manejo. Durante los primeros días presenta síntomas afectivos de manía (taquipsiquia, estado de ánimo expansivo, dificultades para mantener la atención y el hilo conductor de la conversación, disminución de horas de sueño y despertar precoz). Se inicia tratamiento con olanzapina, teniendo que alcanzar dosis de 15 mg/d ante la persistencia de la clínica, con tratamiento coadyuvante durante los primeros días con diazepam (hasta dosis de 15 mg/día) e hipnótico (lormetazepam 2mg/día). Buena respuesta al tratamiento, con normalización del ritmo de sueño, discurso sin alteraciones de ritmo ni de contenido y buena conciencia de enfermedad. A nivel orgánico, presenta incremento progresivo de transaminasas y GGT (GPT 209 U/I, GOT 75 U/I y GGT 127 U/I) en posible relación con daño hepático agudo leve secundario a dosis altas de paracetamol. En los dos últimos días, se observa importante somnolencia diurna por lo que se reduce la olanzapina a 12,5 mg/día. Por mejoría clínica, se decide el alta hospitalaria aproximadamente, al mes de ingreso para continuar seguimiento en consultas externas de Psiquiatría.

Valorada a nivel ambulatorio posteriormente, remisión completa de sintomatología, reincorporación laboral y recuperación de funcionalidad previa. También normalización de pruebas de función hepática. Se decide disminución progresiva de olanzapina y alta por parte de Psiquiatría, con control por Atención Primaria.

#### Discusión

La aparición de clínica psiquiátrica secundaria a la administración de corticoides está ampliamente descrita en la literatura. La sintomatología leve es muy frecuente (presente hasta en el 75 %), y dentro de los cuadros psiquiátricos, los trastornos afectivos son lo más frecuente (1). La fisiopatología es poco conocida y algunas investigaciones le otorgan un papel en el comienzo del trastorno bipolar (al igual que harían otros medicamentos como los antidepresivos). Existe una relación dosis-dependiente, aumentando el riesgo a partir del equivalente a 40 mg/día (la paciente tomaba un equivalente de 95 mg/administración), pudiendo aparecer la clínica desde veinticuatro horas hasta varios meses después, aunque lo más frecuente es en los once primeros días



(1). Sin embargo, respecto a la inducción de episodios de manía por uso de tramadol hay muy poca bibliografía, pero estudios recientes (la mayoría casos clínicos) lo han descrito. Curiosamente, el tramadol tiene un mecanismo de acción similar a la venlafaxina, el antidepresivo con mayor riesgo (junto a los tricíclicos) de viraje a manía en pacientes con trastorno bipolar, el cual también se ha visto que tiene utilidad como analgésico en el dolor crónico. En los casos clínicos revisados (2, 3, 4) los pacientes han estado tomando dosis diarias de tramadol de casi la mitad que la paciente de este caso [Tabla 1]. Otro aspecto reseñable del caso es el posible daño hepático leve que probablemente el paracetamol pudo producir, pudiendo disminuir esto el metabolismo del tramadol y aumentando sus niveles en sangre. Posiblemente, tanto los corticoides como el tramadol han influido en la aparición del cuadro.

También destacar que hay evidencia de aparición de clínica maníaca por levotiroxina, medicamento que la paciente tomaba por hipotiroidismo desde hace más de diez años, pero que ha podido contribuir en la génesis del episodio. Por otro lado, es conocida la relación entre alteraciones del eje hipotálamo-hipófisis-tiroides y el trastorno bipolar (5), patología para la cual la paciente probablemente es genéticamente predispuesta.

Este caso tiene como objetivo alertar sobre este potencial efecto adverso del tramadol, ampliando el foco más allá de los corticoides y los antidepresivos, para de este modo, ser más cautos a la hora de administrarlo y a qué dosis, y para poder interrumpir el fármaco en caso de sospecha, incluso de forma más precoz y llegando a evitar un ingreso hospitalario.

### Bibliografía

1. Pérez Martínez, E, et al. Manía inducida por el tratamiento con corticoesteroides: revisión a partir de un caso clínico. Revista de la Asociación Española de Neuropsiquiatría. 2015.
2. Felthous, AR, et al. Tramadol-associated mania: A case report. Journal of opioid management, 13(3), 197–200. 2017.
3. Bravo, M. et al. Manía con síntomas psicóticos inducida por abuso de tramadol. A propósito de un caso clínico. Conference Paper. 22º Congreso de la Sociedad Española de Patología Dual (SEPD) 2020.
4. Pestana, L. et al. Tramadol: Relieves Pain, Improves Mood, Induces Mania. The primary care companion for CNS disorders. 20(4), 17102193. 2018
5. Valls JMG. Neuroquímica de los trastornos bipolares. [Internet]. 2001. Psiquiatría.com.



Figura 1. Tramadol (T, en verde) y corticoides (C, en rosa) administrados. Inicio de la sintomatología maníaca (símbolo de relámpago), cese de medicación (cruz roja).

DOSIS (mg/día) TRAMADOL	Días hasta clínica	Días tomándolo	Días hasta remisión tras suspensión
225	2	4	5 (4)
225	10		10 (3)
200	4	14	14 (2)
450	5	9	Aprox. 30

Tabla 1. Comparación toma de tramadol y curso clínico de distintos casos clínicos (número entre paréntesis en última columna hace alusión a la referencia bibliográfica). La última fila corresponde al caso clínico presentando.

## **Título**

Parada cardiorrespiratoria, fracaso renal agudo y síndrome compartimental en contexto de una enfermedad de McArdle. A propósito de un caso.

## **Autor principal**

Mario Holgado Fernández; N° Col: 393907185; Residente de 4º año de cirugía ortopédica y traumatología. Teléfono: 660914679; email: [marioholgadofernandez@gmail.com](mailto:marioholgadofernandez@gmail.com) , Centro de trabajo: Hospital Universitario Marques de Valdecilla (HUMV).

## **Otros autores**

- ∞ Carmen Andrea Yusta Ortiz: Residente de 4º año de Medicina de Familia y Comunitaria. Centros de trabajo: Hospital Universitario Marques de Valdecilla, Centro de Salud Doctor Morante.
- ∞ Jon Zubiaur Zamacola: Residente de 4º año de Cardiología. Centros de trabajo: Hospital Universitario Marques de Valdecilla
- ∞ Marta Boya Fernández: Residente de 4º año de Nefrología. Centros de trabajo: Hospital Universitario Marques de Valdecilla

## **Resumen**

La enfermedad de McArdle es una glucogenosis autosómica recesiva causada por la deficiencia de glucógeno fosforilasa muscular que provoca la acumulación de glucógeno en el músculo esquelético. Por lo general, la enfermedad de McArdle se caracteriza por intolerancia al ejercicio con calambres musculares y mioglobinuria, sin embargo, en casos excepcionales la clínica puede ser mucho mas compleja y grave.

Presentamos el caso de un varón de 26 años que sufre una parada cardiorrespiratoria e insuficiencia renal aguda en contexto de una rhabdomiólisis masiva que revela una enfermedad de McArdle. Además, en el transcurso del proceso el paciente sufre un síndrome compartimental en miembros superiores tratado de forma conservadora.

Aunque el deterioro muscular es constante en la enfermedad de McArdle, rara vez se ha notificado rhabdomiólisis masiva, sin publicaciones que describan una parada cardiorrespiratoria asociada a una insuficiencia renal aguda grave y un síndrome compartimental como características de presentación.

## **Palabras clave**

Compartimental, McArdle, cardiorrespiratoria

## **Anamnesis**

### **Motivo de consulta:**

Paciente varón de 26 años que ingresa de forma urgente en la unidad de cuidados intensivos tras presentar episodio sincopal brusco y una parada cardiorrespiratoria (PCR) mientras jugaba un partido de pádel.

### **Antecedentes personales y familiares:**

Episodios recurrentes de coluria desde los 20 años tras actividad física intensa. Intolerancia al ejercicio intenso, especialmente durante los primeros 5 minutos. Episodios de rigidez, calambres y contracturas cuando realiza buceo. Síncopes con el esfuerzo. Hiperuricemia. Exfumador hace 3 meses. No antecedentes familiares de cardiopatía.

### **Episodio actual:**

Paciente que sufre episodio sincopal brusco mientras hacía deporte por el cual se avisa al equipo de emergencias, que encuentran al paciente con contracción tónica de las extremidades y sin respuesta a estímulos, por lo que se administran 10 mg de diazepam, provocando una mejoría del nivel de consciencia. Posteriormente, se le traslada a urgencias del HUMV consciente, con mal estado general y tendencia a la hipotensión. En Urgencias sufre nuevo episodio sincopal y es trasladado al box vital donde el paciente entra en asistolia, iniciándose resucitación cardiopulmonar avanzada (RCPA). Durante RCPA se produce disociación electromecánica (DEM) y un episodio de taquicardia ventricular (TV) sin pulso, que sale con un choque a 200 J. Finalmente, recupera pulso en ritmo sinusal y se traslada a unidad de cuidados intensivos (UCI), donde tiene lugar un nuevo episodio de DEM y posterior asistolia, implantándose sistema de Oxigenación por Membrana Extracorpórea (ECMO) Veno-arterial en parada, con inicio del soporte tras 50 minutos desde el inicio de la reanimación.

### **Exploración física**

A su llegada a urgencias y previa parada cardiorrespiratoria:

Temperatura: 36,5°C; Tensión Arterial (TA):100/55 mmHg; Frecuencia cardiaca: 110 latidos por minuto (lpm); Saturación O<sub>2</sub>:96%; Frecuencia Respiratoria: 17 respiraciones por minuto (rpm). Mal estado general y tendencia a la hipotensión, aunque consciente y orientado. Palidez mucocutánea, sudoroso. A los pocos minutos de su llegada, el paciente sufre el primer episodio de Parada cardiorrespiratoria.

### **Pruebas complementarias**

#### **Electrocardiograma (ECG)**

En el ECG a su llegada a la unidad taquicardia sinusal a 122 lpm. QRS estrecho. No datos de isquemia aguda. No cambios evolutivos en ECGs seriados que sugieran isquemia.

#### **Análisis de laboratorio**

Inicialmente, sin alteraciones reseñables. Posteriormente, en el curso de la parada presenta hiperpotasemia de hasta 8,9mEq/l y acidosis metabólica severa, con un lactato de hasta 9,8mmol/L. Además, presenta una CK 10000U/l que aumenta de forma progresiva hasta 314157U/l; hipocalcemia (5,4mg/dl); hipoalbuminemia (2,3g/dl); troponinas de 11714ng/l y elevación de ALT y AST (480/1300U/l). Disminución progresiva de la diuresis hasta desarrollar a los pocos días un deterioro severo de la función renal (Cr 2.81, Urea 100, Filtrado Glomerular (FG) <30 ml/min). (**Figura1**)

### Pruebas de imagen

- Tomografía Computarizada (TC) craneal en primeras 24 horas (h) que descarta datos de isquemia y/o sangrado agudo intracraneal.
- TC toracoabdominal: musculatura prominente generalizada y sufusión hemorrágica en el cuello, región supraclavicular y mediastino superior.
- Ecografía transtorácica en primeras 48h: Ventrículo izquierdo no dilatado con fracción de eyección de 50-55%. Hipocinesia a nivel septal. No valvulopatías. Ventrículo derecho normal. No derrame pericárdico. Raíz aórtica no dilatada.
- Ecografía miembros superiores: Lesión muscular con patrón bilateral y asimétrico, más llamativa en segmentos proximal derecho, en relación a rabdomiólisis (**Figura 2**)

### Estudio inmunológico:

ANA y ANCA negativos. Inmunoblot PM/DM negativo. (**Figura 3**)

### Anatomía patológica

Biopsia de músculo esquelético: Necrosis precoz (metabólica). (**Figura 3**)

### Estudio genético

Miopatías estructurales: negativo; Miopatías metabólicas: Homocigoto mutado en PYGM (Glucogenosis tipo V); Homocigoto mutado para la variante termolábil Val368Ile y heterocigoto para la variante Met647Val de CPT-II. (**Figura 4**)

### Diagnóstico

1. Parada cardiorrespiratoria con disfunción de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) en contexto de rabdomiólisis por:
  - ∞ Glucogenosis tipo V (enfermedad de McArdle)
  - ∞ Disfunción de CPT-2 (homocigoto para variante termolábil)
2. Fracaso renal agudo (FRA) por rabdomiólisis severa
3. Síndrome compartimental (SC) en miembros superiores por rabdomiólisis.

### Tratamiento y evolución

El paciente ingresa en nuestro hospital en el contexto de una parada cardiorrespiratoria de origen desconocido, por lo que en un primer lugar, se realizaron, en el servicio de urgencias, maniobras de RCPA administrando un total de 7mg de adrenalina. Durante la RCPA se produce episodio DEM y episodio de TV, que se resuelve con un choque a 200J. Una vez recuperado el pulso, nuevo episodio de DEM a la llegada a UCI, por lo que se reinician maniobras de RCPA y se implanta ECMO debido a la mala respuesta al tratamiento. Desde el ingreso, el paciente está con ECMO, aportando 4,2L(3400rpm) y necesidad de inotrópicos y vasopresores a dosis supraterapéuticas (dobutamina (DB), noradrenalina (NA), adrenalina y terlipresina) por Tensión arterial media(TAM)<40mmhg. A las 24h de ingreso, mejoría de parámetros que permiten el descenso progresivo de vasopresores, y retirada de terlipresina (DB: 30mcg/kg, NA: 0,16mcg, Adrenalina: 0,11mcg y ECMO aportando 2,7L (2750 rpm)). Con ello mantiene TAM >70mmHg. Se inicia anticoagulación con heparinas, se baja flujo de oxígeno a 2L por hipocapnia y se inicia descenso de inotrópicos y aumento de vasopresores para mantener la precarga. Tras 48h, el paciente mantiene presiones de llenado muy bajas y dependientes de volumen, teniendo que aumentar NA a dosis medias. Lactato en descenso (2.4mmol/l) y saturación venosa central de O<sub>2</sub> al 70%, sin embargo, inicia progresivo empeoramiento de la función renal (Cr 1.6) con oliguria y aumento de las transaminasas (AST y ALT). Por ello, se pauta reposición de albúmina para corregir la hipocalcemia, y sobrecarga de

volumen para mantener las presiones de llenado. Además, se objetiva un aumento del volumen y presión en miembros superiores, sobre todo en compartimento deltoideo y bicipital, que tras la evaluación clínica y la medida de la presión del compartimento se confirma un SC de duración desconocida, por lo que se valora el riesgo/beneficio de las fasciotomías en un paciente anticoagulado, optando finalmente por realizar tratamiento conservador mediante medidas físicas y farmacológicas con Dexametasona (80mg/8h) y Enantyum 50mg/8h. A las 72h, además del aporte de volumen de días anteriores, se añade furosemida y bicarbonato para alcalinizar orina como tratamiento de la rabdomiolisis. Finalmente, ante la ausencia de respuesta renal, se pauta hemodiafiltración veno-venosa continua (HFVVC) con terapias de diálisis y sustitución 1000/1000 y extracción de 150cc que se modifica a parámetros de 1300/1300 con extracción de 150cc ya que la orina residual persiste colúrica.

Durante los días posteriores se retira DBT a dosis de 1ml/h, se pauta Urapidilo para control tensional y se suspende el bicarbonato y la furosemida.

Al 5º día, y después de una estabilización clínica y mejoría de la FEVI, se retira ECMO con buena tolerancia y buen control de TA tras retirar aminas vasoactivas. Al día siguiente, se transfunden 2 concentrados de hematíes por anemización y 1 pool de plaquetas, se retira sedación y ventilación mecánica con buena tolerancia y se inicia terapia rehabilitadora intensiva, que mantendrá todos los días, para el tratamiento del SC. Debido al FRA, se suprime HFVVC y se inicia hemodiálisis intermitente (10 ciclos en total), forzando diuresis con furosemida 80mg/6h. Se inicia pauta de descenso de corticoides, y ante sospecha de disfunción del CPT2, se recomienda evitar ayuno más de 6h y se pauta Sugarmix y Carnitina c/8h.

Tras 8 días de ingreso, se ajustan fármacos vasoactivos para el control de TA descompensada durante el ingreso (Nifedipino 60mg/12h, Doxazosina 8mg/24h, betabloqueante (BB) 2.5mg/12h, Hidralacina 25mg/8h), manteniendo TA sistólica en 120-130 mmHg. Además, se inicia reposición de calcio, magnesio e hidroferol debido a hipocalcemia en relación a rabdomiolisis y niveles bajos de vitamina D.

Tras 17 días, gran mejoría clínica excepto de la función renal y el déficit motor de miembros superiores, por lo que es alta a la planta de nefrología para seguimiento y tratamiento del FRA, donde se suspende Hidralacina bajo vigilancia estrecha de TA, se inicia tratamiento con Rocaltrol para aumentar la absorción intestinal de calcio y se disminuyen dosis de hipotensores (Nifedipino y BB) manteniendo diuresis alrededor de 1000ml y TA 100/50mmhg, sin datos de sobrecarga.

Al día 34, el paciente es dado de alta tras una excelente evolución renal (FG 80) y cardiológica, y con buena respuesta al tratamiento rehabilitador que continua diariamente para recuperar el déficit motor, consiguiendo una recuperación casi completa de la fuerza y el balance articular a los 8 meses.

Finalmente, en la consulta de consejo genético, se le pauta el tratamiento con el que se encuentra en la actualidad: Carnitina, complejos vitamínicos y Ramiprilo 2,5mg, con buena tolerancia y sin presentar episodios similares desde entonces.

## Discusión

El caso corresponde a un paciente de 26 años que se traslada al servicio de urgencias del HUMV tras síncope por esfuerzo. Durante su estancia en urgencias sufre PCR que, tras estabilización inicial, se solventa con la implantación de ECMO en UCI.

Tras analizar las pruebas de imagen y laboratorio iniciales, se sospecha una rabdomiolisis de origen desconocido, por lo que inicialmente, se pauta tratamiento para solventar las alteraciones electrolíticas y se introduce volumen para ayudar a mantener un correcto gasto cardíaco y promover la eliminación de mioglobina (1). En este contexto, se realizan



estudios de autoinmunidad para valorar el origen de la miopatía, que en un principio se plantea que pudiera ser inflamatoria.

Durante las primeras horas, se objetiva también un aumento del volumen y presión del compartimento bicipital y deltoideo, planteando como diagnóstico más probable un SC secundario a la rhabdomiólisis, sin embargo, debido a que el diagnóstico del SC es fundamentalmente clínico, resulta complicado tener un diagnóstico certero en nuestro paciente, dada la dificultad en la exploración al encontrarse sedado (**tabla 1**). Por este motivo, y porque se desconocía el tiempo de instauración del mismo, se decidió realizar un tratamiento conservador, debido a la contraindicación de fasciotomías si el SC lleva más de 12h de instauración y el elevado riesgo de hemorragia debido a la anticoagulación por el uso del ECMO (**2**).

El paciente evoluciona favorablemente con el tratamiento implantado, manteniendo buena respuesta cardiaca, por lo que se retira ECMO y ventilación mecánica, ajustando la medicación vasoactiva para el control de las tensiones. Sin embargo, a pesar de la mejoría cardiológica, se produce un empeoramiento brusco de la función renal entrando en FRA debido a la rhabdomiólisis. Es por ello que se inicia hemodiálisis intermitente y se fuerza diuresis con furosemida. Tras 10 ciclos de hemodiálisis y tras la normalización de los valores de CK el paciente recupera la función renal  $FG > 80$ .

Finalmente, el paciente es dado de alta tras 34 días de ingreso con el diagnóstico definitivo de Glucogenosis tipo-V (enfermedad de McArdle) y disfunción del CPT-2 (**tabla 2**).

En este caso, la presencia de la forma termolábil del CPT-2, que provoca el bloqueo de la vía oxidativa (beta oxidación de ácidos grasos) tras la administración de ciertos fármacos (diazepam) o el estrés, hizo que el paciente presentase una depleción energética a causa del ayuno prolongado (**3,4**). Además, debido a su enfermedad de McArdle, no se pudo activar la glicólisis, que en hipoxia pasa a ser determinante para la supervivencia del músculo, provocando una rhabdomiólisis masiva, responsable de las alteraciones analíticas, que provocaron a su vez la PCR, el FRA y el SC (**3**)(**figura 5**). Es por ello, que la mejoría clínica se inicia con los aportes de glucosa y la supresión de fármacos que bloquean CPT-2 (Valproato, anestésicos, ibuprofeno y diazepam a dosis elevadas), además de la terapia de soporte y rehabilitadora.

Para concluir, es importante conocer que no existe tratamiento curativo para la enfermedad de McArdle. En consecuencia, los pacientes se limitan a recibir terapias paliativas destinadas a atenuar los síntomas de esta patología. Entre ellos, destacan: la terapia dietética (evitar ayunos y suplementación de vit B6); realizar ejercicios aeróbicos; mantener buena hidratación con ingesta de bicarbonato para alcalinizar la orina y prevenir la mioglobulinuria; ingestión diaria de carnitina, monohidrato de creatina y coenzima Q10 para incrementar la capacidad energética del músculo y por último, el uso de ramiprilo a dosis bajas de 2,5 mgr/día para mejorar la tolerancia al ejercicio (**3,4**).

## Bibliografía

1. Sauret JM, Marinides G, Wang GK. Rhabdomyolysis. *Am Fam Physician*. 2002; 65(5): 907-12.
2. Hanandeh A, Mani VR, Bauer P, Ramcharan A, Donaldson B. Identification and Surgical Management of Upper Arm and Forearm Compartment Syndrome. *Cureus*. 2019; 11(10)
3. Loupy A, Pouchot J, Hertig A, Bonnard G, Bouvard E, Rondeau E. Rhabdomyolyse massive révélant une maladie de McArdle [Massive rhabdomyolysis revealing a McArdle disease]. *Rev Med Interne*. 2007;28(7):501-3.
4. Nafria-Soria H, Moreno-España J, Sánchez-Herrero H, García-Menéndez E, Castillo CM, Fernández-Valle I. Rhabdomyolysis in a patient with McArdle's disease. *Enferm Intensiva (Engl Ed)*. 202;32(1):48-53.

Anexo: Figuras

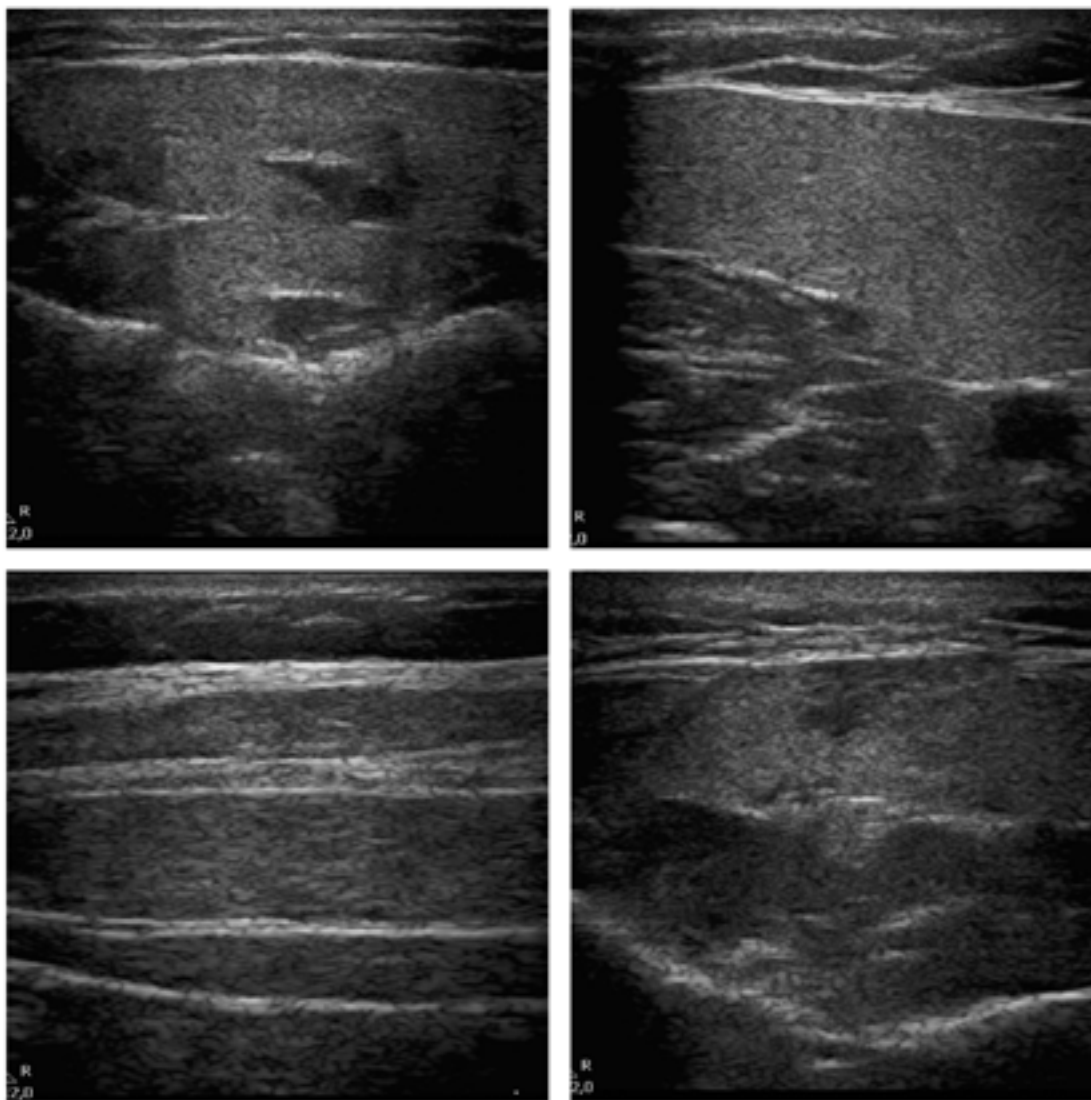
BIOQUÍMICA

BIOQUÍMICA GENERAL				
Avisado K de 8.9 mmEq/L.				
Tipo de muestra: Plasma, Suero	Resultados		Unidades	Rangos de referencia
Glucosa suero	208	↑	mg/dl	74 - 109
Urea suero	49		mg/dl	19 - 49
Creatinina suero	1.1		mg/dl	0.72 - 1.18
Filtrado Glomerular estimado (CKD-EPI)	>90		ml/min/1.73m2	≥ 60
Multiplicar por 1.159 si el individuo es de raza negra				
Sodio suero	130	↓	mEq/l	135 - 145
Potasio suero	8.9	↑↑	mEq/l	3.5 - 5.1
ALT (GPT) suero	189	↑↑	U/l	10 - 49
Bilirrubina Total suero	0.2	↓	mg/dl	0.3 - 1.2
Proteína C Reactiva en mg/dl	<0.4		mg/dl	≤ 0.5
Procalcitonina suero	0		ng/ml	≤ 0.1
Valores de riesgo para sepsis:				
< 0.5 - riesgo bajo				
0.5-2.0 - riesgo moderado repetir en 24h				
> 2.0-10.0 - riesgo alto				
>10.0 - alta probabilidad de sepsis grave o shock séptico				
Lactato plasma	7	↑↑	mmol/L	0.5 - 2
Cambio de unidades. Para pasar de mmol/L a mg/dL multiplicar por 9				

BIOQUÍMICA GENERAL				
Tipo de muestra: Suero	Resultados		Unidades	Rangos de referencia
Urea suero	69	↑	mg/dl	19 - 49
Creatinina suero	2.34	↑	mg/dl	0.72 - 1.18
Filtrado Glomerular estimado (CKD-EPI)	37	↓	ml/min/1.73m2	≥ 60
Multiplicar por 1.159 si el individuo es de raza negra				
Bilirrubina Total suero	0.6		mg/dl	0.3 - 1.2
CK suero	117100	↑↑	U/l	46 - 171
Albumina suero	2.7	↓	g/dl	3.2 - 4.8
Calcio suero	7.2	↓	mg/dl	8.4 - 10.4
Fósforo suero	4.7		mg/dl	2.4 - 5.1
Magnesio suero	1.9		mg/dl	1.6 - 2.5
Proteína C Reactiva en mg/dl	8.1	↑	mg/dl	≤ 0.5

Figura 1: Resultados de estudios bioquímicos durante el ingreso. Figura superior: representa las alteraciones de los parámetros bioquímicos (hiponatremia, hiperpotasemia y ALT) en el momento del ingreso. Figura inferior: representa las alteraciones de los parámetros bioquímicos (elevación de CK, hipoalbuminemia e hipocalcemia) y el deterioro de la función renal (FGE <37 ml/min) tras 4 días de ingreso.





**Figura 2:** Imágenes de ecografía muscular de deltoides y bíceps: En su conjunto, se observan signos ecográficos de lesión muscular con un patrón bilateral y asimétrico en segmentos proximales, en relación a rhabdomiólisis por ejercicio.

### INMUNOLOGÍA

AUTOANTICUERPOS			
Tipo de muestra: Suero	Resultados	Unidades	Rangos de referencia
<b>Ac Anti-Nucleares</b>	Negativo		
<b>Ac Anti-DNA Nativo</b>	<9.8 Negativo	UI/ml	≤ 40
	Cambio de punto de corte desde el día 21/3/2019		
<b>Ac Anti-Sm</b>	Negativo		
<b>Ac Anti-SSa</b>	Negativo		
<b>Ac Anti-SSb</b>	Negativo		
<b>Immunoblot Poli-Dermatomiositis</b>	Negativo		
	Especificidades estudiadas: Mi-2, TIF-1 gamma, MDA5, NXP2, SAE1, Ku, PM-Sci100, PM-Sci75, Jo-1, SRP, PL-7, PL-12, EJ, OJ, Ro-52		
<b>Ac Anti-Mieloperoxidasa</b>	<3.2 Negativo	UI/ml	≤ 20
	Cambio de punto de corte desde el día 21/3/2019		
<b>Ac Anti-Proteinasa 3</b>	<2.3 Negativo	UI/ml	≤ 20
	Cambio de punto de corte desde el día 21/3/2019		

MATERIAL REMITIDO:	ANATOMÍA PATOLÓGICA
(A) - Biopsia músculo esquelético.	
(B) - Biopsia músculo esquelético.	
<b>DIAGNÓSTICO:</b>	
(A, B) - Músculo esquelético, deltoides y biceps derechos, biopsia:	
- Los cambios histopatológicos y enzimohistoquímicos orientan a necrosis precoz (metabólica).	

**Figura 3:** Resultados de los estudios inmunológicos y de anatomía patológica. Figura superior: representa los resultados del estudio inmunológico que aporta resultados negativos (ANA, ANCA e Immunoblot PM/DM) descartando así una miopatía inflamatoria. Figura inferior: Representa los resultados anatomopatológicos de las biopsias musculares del biceps y deltoides, donde se aprecia una necrosis metabólica en relación a miopatía metabólica secundaria a enfermedad mitocondrial, causante a su vez del síndrome compartimental.

Estudio solicitado: Interpretación de la variante p.Arg50\* en el gen PYGM.

**RESULTADO:**

Hemos identificado una variante de tipo nonsense en homocigosis en el gen PYGM, lo que permite realizar el diagnóstico de enfermedad de McArdle (Glucogenosis tipo V; OMIM#232600).

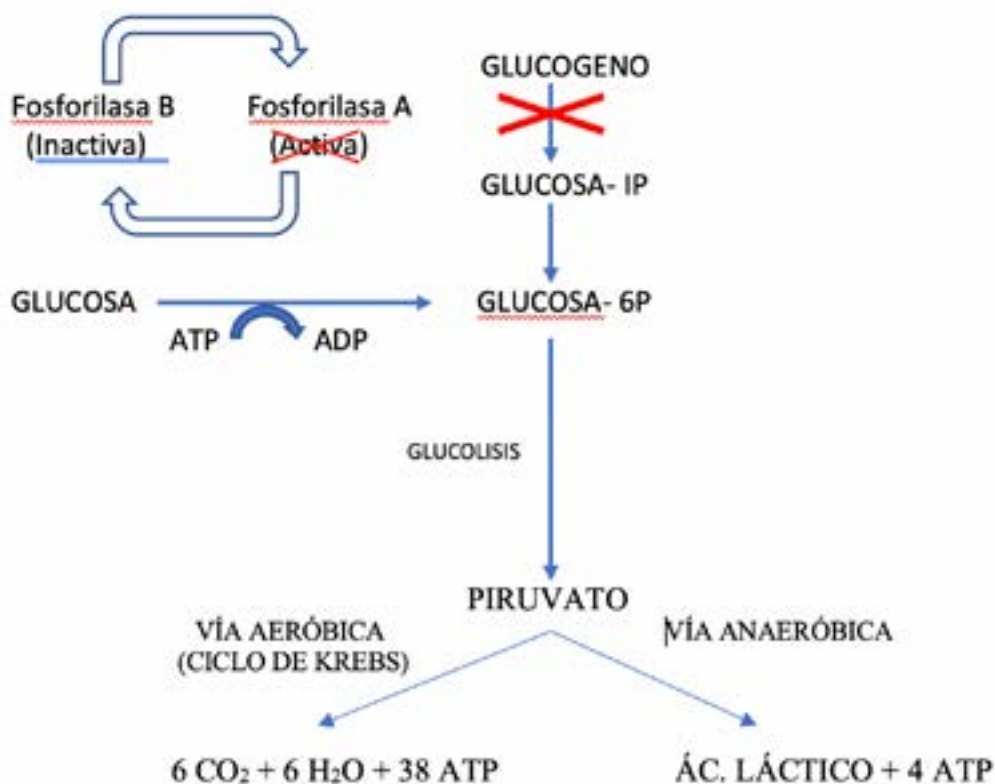
Gen	Variante	Resultado	Patogenicidad	Frecuencia en gnomAD
PYGM	NP_005600.1:p.Arg50*	Homocigosis	Patogénica	0,150%
	NM_005609.2:c.148C>T		(+++)	
	NC_000011.9:g.64527223G>A			

**Interpretación clínica**

Consideramos la variante p.Arg50\* en el gen PYGM como patogénica y causante de enfermedad en homocigosis. Se trata de una de las variantes más documentadas en relación con la enfermedad de McArdle [Glucogenosis tipo V; OMIM#232600], siendo la más frecuentemente identificada en cohortes de pacientes españoles, en las que representa alrededor del 50% de los alelos patogénicos. La enfermedad de McArdle es una miopatía metabólica caracterizada por fatiga rápida, mialgia y calambres desencadenados por ejercicio. El 95% de los pacientes presenta el fenómeno de second wind (alivio transitorio de los síntomas tras reposo, considerado patognomónico), el 66% niveles de CK>2000 U/L, el 25% debilidad en reposo de músculos proximales y hasta el 50% episodios recurrentes de mioglobinuria que muy infrecuentemente evolucionan a insuficiencia renal. La edad de comienzo es variable, aunque más del 60% debutan en la 1ª década de la vida. Los síntomas y la calidad de vida de los pacientes parecen mejorar con un estilo de vida activo y la realización de entrenamiento leve-moderado. Se considera recomendable la ingesta de azúcares simples previa a la realización de ejercicio físico intenso y la adopción de una dieta rica en carbohidratos complejos. El hallazgo de estas variantes, diagnósticas de enfermedad de McArdle, debe ponerse en el contexto clínico del paciente – recomendándose una reevaluación fenotípica (particularmente de la afectación muscular/metabólica). Las anomalías cardiológicas asociadas a la enfermedad de McArdle son poco frecuentes y cuentan con un número limitado de pacientes reportados con alteraciones diversas [Ratinov et al., 1965; Wheeler et al., 1983; Nicholls et al., 1996; Lepoivre et al., 2002; Moustafa et al., 2013; Jones et al., 2018]. Es por ello que consideramos que no se deben excluir otras causas para la afectación cardíaca de este paciente.

La enfermedad de McArdle presenta una herencia autosómica recesiva, por lo que todos los descendientes del caso índice serían portadores heterocigotos obligados. Aunque típicamente asintomáticos, la presencia de la variante en heterocigosis puede incrementar el riesgo a desarrollar miopatía por estatinas, por lo que en caso de estar bajo dicho tratamiento, se aconseja monitorizar estrictamente los valores de CK en estos individuos. De confirmarse que los progenitores del caso índice son heterocigotos, cada hermano/a del paciente tendría un 25% de probabilidad de ser afecto, un 50% de ser heterocigoto asintomático y un 25% de ser no portador. Esta variante tiene valor clínico predictivo y su estudio está indicado en otros miembros de la familia con cuadro muscular compatible. El cribado en otros individuos asintomáticos en riesgo, mayores de edad, es electivo. Esta información es relevante para el individuo y su familia y debe comunicarse en el contexto de un adecuado asesoramiento genético.

**Figura 4:** Resultados del estudio genético. Estudio genético de miopatías estructurales: negativo; miopatías metabólicas: Homocigoto mutado en PYGM (Glucogenosis tipo V); Homocigoto mutado para la variante termolábil Val368Ile y heterocigoto para la variante Met647Val de CPT-II, no mutaciones patogénicas para las formas miopáticas tipo adulto (Ser113Leu).



**Figura 5:** Patogenia de la enfermedad de McArdle: En los pacientes con la enfermedad de McArdle, existen mutaciones en el gen PYGM que codifica la isoforma muscular de la glucógeno fosforilasa o miofosforilasa. Esto provoca un bloqueo en el primer paso de la glucogenolisis muscular, provocando una intolerancia a las contracciones musculares isométricas (vía anaeróbica) y también a los ejercicios dinámicos o aerobios (vía aeróbica).

<b>CLÍNICA DEL SÍNDROME COMPARTIMENTAL. REGLA DE LAS 5-P</b>	<b>DOLOR (PAIN)</b>
	<b>AUMENTO DE LA PRESIÓN</b>
	<b>AUSENCIA DE PULSOS</b>
	<b>PALIDEZ</b>
	<b>PARESTESIAS y/o PARALISIS</b>

**Tabla 1.** Clínica del síndrome compartimental. Regla de las 5-P. El diagnóstico del síndrome compartimental es fundamentalmente clínico y presenta como síntoma fundamental el dolor y seguidamente el aumento de la presión del compartimento afecto. Además de estos dos síntomas principales, la presencia de palidez, parestesias o finalmente la ausencia de pulsos, apoyan el diagnóstico.

<b>Glucogenosis musculares primarias</b>	<b>Defecto enzimático (gen)</b>	<b>Característica Clínicas</b>
II, Pompe	Alfa-glucosidasa ácida (GAA)	Infantil: Cardiomegalia, hepatomegalia, hipotonía Juvenil y adulto: debilidad progresiva
III, Cori	Enzima desramificante (AGL)	Infancia: hipotonía, debilidad, hepatomegalia, cardiopatía, hipoglucemia. Adulto: debilidad progresiva
IV, Andersen	Enzima ramificante (GBE1)	Congénita: hipotonía, fallo hepático. Juvenil y adulto: debilidad proximal
V, McArdle	Miofosforilasa (PYGM)	Intolerancia al ejercicio, mialgia, calambres, Tardía: mioglobinuria, debilidad.
VII, Tarui	Fosfofructoquinasa (PFKM)	Intolerancia al ejercicio, mialgia, calambres, mioglobinuria, debilidad, anemia hemolítica
IX	Fosforilasa quinasa (PHKA1)	Intolerancia al ejercicio, mialgia, calambres, mioglobinuria, debilidad, hepatopatía y cardiopatía
PGK	Fosfoglicerato quinasa (PGK1)	Intolerancia al ejercicio, mialgia, calambres, mioglobinuria, debilidad, anemia hemolítica y epilepsia
X	Fosfoglicerato mutasa (PGAM2)	Intolerancia al ejercicio, mialgia, calambres, mioglobinuria, debilidad,
XI	Lactato deshidrogenasa (LDHA)	Intolerancia al ejercicio, mialgia, calambres, mioglobinuria, debilidad, acroeritema
XII	Aldolasa (ALDO-A)	Intolerancia al ejercicio, debilidad, anemia hemolítica
XIII	Beta-enolasa (ENO)	Intolerancia al ejercicio, debilidad,
XIV	Fosfoglucomutasa (PMG-1)	Intolerancia al ejercicio, mioglobinuria

**Tabla 2.** Principales características clínicas de las glucogénesis musculares primarias.



# RETENCIÓN DE RESTOS OVULARES Y UTILIDAD DE LA HISTEROSCOPIA

## AUTOR PRINCIPAL:

ELENA JUNCAL RUIZ; NC: 393907304; OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA; MÉDICO INTERNO RESIDENTE, 3º AÑO.  
628624095 / [e.juncalruiz@gmail.com](mailto:e.juncalruiz@gmail.com) / HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA

## OTROS AUTORES:

ADRIANA GONZÁLEZ GARCÍA; OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA; MÉDICO INTERNO RESIDENTE, 2º AÑO; HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA.

SARA DEL BARRIO LONGARELA; OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA; MÉDICO INTERNO RESIDENTE, 1º AÑO; HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA.

LUCIA RODRIGO GÓMEZ; OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA; MÉDICO INTERNO RESIDENTE, 2º AÑO; HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUES DE VALDECILLA.

## **RESUMEN**

Los restos ovulares o placentarios consisten en la retención de tejido corial en la cavidad uterina después de un aborto. La ecografía es la prueba de imagen habitualmente utilizada de primera línea para su diagnóstico. El legrado uterino se utiliza para la evacuación de estos tejidos, pero puede tener complicaciones como la perforación uterina, adherencias intrauterinas y evacuación incompleta de restos. Debido a que la persistencia de restos suele ser focal, la extracción de los mismos bajo visión directa y de manera dirigida mediante la histeroscopia, nos parece la alternativa más segura y efectiva, si no existe un sangrado abundante, superando a la extracción “a ciegas” de los restos, al disminuir la posibilidad de aparición de las complicaciones relacionadas con la realización del legrado uterino.

**PALABRAS CLAVE:** aborto séptico, restos ovulares, ecografía, histeroscopia, legrado, metotrexato.



Se presenta el caso de una mujer de 33 años, que como antecedentes personales presenta una espina bífida y un bocio leve con tiroiditis difusa. Intervenida quirúrgicamente de cesárea, del menisco y del ligamento cruzado anterior. Como antecedentes gineco-obstétricos, un aborto y una cesárea. Acude a urgencias (enero de 2022) por un sangrado vaginal que es inferior a regla y dolor abdominal, diagnosticándose mediante ecografía transvaginal de aborto diferido. Se decide comenzar tratamiento médico en el hospital con misoprostol vaginal, administrándose 200 microgramos de misoprostol vaginal cada doce horas. Tras recibir cinco dosis de misoprostol vaginal se visualiza un contenido intracavitario de quince milímetros y se decide alta de la paciente a domicilio. Dos días después de recibir el alta, acude de nuevo a urgencias por sensación de “bulto genital”. Se encuentra estable hemodinámicamente y tras colocación de espéculo vaginal, se visualiza salida de un conglomerado de restos (susceptible de tejido placentario) de unos ocho centímetros, malolientes (se envía muestra para cultivo), sin sangrado vaginal activo. En la ecografía transvaginal se visualiza contenido intracavitario de veinticuatro milímetros de grosor. Se decide comenzar con antibioterapia: Amoxicilina-Clavulánico 875 miligramos por 125 miligramos, un comprimido cada ocho horas durante siete días y de nuevo dos comprimidos de 800 microgramos de misoprostol vaginal durante cuatro días.

Cinco días después, acude de nuevo a urgencias por fiebre de hasta 39°C (grados centígrados), que no cede con paracetamol. Refiere además un sangrado vaginal similar a regla con expulsión de coágulos, con la siguiente exploración. Presenta una temperatura de 39.1 °C, una tensión arterial sistólica de 70 mmHg (milímetros de mercurio) y una tensión arterial diastólica de 40 mmHg, así como una frecuencia cardíaca de 110 latidos por minuto.

Por tanto, se encuentra hipotensa y taquicárdica. Consciente y orientada. El abdomen es blando y depresible y presenta dolor a la palpación profunda de forma generalizada.

Los genitales externos, cuello cervical y vagina son de aspecto normales. Presenta salida de coágulos en cantidad escasa a través del orificio cervical externo, ligeramente malolientes. Al tacto vaginal presenta dolor a la movilización cervical.

Se solicita analítica urgente (hemograma, bioquímica y coagulación con perfil de sepsis), hemocultivo, urocultivo, cultivos genitales y endometrial.

En la ecografía transvaginal se visualiza contenido intracavitario de veinticuatro milímetros de grosor.

Es diagnosticada de aborto séptico y el tratamiento en urgencias fue de analgesia y fluidoterapia endovenosa. Además, se inicia antibioterapia endovenosa de amplio espectro de manera inmediata ante la sospecha diagnóstica: Ampicilina dos gramos cada cuatro horas, Gentamicina 240 miligramos por 80 mililitros cada veinticuatro horas y Clindamicina 900 miligramos cada ocho horas.

Por tanto, se decide ingreso hospitalario y se informa al equipo de Anestesiología de indicación de legrado evacuador por diagnóstico de aborto séptico. Además, se informa del caso a la Unidad de Cuidados Intensivos. En quirófano, se realiza legrado evacuador aspirativo con salida de abundantes restos abortivos. Se comprueba útero vacío mediante ecografía.

Se visualiza sangrado similar a regla que no cede tras 800 microgramos de Misoprostol rectal y compresión hemostática, por lo que se decide colocación de Sonda Foley, taponamiento vaginal con una compresa y sonda vesical permanente.

El resultado de la analítica fue el siguiente: Proteína C Reactiva: **5.0** mg/dl (0.1 - 0.5); Procalcitonina suero: **1.12** ; Leucocitos: **10.4** x 10<sup>3</sup>/μL; Neutrófilos: **88.4%** ; Hemoglobina: **10.1 g/dL** y Hematocrito: **29.5 %**

Los resultados de los diferentes cultivos fueron los siguientes:

- Restos placentarios: *Streptococcus anginosus*
- Hemocultivo: *Prevotella bivia*
- Exudado vaginal: *Streptococcus gallolyticus*
- Exudado endocervical: *Streptococcus gallolyticus*, resto negativo.
- Exudado endometrial: *Streptococcus gallolyticus*

Cuatro días después del legrado, la paciente se encuentra afebril, estable hemodinámicamente por lo que se decide alta a domicilio con antibioterapia oral. Quince días después de ser dada de alta, acude a control a consulta de aborto farmacológico. Refiere que continúa teniendo sangrados puntuales, aunque niega fiebre o dolor abdominal significativo. Se toman de nuevo muestras para cultivos vaginales y endocervicales. Mediante ecografía transvaginal se visualiza útero con masa de veinticinco milímetros heterogénea y muy vascularizada en cavidad-fondo.

Se solicita la subunidad β de la hormona gonadotropina coriónica en suero (BHCG), lactógeno placentario, ecografía en la unidad, así como resonancia magnética de pelvis y radiografía de tórax para descartar enfermedad trofoblástica.

Los cultivos extraídos en dicha consulta fueron normales, la BHCG en suero fue de 273 mU/ml y el Lactógeno Placentario en suero tuvo un valor negativo. La ecografía en la unidad describe una imagen endocavitaria que invade miometrio en zona anterofúndica de 32.2 x 22.2 milímetros, muy vascularizada. **(IMAGEN 1)**

Se realiza una Histeroscopia diagnóstica una semana después ante la sospecha de enfermedad molar en donde se describe una masa endometrial que se introduce en pared lateral izquierda de la cara anterior uterina, compatible con restos placentarios vascularizados.

Durante el procedimiento se inicia un sangrado muy abundante que no cede de manera espontánea por lo que se traslada a la paciente de manera urgente para extracción de analítica completa, pruebas cruzadas y control del sangrado.

Finalmente ingresa debido a sangrado abundante; se encuentra afebril, normotensa y estable hemodinámicamente. El sangrado cede una vez se traslada a la paciente a la planta de Ginecología, por lo que se decide alta a domicilio tras veinticuatro horas de ingreso, debido a buen estado general, ausencia de sangrado y estabilidad hemodinámica.

La biopsia endometrial realizada durante la histeroscopia describe mínimos fragmentos fibrinonecróticos con inflamación y sangre que engloba material fibrinonecrótico e inflamatorio.

La Resonancia Magnética informa de una masa endometrial inespecífica que infiltra el espesor del miometrio en el fondo y cuerno uterino izquierdo con componente mixto endocavitario e infiltrativo miometrial y en el estudio con contraste, con marcado aporte vascular.**(IMAGEN2)**

Los hallazgos son inespecíficos, dado que es complejo diferenciar entre retención de productos de la concepción y neoformación de estirpe trofoblástica mediante esta técnica. En favor de la primera opción consta el contexto clínico de legrado reciente y los hallazgos de la anatomía patológica, por lo que probablemente este sea el caso, si bien a

favor de la sospecha de neoformación de estirpe trofoblástica iría el marcado aporte vascular miometrial.

Se solicita una nueva determinación BHCG y se decide sesionar el caso en el servicio, proponiéndose una dosis de Metotrexato para disminuir el riesgo de sangrado y la masa. Posteriormente se programa histeroscopia quirúrgica para resección de los restos intracavitarios y toma de nueva muestra para análisis anatomopatológico y descartar con certeza enfermedad trofoblástica. Tras diez días tras la administración de Metotrexato, refiere ausencia de sangrado y el resultado de BHCG en suero fue de 133 mU/ml. Se realiza nueva histeroscopia quirúrgica donde se visualiza una masa de tejido violáceo y necrótico que ocupa toda la cara anterior, esfacelos blanquecinos en la unión de la masa y el endometrio que impresiona de restos. Se procede a la resección completa del componente intracavitario y se objetiva tejido violáceo muy vascularizado compatible con tejido placentario, pudiendo tratarse de acretismo o neoformación, enviándose muestra para análisis anatomopatológico y con resultado de tejido deciduocorial desvitalizado. **(IMAGEN 3)**

Tras un mes desde la intervención histeroscópica, acude a control. Se encuentra asintomática y en la analítica presenta una hemoglobina de 11.8 g/dL y una BHCG en suero de 9 mU/ml. En la ecografía transvaginal se describe un contenido intracavitario de dieciséis milímetros, sin captación doppler color. Se realiza nueva histeroscopia en consulta, donde se describe en cara anterior masa polipoidea necrótica compatible con restos, pero libres en cavidad, no impresiona de gran infiltración. Se realiza una histerosonografía posterior, donde se visualiza masa polipoidea compatible con restos de unos 20 x 20 milímetros con buen grosor miometrial anterior para resección, por lo que se resecta en quirófano con histeroscopia.

Tras ocho meses desde el diagnóstico del aborto, presenta una hemoglobina de 12.3 g/dL, persiste asintomática y una BHCG en suero menor a 2 mU/ml. Se realiza una nueva histeroscopia en consulta donde no se visualizan restos abortivos, únicamente un mínimo defecto endometrial en cara anterior donde estuvieron los restos, pero buen tapizado, por tanto, se le da de alta de las consultas de ginecología-histeroscopia, consiguiendo gestación un año después.

El aborto séptico se refiere a cualquier aborto, espontáneo o inducido, que se complica con una infección uterina. La sintomatología incluye dolor pélvico y/o abdominal, sensibilidad uterina, flujo vaginal purulento, sangrado vaginal y/o fiebre. Como implica el nombre de aborto séptico, las personas con infección uterina pueden progresar a una infección grave que desencadena una disfunción orgánica potencialmente mortal causada por la respuesta del huésped a la infección. Los marcadores de infección grave pueden incluir fiebre ( $>38,0$  °C) o hipotermia, taquipnea, taquicardia y leucocitosis o leucopenia. El aborto séptico puede progresar rápidamente y ser letal. Por lo tanto, cualquier paciente que presente dolor abdominal/pélvico, sensibilidad uterina y fiebre en el contexto de pérdida o interrupción del embarazo o embarazo reciente debe ser evaluado rápidamente. Una vez reconocido, el enfoque general incluye antibióticos intravenosos empíricos de amplio espectro, soporte de líquidos endovenosos y evacuación quirúrgica del útero (1)

Cuando hablamos de restos ovulares o placentarios (ROP), nos referimos a la retención de tejido corial en la cavidad uterina después de un aborto, una interrupción del embarazo, parto o cesárea. Se estima que la aparición de estos tejidos retenidos se produce en alrededor de un 1% de los partos a término y probablemente tengan una incidencia mayor en los partos pretérmino y en el 6% de los abortos, que llega al 15% cuando éstos son farmacológicos (2)

El diagnóstico suele establecerse en base a la sospecha clínica e historia clínica, siendo la ecografía la prueba de imagen habitualmente utilizada de primera línea. Los hallazgos ecográficos como la existencia de una masa ecogénica intrauterina, generalmente hipervascularizada y con señal doppler de baja resistencia, la existencia de engrosamiento endometrial, generalmente mayor de quince milímetros y la existencia de una interfase irregular endometrio-miometrial, deben hacernos sospechar la existencia de esta patología (2)

El legrado uterino se utiliza para la evacuación de estos tejidos, pero puede tener complicaciones como la perforación uterina, adherencias intrauterinas y evacuación incompleta de restos. Debido a que la persistencia de restos suele ser focal, la extracción de los mismos bajo visión directa y de manera dirigida mediante la histeroscopia, nos parece la alternativa más segura y efectiva, si no existe un sangrado abundante, superando a la extracción “a ciegas” de los restos, al disminuir la posibilidad de aparición de las complicaciones relacionadas con la realización del legrado uterino. La ecografía transvaginal es la prueba de elección para el diagnóstico de los ROP en la que se valora el tamaño y la vascularización del material retenido. La tipificación de los ROP según la clasificación de Gutenberg puede orientar sobre el riesgo de complicaciones y por ello también acerca del momento y la técnica a emplear. Los casos que presenten vascularización abundante a nivel miometrial (Gutenberg tipo 3) se debe considerar el diagnóstico diferencial con la Malformación Arteriovenosa y ser derivados a un centro de referencia por el alto riesgo de complicación hemorrágica (3,4)

En pacientes con imágenes ecográficas sugerentes de retención de restos corioplacentarios o malformación arteriovenosa, los procedimientos con visión directa evitan las complicaciones inmediatas y futuras. El diagnóstico mediante la clasificación de Gutenberg permite definir el tipo de acceso con extracción en frío con pinza Grasper para los tipos 0 y 1, o la aplicación de una prueba farmacológica con metotrexato y resección histeroscópica para los tipos 2 y 3 en pacientes hemodinámicamente estables. **(CUADRO 1 y 2)** La respuesta al metotrexato observada en la valoración histeroscópica es favorable e implica la reducción del tamaño de la lesión y de la vascularidad; por lo tanto, disminución del riesgo de sangrado y complicaciones. Es un procedimiento más seguro, económico, con menos eventos incómodos para la paciente (3,4)

En aquellos casos en los que la ecografía no sea concluyente, se debe valorar la histeroscopia diagnóstica para confirmar o descartar la sospecha diagnóstica de ROP. La conducta expectante en mujeres asintomáticas o con sangrado leve es una opción efectiva y segura que consigue tasas de resolución espontánea publicadas de hasta un 90% a las 6 semanas, período de tiempo equivalente al de una menstruación. Si la conducta expectante no resulta efectiva o la situación clínica de la paciente lo requiere estaría indicada la extracción quirúrgica de los restos. En este caso la extracción histeroscópica que actúa bajo visión directa únicamente sobre el material retenido sin afectar el endometrio ni cavidad uterina sanos debería ser la técnica de primera elección (2,3,4)

## BIBLIOGRAFÍA

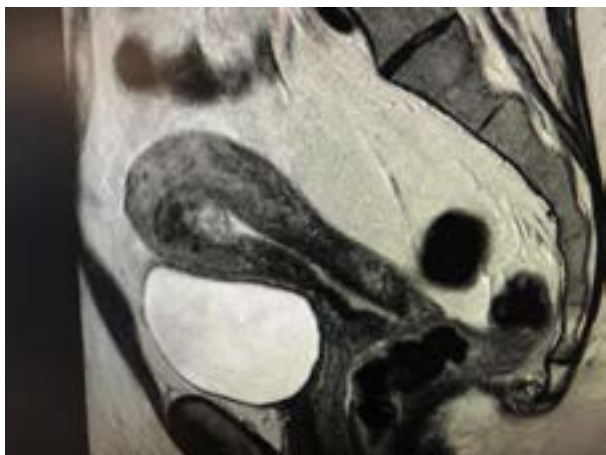
1. Sarah Prager, MD, MASElizabeth Micks, MD, MPHVanessa K Dalton, MD, MPH. Septic abortion: Clinical presentation and management. UpToDate [Internet]. Kristen Eckler, MD, FACOG ; última actualización Dec 20, 2022. Disponible en: [https://www-uptodate-com.scsalud.a17.csinet.es/contents/septic-abortion-clinical-presentation-and-management?search=aborto%20septico&source=search\\_result&selectedTitle=1~34&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www-uptodate-com.scsalud.a17.csinet.es/contents/septic-abortion-clinical-presentation-and-management?search=aborto%20septico&source=search_result&selectedTitle=1~34&usage_type=default&display_rank=1)
2. Recomendaciones del Grupo de Trabajo de Histeroscopia GHISCAT sobre el manejo de los Restos Ovulares y Placentarios (ROP). Sociedad Catalana de Obstetricia y Ginecología.
3. Restos retenidos después de un aborto o parto [Internet]. Cirugía Reproductiva Gutenberg. 202. Disponible en: <https://cirugiareproductiva.blog/2021/08/17/restos-retenidos-despues-de-un-aborto-o-parto/>
4. Alanis-Fuentes José, Muñoz-Arteaga Verónica. Malformación arteriovenosa posterior a la retención de productos de la concepción. Ginecol. obstet. Méx. [revista en la Internet]. 2022 [citado 2023 Abr 15]; 90( 11 ): 886-892. Disponible en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0300-90412022001100886&lng=es](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0300-90412022001100886&lng=es). Epub 27-Ene-2023. <https://doi.org/10.24245/gom.v90i11.8190>.



## IMÁGENES Y FIGURAS



**RESTOS ABORTIVOS  
ECOGRÁFICOS IMAGEN 1**



**RESTOS ABORTIVOS  
RESONANCIA MAGNÉTICA,  
IMAGEN 2**



**RESTOS ABORTIVOS  
HISTEROSCOPIA, IMAGEN 3**

**Cuadro 1.** Clasificación ecográfica<sup>6</sup>

Tipo 0: masa avascular hiperecogénica

Tipo 1: ecos diferentes con vascularización mínima o nula

Tipo 2: masa sumamente vascularizada y confinada a la cavidad

Tipo 3: masa sumamente vascularizada, con miometrio muy vascularizado

**CUADRO 1**

**Cuadro 2.** Clasificación morfológica histeroscópica de Gutenberg<sup>6</sup>

Tipo 0: masa blanca en la que no es posible identificar alguna estructura

Tipo 1: visualización de vellosidades coriónicas avasculares debidamente definidas

Tipo 2: vellosidades coriónicas debidamente definidas y vascularizadas

Tipo 3: cambios en la vascularización del miometrio bajo la implantación; pueden encontrarse como aneurisma, grandes vasos o derivaciones arteriovenosas

**CUADRO 2**



## **Síndrome de Hedinger. Aproximación al diagnóstico de enfermedad sistémica gracias al conocimiento de la imagen cardíaca.**

### **AUTOR PRINCIPAL:**

**Adrián Margarida de Castro**

**Especialidad:** Cardiología. Residente 4º año. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

**Nº colegiado:** 393907158

**Email:** adrian.margarida@scsalud.es

**Teléfono:** 667598252

### **OTROS AUTORES:**

- **Jon Zubiaur Zamacola.** Cardiología. Residente 4º año. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

- **Raquel Pérez Barquín.** Cardiología. Residente 4º año. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

- **Pablo Jara Martín.** Oncología. Residente 4º año. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

### **RESUMEN:**

Los tumores neuroendocrinos (TNE) gastrointestinales pueden tener metástasis hepáticas produciendo un síndrome carcinoide con afectación cardíaca por sustancias vasoactivas hasta en el 50% de los pacientes. El síndrome carcinoide con afectación cardíaca o síndrome de Hedinger tiene una afectación de cavidades derechas muy característica en la ecocardiografía que nos tiene que dar pistas de un posible TNE subyacente si no se ha diagnosticado todavía. La evolución clínica en este síndrome está determinada por el tratamiento oncológico y cardiológico llegando a necesitar en ocasiones hasta cirugía cardíaca si no se controlan los síntomas por lo que es de gran interés en esta patología el equipo multidisciplinar y los grupos de trabajo de Cardio-oncología.

**PALABRAS CLAVE:** tumor neuroendocrino; octreoscan; doble lesión tricuspídea; doble lesión pulmonar; insuficiencia cardíaca; cardio-oncología

## ANAMNESIS

Mujer de 70 años sin antecedentes personales de interés que refiere desde hace unos meses síndrome general con pérdida de peso, diarrea, sofocos con enrojecimiento facial y disnea progresiva de moderados esfuerzos con edemas en extremidades inferiores por lo que acude a Urgencias.

## EXPLORACIÓN FÍSICA

Caliente y bien perfundida. Eupneica en reposo, tolera el decúbito, pero ingurgitación yugular. Se observa “flushing facial”. Auscultación pulmonar con hipofonesis en base izquierda y ligeros crepitantes en bases. Auscultación cardíaca con soplo sistólico-diastólico en focos pulmonar y tricuspídeo que aumentan con la inspiración. Semiología ascítica con edema en pared abdominal. Edemas en extremidades inferiores hasta raíz de miembros.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Electrocardiograma:** Ritmo sinusal a 100lpm, eje normal, PR normal, QRS estrecho, bajos voltajes, escasa progresión de la onda R en precordiales.

- **Rx tórax:** cardiomegalia y derrame pleural izquierdo con ligera redistribución vascular.

- **Analítica:** Creatinina 0.84mg/dl, Filtrado Glomerular 70 ml/min/1,73m<sup>2</sup>, Sodio 137 mEq/l; Proteína C Reactiva 19.9 mg/dl; Leucocitos 6.600, Hemoglobina 12.6 g/dl, Plaquetas 353.000; NT-proBNP 1558 pg/ml; AST (GOT) 46 U/l, GGT 187 U/l, Bilirrubina Total 0.9 mg/dl. Ácido 5-Hidroxiindolacético (orina 24h) 111.6 mg/24h

- **Ecografía cardíaca:** Válvula tricúspide: engrosamiento y restricción de los velos, que están fijos y no coaptan, condicionando una doble lesión tricuspídea en rango severo. Válvula pulmonar: velos engrosados y estenótica a nivel subvalvular (justo por debajo del anillo ventriculoarterial), que condiciona una doble lesión pulmonar en rango severo. Válvula aórtica trivalva normofuncionante. Válvula mitral de aspecto y función normal. Ventrículo izquierdo (VI) no dilatado, con función sistólica preservada. Ventrículo derecho (VD) severamente dilatado con función sistólica ligeramente deprimida.

- **Octreoscan:** Depósito de octreótido-IN111 en la región del íleon y en adenopatías/formaciones nodulares en raíz de mesenterio con alteración en el patrón de distribución hepática observándose áreas de mayor captación.

- **TC tórax/abdomen/pelvis:** Derrame pleural izquierdo con lámina de atelectasia pasiva. No se identifican imágenes nodulares sospechosas de actividad metastásica pulmonar ni infiltrados. Hígado metastásico con múltiples lesiones ocupantes de espacio (LOEs) de comportamiento vascular hiperdensas tanto en la fase arterial como en la fase de la vía venosa. Porta permeable. Nódulo hiperdenso con calcificaciones groseras en el espesor de la grasa mesentérica y del íleon en el flanco derecho con reacción desmoplásica en la grasa es compatible con tumor neuroendocrino.

- **Biopsia hepática de lesión ocupante espacio:** Tumor neuroendocrino. Grado de diferenciación: G1 (bajo grado; 2 mitosis en 10 cga). Ki 67% menos 2%. Positivo para Cromogranina y sinaptofisina. Permeación vascular

- **Coronariografía:** Arterias coronarias sin lesiones. Dominancia derecha. VI no dilatado sin alteraciones de la contractilidad y FEVI normal.
- **Cateterismo derecho:** PCP: 11 mmHg. PAP: 19/8/12 mmHg. PVD: 42/0-15 mmHg. PAD: 20 mmHg (onda v 30mmHg). Gradiente pico-pico transpulmonar 23 mmHg. Gasto cardíaco 3.2 l/min. Índice cardíaco 2.1 l/min/m<sup>2</sup>. Resistencias pulmonares totales 3.75 UW. Resistencias vasculares pulmonares <1UW

## **DIAGNÓSTICO**

- SÍNDROME DE HEDINGER O AFECTACIÓN CARDÍACA POR SÍNDROME CARCINOIDE
- TUMOR NEUROENDOCRINO ILEAL CON METÁSTASIS HEPÁTICAS (ESTADIO IV)
- INSUFICIENCIA CARDÍACA DE PREDOMINIO DERECHO
- ESTENOSIS E INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA Y PULMONAR SEVERA
- DISFUNCIÓN Y DILATACIÓN DE VENTRÍCULO DERECHO
- RECAMBIO VALVULAR PULMONAR Y TRICUSPÍDEO CON PRÓTESIS BIOLÓGICAS.

## **EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO**

Mujer de 70 años sin antecedentes de interés que acude a Urgencias por síndrome general, diarrea, sofocos con “flushing facial” y disnea progresiva de moderados esfuerzos compatible con insuficiencia cardíaca descompensada de predominio derecho debido a los edemas e ingurgitación yugular. Ingresa en Cardiología, donde se realiza ecografía cardíaca que muestra un VD severamente dilatado con disfunción y doble lesión tricuspídea-pulmonar severa con velos engrosados sin valvulopatías izquierdas. Los hallazgos en la ecografía asociado a sintomatología de un síndrome carcinoide (sofocos, diarrea, “flush” facial) es compatible con un posible síndrome de Hedinger o síndrome carcinoide con afectación cardíaca.

Durante el ingreso se trabaja de forma conjunta con Oncología para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la evolución clínica. Se solicita el ácido 5-hidroxiindolacético (5-HIAA) ofreciendo un resultado elevado en suero/orina por lo que se completa el estudio con TC corporal objetivando LOEs hepáticas además de un engrosamiento ileal compatible con un tumor neuroendocrino (TNE). Se confirma el diagnóstico de TNE mediante captación hepática e ileal en octreoscan, ácido 5-hidroxiindolacético (5-HIAA) elevado en suero/orina y además se realiza biopsia de una LOE hepática siendo positiva para TNE de bajo grado de diferenciación con cromogranina y sinaptofisina positivos en la anatomía patológica. Por lo tanto, se realiza el diagnóstico de TNE íleal con metástasis hepáticas (estadio IV) y afectación cardíaca por síndrome carcinoide. Se decide por parte de Oncología tras valorar el caso en sesión multidisciplinar iniciar tratamiento con análogos de somatostatina (AAS).

Durante el seguimiento, empeoramiento de su clase funcional NYHA III con datos de insuficiencia cardíaca derecha sin mejoría clínica tras tratamiento médico cardiológico. Tras objetivar por parte de Oncología estabilización del TNE en pruebas de imagen después de tratamiento con AAS se decide plantear el caso en sesión médico-quirúrgica para evitar una progresión cardíaca y tratamiento quirúrgico de las valvulopatías. El estudio preoperatorio discurre sin contraindicaciones absolutas, pero en el postoperatorio inmediato de recambio valvular tricuspídeo y pulmonar con prótesis biológicas la paciente precisa de ECMO veno-arterial debido a shock cardiogénico postcardiotomía por disfunción severa de VD. La evolución es tórpida con múltiples complicaciones que terminan finalmente con el fallecimiento de la paciente.

## **DISCUSIÓN**

Los tumores neuroendocrinos (TNE) son tumores de células enterocromafines poco comunes con una incidencia de 5/100.000 pacientes. La localización primaria es frecuentemente gastrointestinal siendo el íleon la segunda localización más común tras el apéndice <sup>(1)</sup>.

Este tipo de tumores si metastatizan pueden producir un síndrome carcinoide caracterizado por diarrea y flushing facial debido a la secreción de serotonina y otras sustancias vasoactivas que generan alteraciones vasomotoras, alteraciones intestinales y broncoespasmo. En la mayoría de los casos el hígado y los pulmones inactivan estas sustancias, pero si las metástasis se encuentran en estos órganos pueden producir, debido a la liberación de sustancias vasoactivas, afectación cardíaca aumentando significativamente la morbimortalidad <sup>(2)</sup>

El síndrome de Hedinger consiste en un síndrome carcinoide con afectación cardíaca debido a metástasis hepáticas del TNE. De forma característica se observa afectación de cavidades derechas con engrosamiento y fibrosis de las estructuras "prepulmonares" (válvula pulmonar y tricúspide) respetando las cavidades izquierdas si no hay foramen oval permeable (FOP) o metástasis pulmonar debido a la inactivación de las sustancias vasoactivas en la circulación pulmonar <sup>(3)</sup>

La fibrosis como afectación valvular comienza en los velos con engrosamiento y retracción al afectar el aparato subvalvular produciendo una posición permanente de "semiapertura" valvular observando insuficiencia y/o estenosis. La válvula tricúspide en el síndrome de Hedinger es la más afectada hasta en un 90% siendo la afectación pulmonar un 53% y las válvulas mitral o aórtica tan solo un 10% (estas últimas asociadas a FOP en un 87% o carcinoide bronquial en el 8%). Esta afectación valvular tricuspídea y pulmonar en el síndrome de Hedinger produce dilatación y disfunción de cavidades derechas hasta en un 90% de los casos <sup>(3)</sup>

El síndrome carcinoide se asocia en más de la mitad de los casos con afectación cardíaca (síndrome de Hedinger) por lo que se recomienda realizar una ecografía transtorácica en todos los casos debiendo repetirla de forma anual. Es importante conocer la característica afectación valvular cardíaca derecha porque puede ser en una minoría de pacientes el debut de un síndrome carcinoide y la primera pista para el diagnóstico de un TNE con metástasis <sup>(4)</sup>. Se recomienda el uso de ecografía tridimensional para mejorar el estudio

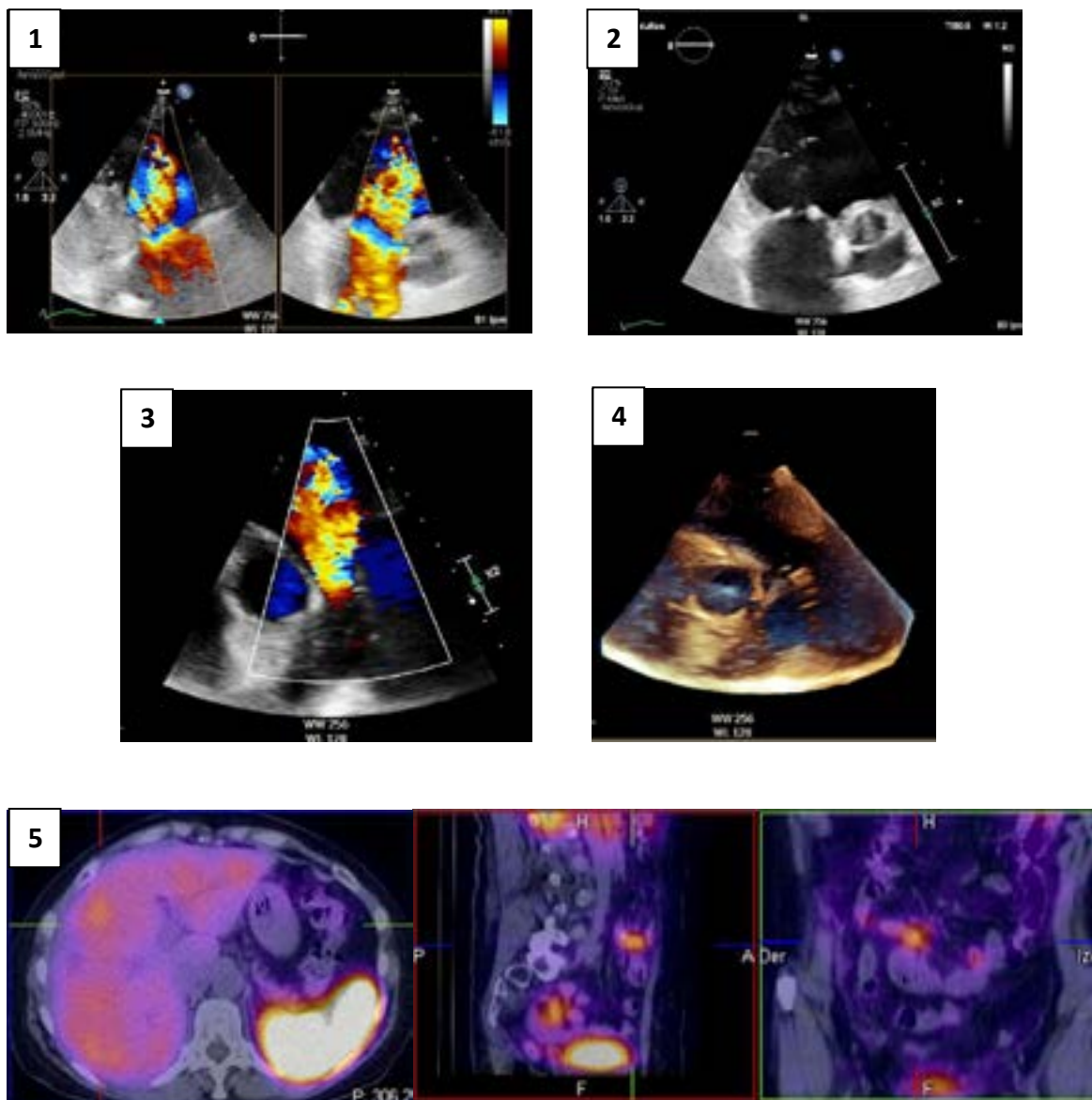
diagnóstico valvular y se debe descartar mediante ecografía con suero agitado un posible FOP debido a la potencial afectación de cavidades izquierdas <sup>(5)</sup>.

En el tratamiento y diagnóstico del síndrome de Hedinger debido a la afectación cardíaca producida por los TNE se debe actuar de forma sinérgica entre cardiólogos y oncólogos. En la actualidad se han creado grupos de trabajo multidisciplinarios de Cardio-Oncología que están creciendo de forma exponencial para el tratamiento de los procesos oncológicos y la afectación cardíaca secundaria para asegurar un tratamiento dirigido y especializado.

Los objetivos en el tratamiento del síndrome de Hedinger deben de ser la supervivencia libre de síntomas y mejorar la calidad de vida. El tratamiento oncológico con análogos de somatostatina no ha demostrado revertir la afectación valvular por lo que si no conseguimos controlar la sintomatología cardíaca mediante tratamiento médico se debe plantear la cirugía cardíaca. El recambio valvular está indicado en valvulopatías severas sintomáticas con el TNE bien controlado ya que es la única medida actualmente eficaz para la afectación cardíaca por síndrome carcinoide <sup>(6)</sup>.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Yao JC, Hassan M, Phan A, et al. One hundred years after “carcinoid”: epidemiology of and prognostic factors for neuroendocrine tumors in 35,825 cases in the United States. *Journal of clinical oncology: Official Journal of the American Society of Clinical Oncology* 2008; 26: 3.063-3.072.
2. Lundin L, Norheim I, Landelius J, et al. Carcinoid heart disease: relationship of circulating vasoactive substances to ultrasound-detectable cardiac abnormalities. *Circulation* 1988; 77: 264-269.
3. Bhattacharyya S, Toumpanakis C, Burke M, et al. Features of carcinoid heart disease identified by 2and 3-dimensional echocardiography and cardiac MRI. *Circulation Cardiovascular imaging* 2010; 3: 103-111.
4. Plockinger U, Gustafsson B, Ivan D, et al. ENETS Consensus Guidelines for the Standards of Care in Neuroendocrine Tumors: echocardiography. *Neuroendocrinology* 2009; 90: 190-193.
5. Luis SA, Pellikka PA. Carcinoid heart disease: Diagnosis and management. *Best practice & research Clinical endocrinology & metabolism* 2016; 30: 149-158.
6. Connolly HM, Schaff HV, Abel MD, et al. Early and Late Outcomes of Surgical Treatment in Carcinoid Heart Disease. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66:2189.

**ANEXOS**

1. **Ecografía tratorácica con Xplane (paraesternal eje largo de VD y eje corto a nivel de grandes vasos):** *Doble lesión tricuspídea con insuficiencia tricuspídea severa.*
2. **Ecografía tratorácica con eje corto a nivel de grandes vasos:** *engrosamiento de velos tricuspídeos y movilidad limitada.*
3. **Ecografía tratorácica con eje corto a nivel de grandes vasos:** *Doble lesión pulmonar con insuficiencia pulmonar severa.*
4. **Ecografía tratorácica con 3D de eje corto a nivel de grandes vasos:** *engrosamiento de velos y movilidad limitada en velos de válvula pulmonar.*
5. **Octreoscan IN-111 con captación de metástasis hepática y a nivel del ileon terminal con engrosamiento de esta zona en el TC.**



**Título:** FRACTURA FACIAL COMPLEJA: MANEJO QUIRÚRGICO ASISTIDO POR PLANIFICACIÓN 3D "IN HOUSE"**Autora principal:** Julia Medina del Valle

Número de Colegiada: 393907370

Teléfono: 657212761

E-mail: [juliamedinavalle@gmail.com](mailto:juliamedinavalle@gmail.com)

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial (Residente de 3er año)

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (HUMV)

**Otros autores:**

Eduardo Ibaseta Fidalgo (Residente de 5º año del servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial HUMV)

Juan Rodríguez Cobo (Residente de 4º año del servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial HUMV)

Pablo Criado Villalón (Residente de 2º año del servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial HUMV)

**Resumen:** Varón de 73 años visto de manera urgente tras caída fortuita desde una escalera en domicilio, presentando un traumatismo craneofacial con resultado de fractura compleja de maxilar superior tipo Le Fort I y fractura intracapsular de ambos cóndilos mandibulares. La fractura mandibular se manejó de manera conservadora con un bloqueo intermaxilar, la fractura maxilar se trató quirúrgicamente. Se realizó un abordaje tipo "degloving" para una correcta exposición de los focos de fractura, precisando intubación de tipo submental. Se realizó una planificación de la fractura mediante modelos de impresión 3D producidos "in house", sirviendo como guía para el moldeado de placas de osteosíntesis. Las fracturas faciales complejas son una patología poco prevalente en nuestra región. El desarrollo tecnológico de la impresión 3D ha supuesto una revolución en el manejo de este tipo de patología, ayudando a un diagnóstico más preciso, un manejo personalizado y unos resultados más predecibles.

**Palabras clave:** Fracturas craneofaciales (Skull fractures) Impresión 3D (3D Printing) Manejo de vía aérea (Airway management)

**Agradecimientos:** al Dr. Gonzalo Herrera Calvo, FEA del servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial del HUMV, cirujano responsable del caso clínico presentado.



## **ANAMNESIS**

Varón de 73 años atendido de manera urgente tras caída en domicilio desde una escalera con una altura de aproximadamente 2 metros, presentando traumatismo severo a nivel craneofacial. Una vez descartada patología intracraneal aguda, fue derivado al servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial para diagnóstico y manejo terapéutico. Se trataba de un paciente parcialmente edéntulo sin otros antecedentes de interés para el proceso.

## **EXPLORACIÓN FÍSICA**

En la inspección destacó un edema moderado localizado en tercio medio facial, una herida incisocontusa de bordes anfractuosos de 3 centímetros en región mental, otra transfixiante de 2 centímetros atravesando el espesor completo del labio inferior y restos de sangrado por conducto auditivo externo derecho. Ambas heridas fueron suturadas de manera urgente. En la exploración oftalmológica se comprobó la ausencia de cambios en la agudeza visual y la correcta motilidad ocular tanto intrínseca como extrínseca. No se objetivó alteración de la sensibilidad a nivel facial. En la palpación de rebordes óseos destacó un hundimiento sobre todo a nivel del maxilar superior derecho, y crepitación tanto a nivel de los maxilares superiores como en ambas articulaciones temporomandibulares. Las excursiones mandibulares se encontraban limitadas, con una apertura oral máxima de 1 centímetro, siendo esta muy dolorosa. A nivel intraoral se encontraron signos de pérdida de piezas dentales, y cambios en la oclusión previa del paciente con ligera desviación hacia el lado izquierdo.

## **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

Ante la sospecha de múltiples fracturas a nivel del macizo facial se decidió completar estudio con un TC facial con reconstrucción 3D, en el que se apreció a nivel del tercio medio una fractura orbitomalar derecha, afectando al arbotante frontomalar, reborde infraorbitario y al arco cigomático, incluyendo el lateral de la apertura piriforme nasal y una fractura de las paredes anterior, lateral y posterior del seno maxilar izquierdo, así como ambas apófisis pterigoides. A nivel del tercio inferior se objetivó una fractura conminuta de ambos cuellos y cóndilos mandibulares con luxación medial de estos últimos (Fig. 1).

## **DIAGNÓSTICO**

Por lo tanto, nos encontramos ante una fractura panfacial compleja, debido a la afectación de al menos dos tercios faciales, incluyendo una fractura orbitomalar derecha y de seno maxilar izquierdo (clasificación Lefort tipo I) y una fractura bilateral mandibular afectando ambos cuellos y cóndilos mandibulares.

## **TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN**

Tras un balance riesgo beneficio, previo consentimiento informado por parte del paciente, la decisión terapéutica fue quirúrgica para el tercio medio facial y conservadora para las fracturas mandibulares.

De cara a conseguir un correcto abordaje, asegurando la vía aérea, se decidió en conjunto con el equipo de anestesia una intubación submental, dejando despejado el campo quirúrgico para la correcta exposición de los trazos de fractura.

### 1º Tratamiento del tercio medio facial

Previa infiltración de anestésico local y vasoconstrictor se realizaron las incisiones a nivel intranasal y vestibular superior para un abordaje tipo "degloving" de tercio medio facial (Fig. 2). Se realizó una disección subperióstica para la exposición de los focos de fractura, se localizaron y preservaron ambos nervios infraorbitarios. Se desimpactó el maxilar superior, reduciendo la fractura LeFort I (1). Posteriormente se realizó la osteosíntesis guiada con modelos 3D customizados (Fig. 3), permitiendo premoldear las placas de titanio previamente a su colocación en el paciente. Se utilizaron placas en "L" para los arbotantes maxilomalar y nasomaxilar bilateralmente y una placa curva para el reborde infraorbitario derecho. Se realizó el cierre con sutura de material reabsorbible.

### 2º Tratamiento del tercio inferior facial

Debido a tratarse de una fractura condílea intracapsular y cervical alta, no fue recomendable el tratamiento quirúrgico, decidiéndose el manejo conservador mediante fijación con bloqueo intermaxilar rígido complementado con una férula cementada elaborada de manera intraoperatoria para conseguir una oclusión estable, debido a la ausencia de sectores molares superiores, manteniendo la dimensión vertical (2).

### Evolución

El paciente pudo ser extubado en el postoperatorio inmediato sin incidencias, completó las primeras horas de vigilancia en reanimación pudiendo ser dado de alta a planta de manera temprana. Durante el ingreso se comprobó la correcta reducción y osteosíntesis de la fractura maxilar mediante un TC facial postoperatorio. Tras una correcta exploración oftalmológica, el paciente fue dado de alta a domicilio a los cinco días de la cirugía, con tratamiento antibiótico y antiinflamatorio vía oral con buen control de los síntomas, se mantuvo el bloqueo intermaxilar durante 5 semanas. En la revisión se objetivó una resolución completa del edema, con una correcta proyección del tercio medio facial sin hundimientos óseos, a nivel mandibular la oclusión y la movilidad mandibular fueron aceptables, pendiente de mejora mediante tratamiento rehabilitador y fisioterápico.

## **DISCUSIÓN**

Las fracturas faciales complejas son una entidad poco prevalente en nuestro medio, sin embargo, un diagnóstico precoz y un correcto enfoque terapéutico son básicos para obtener resultados óptimos y evitar secuelas en los pacientes. Se trata de entidades que suelen aparecer en pacientes politraumatizados, por lo que se ha de realizar una correcta secuencia "ABCDEF", descartando patología aguda a otros niveles que pueda suponer un compromiso vital para el paciente (3).

En estos pacientes asegurar la vía aérea es básico, y cuando el campo quirúrgico incluye tanto la región oral como la nasal, la intubación submental constituye una alternativa menos invasiva que la traqueotomía (4). Se trata de una técnica que comienza con una intubación orotraqueal convencional, y posteriormente, en coordinación con el equipo de anestesia, se realiza una disección del suelo de la boca hasta la región submentoniana a través de la cual se recoloca el tubo endotraqueal, quedando despejada la cavidad oral.

En cuanto a consideraciones quirúrgicas, abordajes faciales como el “degloving” de tercio medio son técnicamente muy complejos, pero permiten una amplia exposición del tercio medio facial y evitan cicatrices eternas visibles, todo esto, junto a una correcta resuspensión de los tejidos blandos, permite un resultado estético óptimo (5).

Las series óseas del TC facial junto a las reconstrucciones 3D constituyen el Gold Standard para el diagnóstico de estas fracturas, además en los últimos años se han convertido también en parte del tratamiento, ya que estas imágenes radiológicas nos permiten obtener modelos 3D customizados, únicos para cada paciente, que nos permiten guiar la osteosíntesis de las fracturas, reduciendo el tiempo quirúrgico y mejorando la adaptación de los materiales de osteosíntesis a la anatomía de los pacientes.

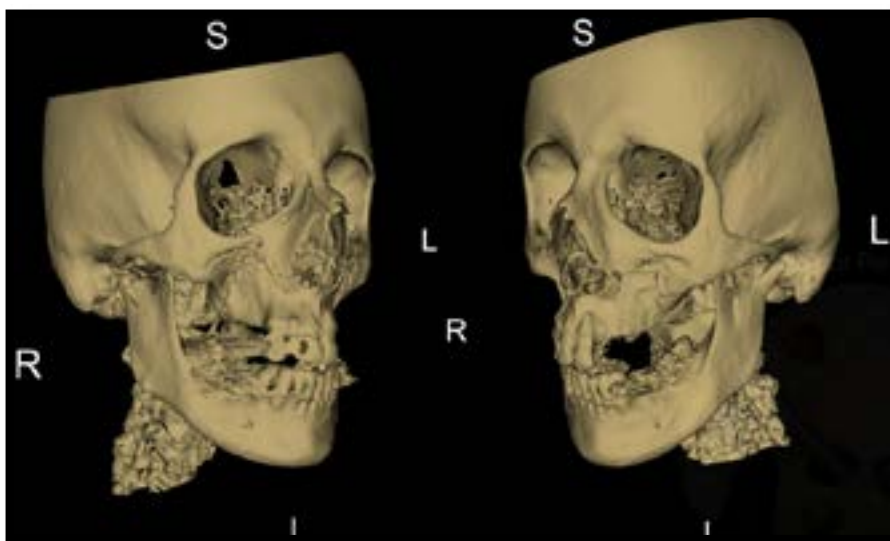
Este último punto ha supuesto una revolución en la cirugía maxilofacial, la planificación 3D quirúrgica a través de modelos y guías de corte customizadas, ha permitido unos resultados más precisos y predecibles en los pacientes (6). Hasta hace poco esta tarea se realizaba en equipos externos contratados por el hospital para cirugías programadas, pero en el terreno de la traumatología maxilofacial, debido al escaso tiempo entre el diagnóstico y el tratamiento quirúrgico, se ha desarrollado la impresión 3D “in house”, llevándose a cabo el flujo de trabajo por parte del equipo médico del servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, desde el procesamiento de imágenes y diseño de los modelos hasta su impresión en resina. Cabe destacar que en nuestro centro se ha formado a los residentes en esta técnica, siendo quienes nos encargamos del proceso de producción completo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Louis M, Agrawal N, Truong TA. Midface fractures II. *Semin Plast Surg.* 2017;31(2):94–9.
2. Vincent AG, Ducic Y, Kellman R. Fractures of the mandibular condyle. *Facial Plast Surg.* 2019;35(6):623–6.
3. Curtis W, Horswell BB. Panfacial fractures: an approach to management. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 2013;25(4):649–60.
4. de Melo WM, Brêda MA Jr, Pereira-Santos D, Pereira CCS, Sonoda CK, Araújo MM. Submental endotracheal intubation: A valuable resource for the management of panfacial fractures. *J Craniofac Surg.* 2012;23(6):1851–3.
5. Pangarikar A, G U, Parab P, Kumar S, M D V. Versatile midfacial degloving approach in oral and maxillofacial surgery. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg.* 2019;45(4):192–8.
6. Khonsari RH, Adam J, Benassarou M, Bertin H, Billotet B, Bouaoud J, et al. In-house 3D printing: Why, when, and how? Overview of the national French good practice guidelines for in-house 3D-printing in maxillo-facial surgery, stomatology, and oral surgery. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg.* 2021;122(4):458–61.

## FIGURAS

Figura 1.



Reconstrucción 3D del TC facial. Se aprecia fractura Lefort I bilateral con afectación de pirámide nasal derecha y de ambos cóndilos mandibulares.

Figura 2.



Abordaje tipo "degloving" para exposición del tercio medio facial. Se aprecian la reducción de las fracturas y la osteosíntesis con placas de titanio. También se aprecia la intubación tipo submental llevada a cabo en nuestro paciente.

Figura 3.



Modelo 3D en resina, producido "in house", customizado a partir del TC facial del paciente, para guiar el moldeado de las placas de osteosíntesis.

Afectación ocular por el virus de la viruela del mono: a propósito de un caso.

Armin Mobarak

Col. 393907444

Oftalmología

Residente del segundo año

Tel. 629363065

E-mail: [arminmobarak@gmail.com](mailto:arminmobarak@gmail.com)

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

## RESUMEN

La enfermedad de la viruela del mono es una zoonosis viral con síntomas similares a la viruela, aunque clínicamente menos graves. El diagnóstico clínico puede ser un desafío ya que la presentación puede simular enfermedades comunes. Presentamos el caso de un paciente que desarrolló lesiones en la piel y a nivel ocular. Desde el punto de vista oftalmológico, debemos recalcar que esta infección viral debe ser valorada por especialistas en enfermedades infecciosas, de forma conjunta con los oftalmólogos para brindar la experiencia necesaria y abordar las posibles complicaciones potencialmente amenazantes para la visión.

**PALABRAS CLAVE:** Monkeypox, úlcera corneal, afectación ocular.

## Anamnesis

Varón de 48 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés que acude a urgencias por lesiones en el pene, la zona inguinal derecha y labial (pápulas umbilicadas) y adenopatía dolorosa a nivel inguinal derecho de 48 horas de evolución. Refiere relación sexual de riesgo 20 días antes. No presenta fiebre y es normotenso. Se solicitan serologías de enfermedades de transmisión sexual (ETS) que son negativas. Se va de alta con la pomada de betametasona y gentamicina (0,5 mg de betametasona y 1 mg de gentamicina) para las lesiones dermatológicas. El paciente acude de nuevo a Urgencias unos días después por el mal control sintomático con prurito intenso sobre todo en la región facial derecha y el pene, astenia, fiebre de hasta 38°C con tiritona, odinofagia con ingesta prácticamente nula a sólidos y líquidos, y extensión de las lesiones sobre todo faciales con afectación del ojo derecho.

## Exploración física

Tensión arterial: 120/60, Frecuencia cardíaca 65 latidos por minuto, Saturación de O<sub>2</sub> basal 95%, Temperatura 38.2°C; Consciente, orientado en las 3 esferas, sequedad de mucosas, bien perfundido, eupneico, afectación del estado general.

Cabeza y cuello: No rigidez de nuca. Aftas en la cavidad oral.

Ojo derecho: edema palpebral con imposibilidad para la apertura ocular, lesiones umbilicadas en borde palpebral, inyección y exudado conjuntival

Exploración cardíaca y pulmonar: rítmica y sin soplos, buena ventilación.

Abdomen: blando y depresible, no doloroso, ruidos hidroaéreos conservados.

Extremidades inferiores: sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda. Adenopatía de gran tamaño inguinal derecha.

Piel: lesiones en distintos estadios evolutivos, la mayoría pápulas umbilicadas localizadas principalmente en zona frontal derecha, surco nasogeniano derecho (que están impetiginizadas), pene y escroto, y alguna en región distal de las extremidades inferiores.

## Pruebas complementarias

Se solicitan de nuevo serologías ETS

Hemograma y bioquímica

Se toma PCR para el virus de la viruela del mono

## Diagnóstico

Se aísla Orthopixivirus



## Tratamiento y Evolución

Medidas de aislamiento de gotas y contacto durante 21 días y la pomada de betametasona y gentamicina (1 aplicación cada 12 horas).

Amoxicilina-ácido clavulánico 875mg/125Mg: 3 veces al día 10 días.

El paciente recibió tratamiento antibiótico por las sobreinfecciones bacterianas en las lesiones de la piel y la supuración de las adenopatías. Tras este tratamiento hubo buena evolución de estas pero la afectación ocular empeoró de forma gradual durante las siguientes semanas.

## Discusión

Tras la evolución tórpida ocular se nos hizo una interconsulta para valorar al paciente y se objetivó una hiperemia conjuntival de 3 cruces sobre 4, lesiones papulosas a nivel palpebral algunas de ellas umbilicadas y afectación del borde palpebral. Lesiones flictenulares en el limbo superior, no presentó úlceras corneales en la tinción con fluoresceína. Se le administró el colirio de moxifloxacino 4 veces al día y lágrimas artificiales. No obstante, dos semanas después se hizo otra interconsulta por empeoramiento ocular derecho, pero sin evidencias de úlceras corneales, en este momento, se añadió colirio de fluorometolona 3 veces al día. Pese al tratamiento el paciente acudió al servicio de urgencias 2 semanas más tarde por fotofobia, dolor intenso y visión borrosa. En la exploración se evidenció una úlcera corneal gigante en hemicórnea superior de aspecto geográfico y varias lesiones satélites, el paciente volvió a urgencias en varias ocasiones por falta de mejoría.

Finalmente, después de varias visitas en Urgencias por el paciente se le pautó también gel ocular de Ganaciclovir y Valaciclovir oral y retiramos el colirio de fluorometolona. Tras varios meses con revisiones semanales empezó a notar mejoría y actualmente sigue en revisión y está asintomático con mínima inyección conjuntival, tinción con fluoresceína negativa con leucoma corneal superior y buena agudeza visual, aunque inferior a la suya anteriormente debido al leucoma corneal.

Es cierto que en muchos casos la enfermedad es autolimitada y no requiere un manejo específico, no obstante, en situaciones que lo requiera todavía no existe un consenso respecto a los tratamientos para las manifestaciones oculares del Monkeypox (1). Se ha sugerido evitar los esteroides tópicos por el riesgo de perforación corneal (2 y 3). En Estados Unidos han administrado dos agentes antivirales: tecovirimat oral, que se desarrolló para tratar la viruela, y el colirio de trifluridina; no obstante, todavía no hay evidencia científica suficiente para asegurarnos que tienen mayor rendimiento terapéutico. En el presente caso nos hemos encontrado con muchas limitaciones puesto que se trata de un paciente único y en la literatura tampoco hay estudios que hayan incluido a varios sujetos con seguimiento a largo plazo. Por todo ello, conviene profundizar y ampliar el conocimiento en este nuevo brote para llegar a un manejo adecuado y consensuado en las futuras ocasiones (4 y 5).

### Bibliografía

1. Abdelaal A, Serhan HA, Mahmoud MA, Rodriguez-Morales AJ, Sah R. Ophthalmic manifestations of monkeypox virus. *Eye (Lond)*. 2022; Feb;37(3):383-385.
2. Benatti S.V., Venturelli S., Comi N., Borghi F., Paolucci S., Baldanti F. Ophthalmic manifestation of monkeypox infection. *Lancet Infect Dis*. 2022; 22(9):1397.
3. Ci Ng FY, Yeh S, Smit D, Ng OT, Vasoo S, Land Curi AL, Agrawal R. Monkeypox and ocular implications in humans. *Ocul Surf*. 2023; Jan;27:13-15.
4. Hughes C., McCollum A., Pukuta E., et al. Ocular complications associated with acute monkeypox virus infection, DRC. *Int J Infect Dis*. 2014; 21:276–277.
5. Nogueira Filho PA, Lazari CDS, Granato CFH, Shiroma MARDV, Santos ALD, Campos MSQ, Freitas D. Ocular manifestations of monkeypox: a case report. *Arq Bras Oftalmol*. 2022; Nov 4;85(6):632-635.

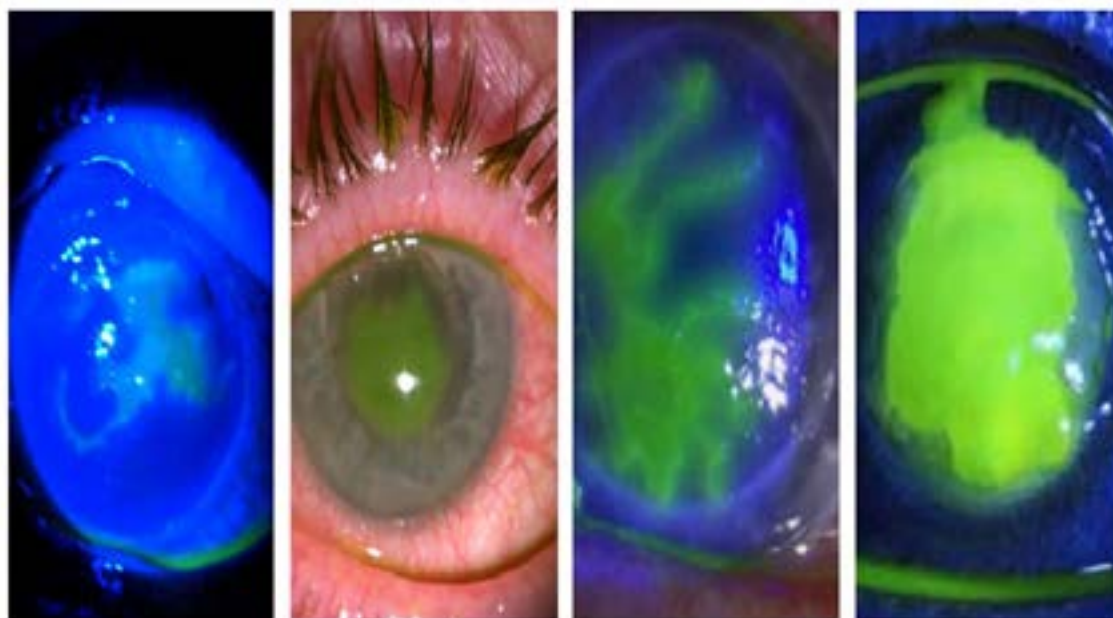


Figura 1. Ulceración corneal: podemos observar la evolución tórpida de la úlcera corneal durante las primeras semanas.



## **RUPTURA UTERINA EN EMBARAZADA DE 37 SEMANAS CON ISTMOCELE ANTERIOR**

### **AUTOR PRINCIPAL**

Noelia Munguía González  
Número de Colegiado: 393907565  
Residente de primer año de Ginecología y Obstetricia  
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla  
655115115  
[noelia.munguia@scs.salud.es](mailto:noelia.munguia@scs.salud.es)

### **OTRO AUTORES**

Marina Hernández Barredo. Residente de primer año de Ginecología y Obstetricia en el Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Lucía Rodrigo Gómez. Residente de segundo año de Ginecología y Obstetricia en el Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Sara del Barrio Longarela. Residente de primer año de Ginecología y Obstetricia en el Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

### **RESUMEN**

Embarazada de 37 semanas con cesárea previa, diagnosticada de istmocele anterior en relación con la cesárea previa, acude a urgencias por dolor abdominal de gran intensidad.

Ante la sospecha de ruptura uterina debido a antecedentes de cesárea previa e istmocele y a los síntomas de la paciente, se realiza una cesárea urgente donde se confirma la rotura uterina en la zona del istmocele.

La ruptura uterina es una complicación rara pero potencialmente grave que requiere la finalización inmediata de la gestación. Entre los factores implicados se encuentran la cesárea anterior, la presencia de un istmocele o defecto en la reparación de histerotomías previas o rupturas uterinas previas.

### **PALABRAS CLAVE**

Ruptura Uterina. Istmocele. Cesárea anterior.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 35 años embarazada de 37 semanas que acude a Urgencias por contracciones irregulares de varias horas de evolución asociadas a dolor continuo difuso abdominal de gran intensidad.

Como antecedentes personales destacan que la paciente, fue diagnosticada de Esclerosis Múltiple Remitente Recurrente en abril de 2002, y como antecedentes gineco-obstétricos que la paciente presenta endometriosis, en 2020 años tuvo una cesárea por no progresión de parto en Alemania y en 2021 fue diagnosticada de un istmocele grado III de 19x2.2 mm a nivel del segmento uterino anterior sin capa miometrial, en relación con la cesárea previa (Figura 1).

Ante clínica de la paciente y datos antecedentes personales se indica cesárea urgente por cesárea anterior y riesgo de dehiscencia de histerotomía.

En la cesárea se realiza una histerotomía corporal transversa para evitar zonas de adherencias. Se visualiza la vejiga impactada con desplazamiento craneal en cara anterior del útero y un hematoma contenido por serosa a tensión detrás e izquierdo respecto a la vejiga, y se constata el istmocele: dehiscencia de 4cm con ausencia total de zona endometriometrial en cara anterior del útero en zona lateral izquierda con respecto a la vejiga (Figura 2).

El Recién Nacido nace con buen estado general, es valorado por Neonatología con un Apgar de 9/10 y posteriormente pasa a hacer contacto piel con piel con su madre.

Tras la cesárea urgente es ingresada en la planta de maternidad durante 7 días, con sondaje vesical permanente durante 10 días para favorecer la correcta cicatrización del istmocele.

En los controles ecográficos posteriores se sigue observando el istmocele entre el segmento uterino anterior y la plica vesicouterina y cómo va disminuyendo de tamaño.

También se la insiste en utilizar un método anticonceptivo de manera adecuada debido al gran riesgo de rotura uterina que tendría en las siguientes gestaciones.

## DISCUSIÓN

El istmocele se trata de un defecto de cicatrización a nivel de la incisión de una cesárea previa. Este defecto consiste en una saculación, localizada a nivel de la pared anterior del istmo uterino y justo en el área de la cicatriz de una cesárea previa. Su incidencia está en aumento dado el incremento en los nacimientos por cesárea, aunque este no se relaciona con la cantidad de cesáreas previas. Se estima una prevalencia de 1 cada 2000 nacimientos por cesárea y 6% de todos los embarazos ectópicos en pacientes con una cesárea previa.

Se desconocen los mecanismos implicados en la formación del istmocele aunque se han postulado diferentes factores implicados como la diferencia de grosor entre el labio superior e inferior de la histerotomía, el material de sutura utilizado y el tipo de sutura empleada, sospechándose que cuanto más isquémica sea la sutura, mayor es la posibilidad de formación del istmocele.

Además del riesgo de rotura uterina, el istmocele también puede causar que, en el primer trimestre, la gestación se desarrolle sobre la cicatriz de cesárea anterior y en el segundo y tercer trimestre, puede provocar deshicencia uterina, parto prematuro y acretismo placentario.

El diagnóstico del istmocele se basa en la clínica, la ecografía y la histeroscopia que es el *Gold Standard* y además de diagnóstica también es terapéutica.

En el caso de nuestra paciente el istmocele fue un hallazgo casual en la Ecografía Transvaginal en una consulta en Ginecología General para revisión de su endometriosis, en 2021. Tras dicho hallazgo se solicitó una ecografía 3D y una histeroscopia para confirmar el diagnóstico (Figura 3).

En la histeroscopia se confirmó el diagnóstico del istmocele y se desestimó su tratamiento debido a que no presentaba suficiente tejido miometrial por encima del istmocele como para reseca las paredes anterior y posterior.

Ante lo cual se decidió reparar el istmocele por Laparoscopia que no se pudo llevar a cabo porque la paciente decidió quedarse embarazada (a pesar de que se la explicaron los riesgos que corría de rotura uterina en caso de nueva gestación).

La ruptura uterina es una complicación rara, pero potencialmente grave tanto para la madre como para el feto. El riesgo de rotura uterina en una mujer con cesárea anterior se sitúa en alrededor del 0.5% y existen varios factores asociados a la ruptura uterina:

- 2 o más cesáreas previas (El riesgo de rotura uterina puede aumentar hasta un 1.5% aproximadamente)
- Ruptura uterina previa
- Incisión uterina previa no segmentaria
- Inducción del parto
- Factores maternos: Edad materna avanzada, defectos en la histerorrafia, obesidad
- Factores fetales: Macrosomía, gestación gemelar

Las mujeres que presenten 2 o más cesáreas anteriores o un periodo intergenésico corto serán en las que esté indicada solicitar una ecografía específica entre las semanas 34 y 36 para valorar el grosor del segmento uterino y el grosor miometrial. La información que nos aporte puede utilizarse como un factor predictivo de mayor o menor riesgo de rotura uterina y tenerlo en cuenta en la toma de decisiones sobre la vía del parto, conjuntamente con la paciente y valorar cesárea programada/electiva en la semana 39.



Por ello en el caso de nuestra paciente, solo presentaba como factor de riesgo el istmocele y todavía estaba en la semana 37 y no dio tiempo a programarle la cesárea, por lo que difícilmente se podría haber evitado.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Alonso Pacheco L, Rodrigo Olmedo M, Cirugía histeroscópica del istmocele: ¿solución a un viejo problema? 2013. *Progresos de obstetricia y ginecología*. Vol. 56. Num. 1: 38-40.
2. Control gestacional en gestantes con cesárea anterior. *Hospital Clinic*. 2019.
3. Bertoche Laborde C, Olmedo C, Pison R, Boutmy M, Laufer J, Sotero G. Manejo terapéutico del embarazo en istmocele. A propósito de un caso clínico. *Archivos de ginecología y obstetricia*. 2019. Vol 57. Num 3: 175-182.
4. Marcos B Landon, MD, Heather Frey, MD. Uterine rupture: After previous cesarean birth. In *Uptodate Vincenzo Berghella, MD (Ed)*, 2022.

## ANEXO

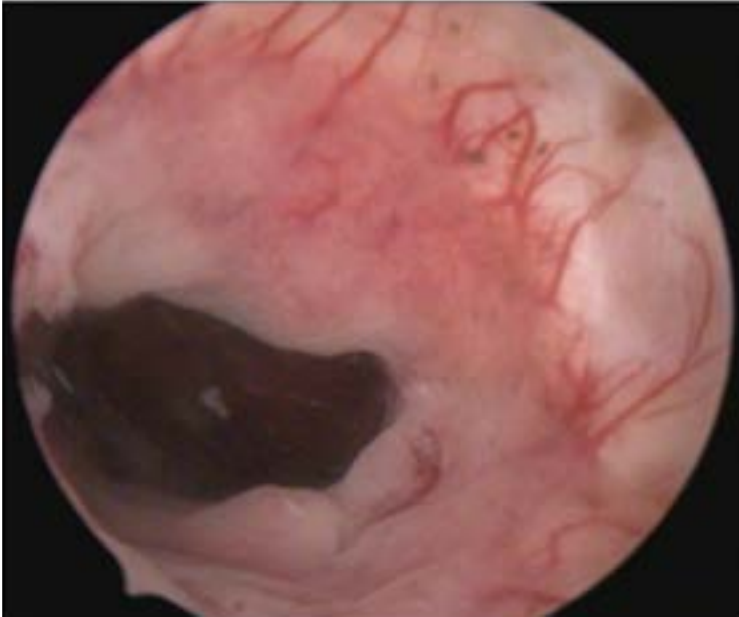
Figura 1. Ecografía: istmocele 19x 2,2 mm a nivel del segmento uterino sin capa miometrial, solo serosa.



Figura 2. Imagen tomada durante la cesárea donde se señala la rotura uterina a nivel del istmocele, por encima de esta, histerorrafia continua de la histerotomía actual.



Figura 3. Istmocele en histeroscopia.



# COXA BREVIS SECUNDARIA A ENFERMEDAD DE PERTHES TRATADA MEDIANTE OSTEOTOMÍA DE ALARGAMIENTO DEL CUELLO FEMORAL

## **Pedro Muñiz Zatón**

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

## **Mario Holgado Fernández**

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

## **David Santos Hernández**

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

## **Cristina Fernández Zabala**

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

## **Resumen Caso clínico**

Mujer, 39 años, antecedente de enfermedad de Perthes. Presentaba coxalgia derecha, cojera con signo de Trendelenburg, dificultad para abducción y rotación más una discrepancia en la longitud de las extremidades inferiores de 3 cm.

La radiografía mostró una coxa brevis con un cuello femoral acortado, trocánter mayor agrandado y un ángulo cérvico diafisario varo. El TC preoperatorio demostró una correcta congruencia articular.

La osteotomía de Morscher fue la indicada para corregir el ángulo cérvico diafisario, alargar el cuello femoral y la extremidad inferior.

El seguimiento clínico al año y medio de evolución muestra una satisfactoria evolución con 0,5 cm de discrepancia en la longitud de las piernas, sin dolor, rotaciones simétricas, sin Trendelenburg ni cojera. Las radiografías revelan una consolidación completa y corrección de todos los parámetros.

La osteotomía de Morscher bien indicada tiene buenos resultados aliviando el dolor, restaurando la biomecánica y la marcha.

## **PALABRAS CLAVE**

**Osteotomía, Morscher, Perthes, coxa brevis**

## **AGRADECIMIENTOS**

Mi agradecimiento al servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología de Valdecilla, con especial mención a los Doctores Ricardo Manuel García Bolloque y Luis Estellés.

## ANAMNESIS

Mujer de 39 años con coxalgia derecha de largo tiempo de evolución que le limita en sus actividades diarias. Refiere un valor de 8 sobre 10 en la escala visual analógica de dolor. Entre sus antecedentes destaca enfermedad de Perthes en la infancia.

## EXPLORACIÓN FÍSICA

Marcha con cojera y signo de Trendelenburg positivo derecho, rotaciones bloqueadas y asimétricas con mayor limitación a la rotación interna. Asimetría de extremidades inferiores de 3cm con acortamiento de la extremidad inferior derecha.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La Radiografía Anteroposterior de pelvis en carga muestra una coxa brevis derecha. El cuello femoral se encuentra acortado y el trocánter mayor agrandado. La telemetría de miembros inferiores revela una discrepancia de longitud entre los mismos de hasta 3 cm con la extremidad afectada acortada. Además, el ángulo cérvico – diafisario (ACD) es varo alcanzando un valor de 122°. El ángulo Medial Femoral Proximal (AMFP) también se encuentra alterado con un valor de 49°.

Se realizó una Tomografía computarizada (TC) que demostró una correcta congruencia articular sin datos degenerativos de la articulación coxofemoral.

## DIAGNÓSTICO

La disminución del crecimiento longitudinal del cuello femoral añadido al sobrecrecimiento del trocánter mayor, observados en las radiografías, son hallazgos característicos de la coxa brevis. Son consecuencia de la necrosis avascular sufrida dentro del contexto de la enfermedad de Perthes en la infancia.

## TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se intentó un tratamiento inicialmente conservador con terapia física y control analgésico pero la evolución se agravó llegando a un dolor incapacitante con un valor de 8 sobre la escala visual analógica por lo que se optó por un tratamiento quirúrgico. Como se ha mencionado anteriormente el TC demostró una correcta congruencia articular por lo que podría optarse por una osteotomía sin sacrificar la articulación coxofemoral y lograr así retrasar la aparición de desgaste en la misma.

Dentro de las diferentes osteotomías posibles descartamos varias opciones. La osteotomía de avance del trocánter mayor no sería posible dado que no corregiría la discrepancia de longitud de las extremidades inferiores. Dado que hay presente una disimetría significativa de 3 cm podríamos optar por una osteotomía valguizante aislada (Wagner). Esta osteotomía es ideal en pacientes que presentan una alteración del ACD y AMFP similar respecto a los valores medios normales y con una congruencia articular mejorada en aducción de la cadera. Sin embargo, en nuestro caso estas diferencias no son equivalentes entre ambos ángulos con una clara mayor alteración del AMFP y tenemos una

congruencia articular adecuada demostrada en el TC por lo que descartamos esta segunda opción.

Por otro lado, la osteotomía tipo Morscher no altera la relación cabeza femoral – acetábulo y no está contraindicada en caso de coxa vara siendo útil en casos con disimetría en los que los ángulos AMFP y ACD están alterados de forma no equivalente entre ellos. Por tanto, la indicación quirúrgica en este caso fue la osteotomía de alargamiento del cuello femoral tipo Morscher.

La técnica quirúrgica (figura 1) comienza con un abordaje sobre el trocánter mayor, 2 centímetros (cm) proximal al mismo hasta 10 cm hacia distal exponiendo el fémur proximal por su cara lateral. Se marca con una aguja de Kischner el centro del cuello femoral a unos 130° de inclinación para la corrección del ACD. La osteotomía consta de tres cortes óseos paralelos entre ellos que se marcan con 3 agujas de Kischner en la base del trocánter mayor, el borde superior del cuello femoral y el borde inferior del mismo.

Una vez realizados los cortes se obtiene de los dos cortes superiores una lámina de autoinjerto de la base del trocánter mayor que se dispone entre la parte superior de la placa que vamos a colocar y el fémur proximal. Se implantan 3 tornillos a través de la placa, la lámina de autoinjerto y centrados en el cuello femoral.

Posteriormente se traslada la diáfisis femoral hacia lateral sobre la placa y se fija con tornillos sin exceder una distancia superior a la mitad del diámetro de la diáfisis femoral para que sea suficientemente estable la osteosíntesis, logrando así alargar el cuello femoral y disminuir la disimetría entre las extremidades.

Finalmente se desciende y lateraliza el trocánter mayor que se fija al fémur proximal con dos agujas de Kischner y un cerclaje en obenque. Con este gesto conseguimos aumentar la distancia del centro de la cabeza a la punta del trocánter mayor y restauramos la distancia articulo trocánterica mejorando el brazo de palanca abductor.

Las Telemetrías en carga (figura 4) durante el seguimiento de 18 meses tras la intervención muestran una consolidación completa y una disimetría entre extremidades de 0,5 cm. Revelan una mejoría del ACD de 122° a 130°. El AMFP también se corrige de 49° a 80, 5° (tabla 1) (figura 2). Se logra además aumentar la distancia articulo-trocánterica (DAT) y el offset lo que mejora el brazo de palanca de los músculos glúteos (Abductores) (figura 3). Clínicamente la paciente ha mejorado progresivamente. El dolor y la cojera han desaparecido, las rotaciones son simétricas y el signo de Trendelenburg es negativo lo que demuestra una recuperación del brazo de palanca abductor (figura 5).

## DISCUSIÓN

Varias revisiones a largo plazo de este procedimiento quirúrgico han demostrado un beneficio significativo restaurando la biomecánica de la cadera y equilibrando la longitud de las extremidades inferiores (1).

Respecto a la planificación preoperatoria es fundamental analizar si se trata de una cadera con un ángulo cérico – diafisario en varo, si tiene un cuello femoral acortado ó bien si presenta ambas alteraciones de forma combinada (2).

Es importante valorar la congruencia articular con proyecciones radiográficas dinámicas y mediante TC. Por ejemplo, una proyección dinámica preoperatoria puede confirmar una mejor congruencia cuando la cadera está en aducción lo que indicaría que se beneficiaría de una osteotomía valguizante. Además, esto mejoraría aún más la discrepancia de longitud alineando el cuello de forma más vertical. De manera similar, una cabeza femoral extruida que se contiene mejor en abducción puede requerir una osteotomía varizante (2). Finalmente, debe planificarse la rotación de acuerdo con la exploración preoperatoria.

Otro punto de interés es cuantificar el descenso del trocánter mayor. En un estudio anatómico realizado por Beck et al. (3) Determinaron que el estiramiento excesivo de los abductores aumentaba las fuerzas pasivas, pero disminuía la capacidad de fuerza activa del músculo. Además, exige un mayor consumo de energía, lo que podría explicar la fatiga más temprana de los abductores de la cadera después de la distalización del trocánter mayor. El estudio concluye que el equilibrio óptimo del músculo se produce cuando la punta del trocánter mayor está a la altura del centro de rotación de la cadera (3).

Una serie retrospectiva multicéntrica expone los resultados de una técnica similar realizada en 15 pacientes con secuelas de enfermedad de Perthes. Informan de una mejora media en la discrepancia de longitud de 11,5 mm (rango, 3–30 mm), la DAT mejora en todos los pacientes a  $> 5$  mm y el ACD mejora de media  $11^\circ$  (4). Sin embargo, a los 17 meses de seguimiento 8 pacientes presentan signos degenerativos articulares. En otras series la ganancia de longitud llega a 1,7 cm de media (5). En nuestro caso logramos corregir hasta 2,5 cm de discrepancia de longitud alargando la extremidad intervenida y la DAT llegó a 4mm. A 18 meses de seguimiento la paciente no muestra signos degenerativos, pero hay que tener en cuenta que la osteotomía retrasa, pero no impide la aparición de artrosis.

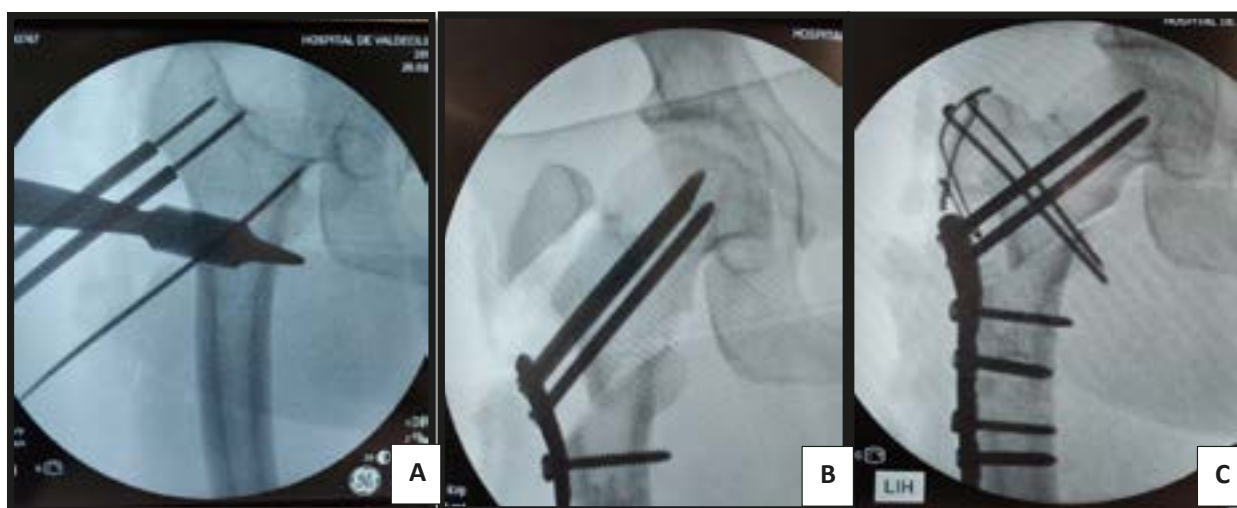
Las complicaciones postoperatorias tales como la infección, pseudoartrosis y fracaso de la osteosíntesis son infrecuentes (5).

Nuestro objetivo fundamental debe ser restaurar la anatomía y mejorar la eficiencia abductora de la cadera. Para ello es imprescindible una planificación preoperatoria y una indicación quirúrgica detallada. Se debe tener en cuenta que se trata de una técnica quirúrgica no recomendada si hay signos degenerativos o de incongruencia articular.



## BIBLIOGRAFÍA

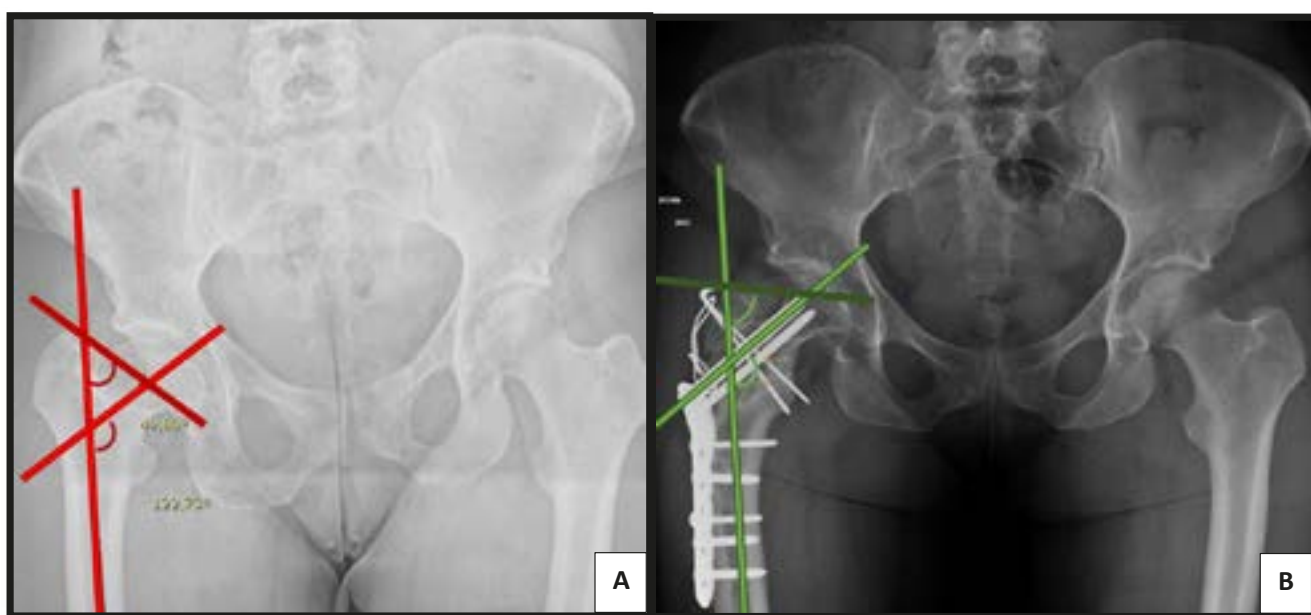
1. Buess P, Morscher E. Osteotomy to lengthen the femur neck with distal adjustment of the trochanter major in coxa vara after hip dislocation. *Orthopade* 1988; 17:485–90.
2. Paley D. *Principles of deformity correction* (ed J Herzenberg). Berlin: Springer Berlin Heidelberg, 2002.
3. Beck M, Krüger A, Katthagen C, et al. Osteotomy of the greater trochanter: effect on gluteus medius function. *Surg Radiol Anat* 2015; 37(6): 599–607.
4. Faure PA, Zaltz I, Côté K, et al. Morscher osteotomy through surgical dislocation approach for true femoral neck lengthening with greater trochanter transposition. *J Bone Joint Surg Am* 2020; 102(Suppl. 2): 66–72.
5. Standard SC. Treatment of Coxa Brevis. *Orthop Clin North Am* 2011; 42(3): 373–387.



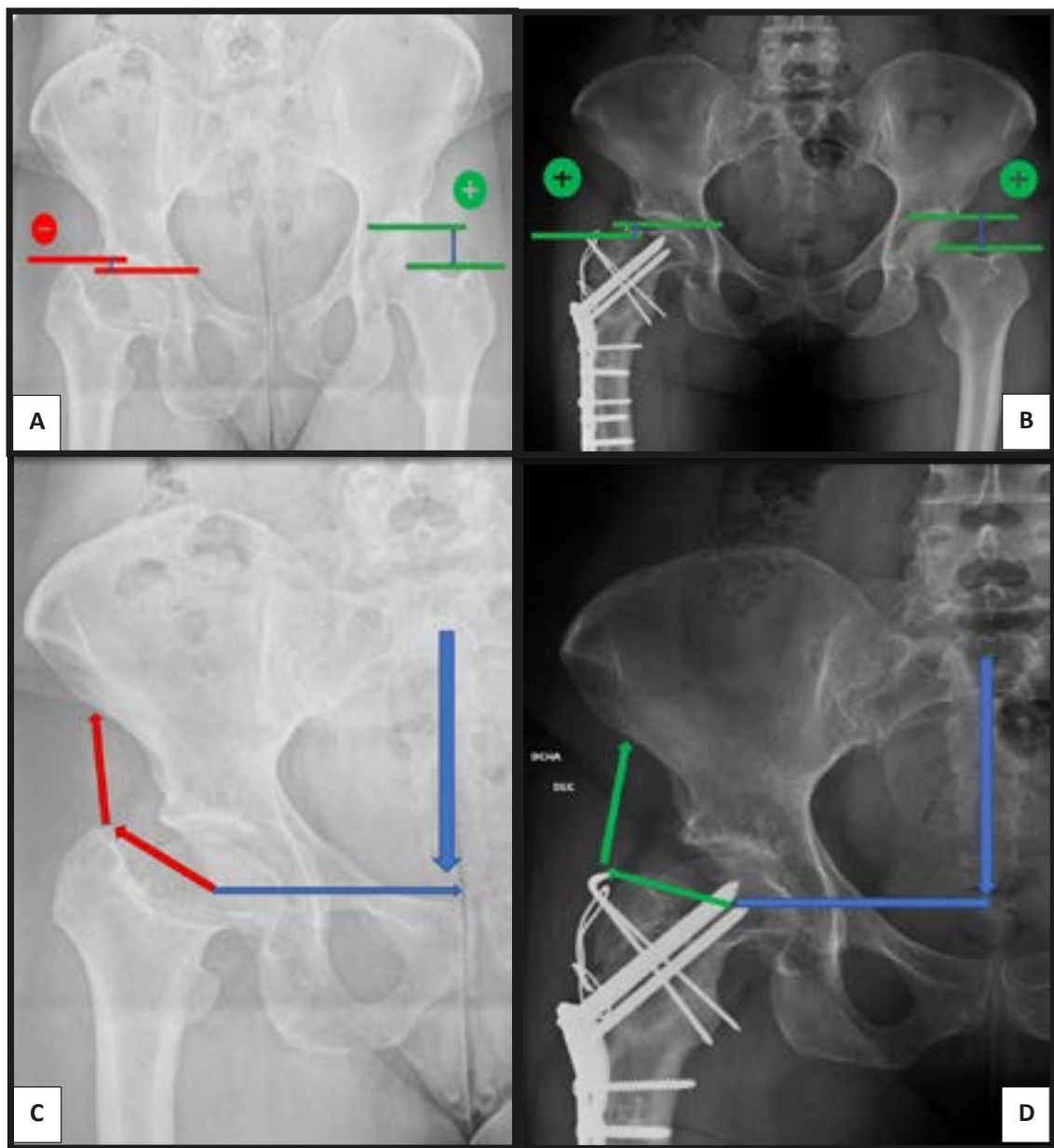
**Figura 1:** Fotografías de la escopia intraoperatoria. Agujas de kischner orientando las tres osteotomías paralelas (A). Tornillos centrados en cuello femoral y diáfisis lateralizada estabilizada mediante placa de osteosíntesis (B). Resultado final con aplicación de autoinjerto lateral de la base del trocánter mayor y fijación del trocánter mayor mediante dos agujas de kischner y cerclaje en obenque (C).

	ACD	AMFP
<b>Pre - intervención</b>	122°	49°
<b>Post - Intervención</b>	130°	80,5°

**Tabla 1:** valores de los ángulos ACD (ángulo cérvico – diafisario) y AMFP (ángulo medial del fémur proximal) antes y después de la cirugía.



**Figura 2:** Radiografías de pelvis AP en carga. Se pueden observar dibujados los **ángulos (ACD, AMFP)** previos a la cirugía (A) y la corrección angular posterior a la misma (B).



**Figura 3:** Radiografías de pelvis AP en carga. **Distancia articulo – trocantérica invertida** (borde superior cabeza femoral más bajo que la punta del trocánter mayor) previa a la cirugía (A). Corrección de esta distancia tras la intervención (borde superior cabeza femoral superior a la punta del trocánter mayor) (B). Asimismo, se refleja el aumento del **brazo de palanca de la cadera** (distancia centro cabeza – punta trocánter mayor) así como del **vector de fuerza de los glúteos** (distancia punta trocánter mayor – pala ilíaca) tras la cirugía (D) respecto a la situación previa a la intervención (C).



**Figura 4:** Telemetrías de miembros inferiores que reflejan: **disimetría** de 3 cm previa a la cirugía (A) - disimetría de 0,5 cm posterior a la cirugía (B). Obsérvese además la corrección en la oblicuidad pélvica.



**Figura 5:** Imagen del paciente realizando carga total sobre la extremidad intervenida (A) y el lado contralateral sano (B). Se observa negativización del signo de Trendelenburg, ausencia de basculación pélvica ni inclinación del cuerpo similar al lado contralateral sano.



**TITULO**

“No todo es lo que parece. Más allá de la enfermedad coronaria aterosclerótica”

A propósito de un caso sobre miocardiopatía inflamatoria.

**AUTOR PRINCIPAL** Lucía Muñoz Prejigueiro

R2 Cardiología. Hospital Marqués de Valdecilla, Santander.

[lucia.munoz@scsalud.es](mailto:lucia.munoz@scsalud.es)

**OTROS AUTORES** Lucía Abia Sarria

R2 Cardiología. Hospital Marqués de Valdecilla, Santander.

Carlos Agustín Coroas Pascual

R2 Cardiología. Hospital Marqués de Valdecilla, Santander.

Raquel Pérez Barquín

R4 Cardiología. Hospital Marqués de Valdecilla, Santander.

**RESUMEN:**

Os presentamos a un varón de 59 años con lo que, a priori, parece un debut de cardiopatía isquémica con enfermedad arterial coronaria bivaso. La evolución clínica y de marcadores analíticos, con angina refractaria a tratamiento médico y disfunción sistólica moderada-severa, nos hace plantearnos diagnósticos diferenciales y comenzar a realizar pruebas de imagen.

Los síndromes coronarios agudos en población joven siempre llaman la atención, pero aún pueden ser más llamativos cuando la causa del evento isquémico orienta a un origen autoinmune...

La dificultad para el diagnóstico inicial en este caso radica en la existencia de factores de riesgo cardiovascular y la carga aterosclerótica del paciente, que nos orienta a un síndrome coronario agudo. Las pruebas de imagen son esenciales para establecer el diagnóstico de miocarditis y para determinar la extensión de la vasculitis; teniendo el diagnóstico de certeza por la biopsia endomiocárdica.

**PALABRAS CLAVE:**

Miocarditis, Miocardiopatía inflamatoria, Biopsia endomiocárdica.



Varón 59 años. IABVD. Jubilado desde hace 9 años, se ha dedicado a la hostelería.

Hábitos tóxicos: fumador hasta agosto/2022 de 1 paquete al día desde los 15 años. IPA 45 paq/año. Consumo de 2 copas de vino al día.

FRCV: Hipertensión arterial. Dislipemia (agosto 2022: LDL 177).

Claudicación intermitente (pendiente de consulta con Cirugía Cardiovascular).

Tratamiento habitual: Adiro 100 mg en comida, Atorvastatina 20mg en cena, Enalapril/Hidroclorotiazida 20/25 mg en desayuno.

Sin alergias medicamentosas conocidas.

Antecedentes familiares: Madre con cardiopatía isquémica >65 años

### **HISTORIA ACTUAL:**

Paciente de 59 años que acude a Urgencias del H. Sierrallana por dolor centrotorácico opresivo, iniciado en reposo, con irradiación a mandíbula y a brazo izquierdo, con cortejo vegetativo asociado, de una hora de evolución. A su llegada a Urgencias, se administra un puff de nitroglicerina sublingual con remisión completa del dolor. El paciente refiere un episodio de características similares dos días antes, que le despierta por la noche, de 5 minutos de duración.

Ante dolor torácico típico en reposo, con movilización enzimática (troponinas 8000 ng/l) y cambios en electrocardiograma con descenso del segmento ST en cara anterior, se decide traslado a Unidad Coronaria. A su llegada, sin dolor torácico con perfusión de nitroglicerina endovenosa, con rectificación de los cambios electrocardiográficos. Se realiza ecocardiograma con disfunción sistólica ligera (FEVI 45-50%) con hipoquinesia de septo anterior e inferior basal y medio e hipoquinesia de cara anterior.

El cuadro es compatible con IAMSEST anterior de alto riesgo (Killip I), realizando coronariografía a las 24 horas, con ateromatosis coronaria difusa calcificada con lesión severa en coronaria derecha media y en diagonal, tratadas ambas con implante de stent farmacoactivo. Arteria circunfleja con ateromatosis difusa y varias lesiones severas en segmento distal, que no se tratan por ser vasos de lecho fino. *Imagen 1*.

### **EVOLUCIÓN:**

Es dado de alta a planta de hospitalización de Cardiología, donde tras 24 horas de ingreso empieza con un episodio de dolor centrotorácico opresivo irradiado a región interescapular, con escasa mejoría tras inicio de perfusión endovenosa de nitroglicerina y con cambios en electrocardiograma compatibles con isquemia difusa (descenso del ST generalizado con ascenso en aVR). *Imagen 2*. Se decide reingreso en Unidad Coronaria y realización de nuevo cateterismo emergente, comprobando buena evolución de los stents implantados, con lechos distales de la arteria descendente anterior muy ateromatosos, sin nuevas lesiones significativas.

Durante su estancia en Unidad Coronaria, se realiza nuevo ecocardiograma que muestra disfunción sistólica severa (FEVI visual 30%) con alteraciones segmentarias del territorio de la descendente anterior. Se mantiene ingresado tres días, titulando tratamiento neurohormonal con mala tolerancia por hipotensión arterial sintomática, y

es dado de alta a planta de hospitalización tras permanecer asintomático más de 72 horas.

Nuevamente en planta de hospitalización, varios episodios de dolor torácico típico en reposo, que inicialmente ceden con nitroglicerina sublingual, extrayendo analíticas con troponinas en meseta en torno a 11000 ng/l. Tiene un episodio de dolor de mayor intensidad, con cortejo vegetativo y persistencia de dolor pese a perfusión endovenosa de nitroglicerina a dosis altas, por lo que, ante angina recurrente, se decide reingreso en Unidad Coronaria para monitorización estrecha y control del dolor. Seriación de troponinas con niveles en meseta por encima de 13000 ng/l, pese a mejor control de los episodios anginosos tras inicio de tratamiento con mononitrato de isosorbida e ivabradina.

En ese momento nos planteamos que nuestro paciente presenta una evolución clínica y de biomarcadores muy atípica para ser atribuible a un evento coronario (anginas recurrentes pese a instauración de medidas farmacológicas, con arterias coronarias revascularizadas con buena evolución de los stents implantados, y troponinas elevadas mantenidas en meseta). Revisando la anatomía coronaria, impresiona de enfermedad muy difusa de pequeño vaso; lo que sumado a la necrosis de miocitos mantenida en meseta (valorada por biomarcadores persistentemente elevados) nos hace sospechar la existencia de una miocarditis aguda subyacente.

Solicitamos una RMN cardíaca, que muestra focos de edema y realce tardío intramiocárdico parcheados, sugestivos de miocarditis en el probable contexto de miocardiopatía inflamatoria, con disfunción sistólica ligera (FEVI 48%). *Imagen 3.*

El PET/FDG18 confirma la existencia de miocardiopatía inflamatoria aguda y sienta la sospecha de una posible vasculitis a varios niveles, con captación en aorta, troncos supraaórticos y grandes vasos abdominales y de miembros inferiores. Además, hallazgo incidental de nódulo en vértice pulmonar derecho, con incremento metabólico, y adenopatía en proximidad con captación patológica. *Imagen 4.*

En ese momento, nos encontramos ante un cuadro de miocardiopatía inflamatoria (miocarditis evidenciada por pruebas de imagen, cumpliendo criterios principales de Lake Louise, con disfunción ventricular), por lo que solicitamos a la sección de Hemodinámica de nuestro centro la realización de una biopsia endomiocárdica.

Ante la sospecha de vasculitis de grandes vasos, se contacta con el servicio de Reumatología, quienes realizan una búsqueda etiológica sin evidencia de causa infecciosa, tóxica o sistémica (panel inmunológico analítico negativo), por lo que se decide iniciar tratamiento con corticoides.

Durante su estancia en planta, con tratamiento antianginoso, la mejoría clínica se acompaña de datos de recuperación miocárdica (ecocardiograma de control con VI no dilatado, con FEVI parcialmente recuperada, en torno al 45-50%). Dado la estabilidad clínica, se decide alta a domicilio con tratamiento con pauta descendente de corticoides.

El paciente acude nuevamente a Urgencias a los pocos días por varios episodios de dolor torácico. Reingresa en Cardiología interpretando el cuadro como una recurrencia precoz de la misma entidad, con biomarcadores elevados en meseta, y sin nuevos datos ecocardiográficos sugestivos de isquemia. Planteando conjuntamente el caso con Reumatología y asumiendo la recurrencia precoz, sin respuesta a la corticoterapia que

sería la primera línea de tratamiento, se decide inicio de tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas 2g/Kg durante 3 días. Se procede a su administración durante este ingreso hospitalario con buena tolerancia, normalizando los marcadores inflamatorios, y con mejoría clínica, sin nuevos episodios de dolor torácico los días posteriores.

Tras nuevo alta hospitalaria, acude de manera precoz a consulta de Cardiología refiriendo varios episodios de angina nocturna. Se modifica tratamiento antianginoso, iniciando amlodipino 5 mg.

En ese momento, tenemos ya el resultado de la biopsia endomiocárdica mostrando infiltrados linfocitarios intersticiales o perivasculares, compatible con miocarditis linfocitaria. PCR positiva para Citomegalovirus. IgG4 negativa.

Se realiza interconsulta al servicio de Enfermedad Infecciosas para tratar la infección por CMV, iniciando tratamiento con Valganciclovir. Completado tratamiento y seguimiento en consulta posterior, con negativización de la carga viral.

Se solicita nuevo PET para valorar evolución tras tratamiento con inmunoglobulinas y corticoterapia, con evolución favorable, reducción de la captación a nivel vascular, con persistencia de ligera captación en miocardio.

Respecto al nódulo pulmonar objetivado en PET (de bordes irregulares, con captación PET inespecífica, sin modificación en los diferentes estudios realizados a lo largo de los meses), se realiza BAG que descarta malignidad o datos compatibles con vasculitis. Se decide control con TAC torácico en 6 meses.

En la actualidad, nuestro paciente se encuentra en domicilio, con gran mejoría de los episodios anginosos tras el tratamiento con inmunoglobulinas, y con dosis bajas de corticoides como terapia de mantenimiento y parche de nitroglicerina nocturno y amlodipino 5mg como tratamiento antianginoso. En distintas revisiones se ha objetivado persistencia de troponinas ultrasensibles elevadas en torno a 1000-2000 ng/l. *Imagen 5 y 6.* Reevaluaremos periódicamente y, en función de la evolución clínica y de biomarcadores y marcadores inflamatorios, se podría valorar añadir otras terapias inmunosupresoras.

### **DIAGNÓSTICO:**

1. Miocarditis aguda por vasculitis (biopsia endomiocárdica con infiltrados linfocitarios intersticiales o perivasculares).
  - Debut como síndrome coronario agudo con disfunción sistólica severa (FEVI 30%). Actualmente FEVI recuperada.
2. Enfermedad arterial coronaria probablemente no aterosclerótica de dos vasos, más probable relación con vasculitis coronaria.
3. Vasculitis de grandes vasos (captación del PET en aorta, troncos supraaórticos, salida de vasos abdominales y miembros inferiores), con posible enfermedad vascular periférica asociada.

## **DISCUSIÓN:**

La miocarditis se define como la inflamación del músculo cardíaco, denominándose miocardiopatía inflamatoria cuando se acompaña de disfunción ventricular sistólica. A pesar del desarrollo de las técnicas de imagen, la biopsia endomiocárdica es la única técnica capaz de confirmar la inflamación y establecer una causa concreta.

Las miocarditis tienen una presentación clínica muy variable, desde asintomática o signos catarrales leves, hasta insuficiencia cardíaca congestiva o fallo hemodinámico fulminante.

El continuo desarrollo de la resonancia magnética cardíaca ha hecho que el diagnóstico de miocarditis se realice cada vez de forma más temprana. En el año 2009 se publicaron los criterios de Lake Louise para el diagnóstico de miocarditis por RNM cardíaca, que proponen la presencia de edema, hiperemia y necrosis en el miocardio afecto. Las secuencias de RNM cardíaca son altamente sensibles en la detección de dichos cambios en el tejido miocárdico, siendo desde entonces la prueba diagnóstica de elección en esta entidad.

Los síndromes coronarios agudos en población joven no son infrecuentes debido a la alta carga de factores de riesgo cardiovascular, pero la evolución tórpida como en este caso debe hacernos pensar en diagnósticos alternativos como la miocarditis. En el caso de nuestro paciente, consideramos que la miocarditis puede constituir la expresión clínica de una enfermedad sistémica inflamatoria, siendo la primera sospecha una vasculitis de grandes vasos, lo que explicaría la afectación coronaria y vascular sistémica.

En el diagnóstico diferencial hemos tenido en cuenta otras enfermedades autoinmunes como la arteritis de células gigantes, arteritis de Takayasu, enfermedad por IgG4, Behcet, síndrome de Cogan, policondritis recidivantes espondiloartropatías; así como la aortitis infecciosa, displasia fibromuscular o causas genéticas como el síndrome de Ehlers-Danlos.

## **BIBLIOGRAFÍA:**

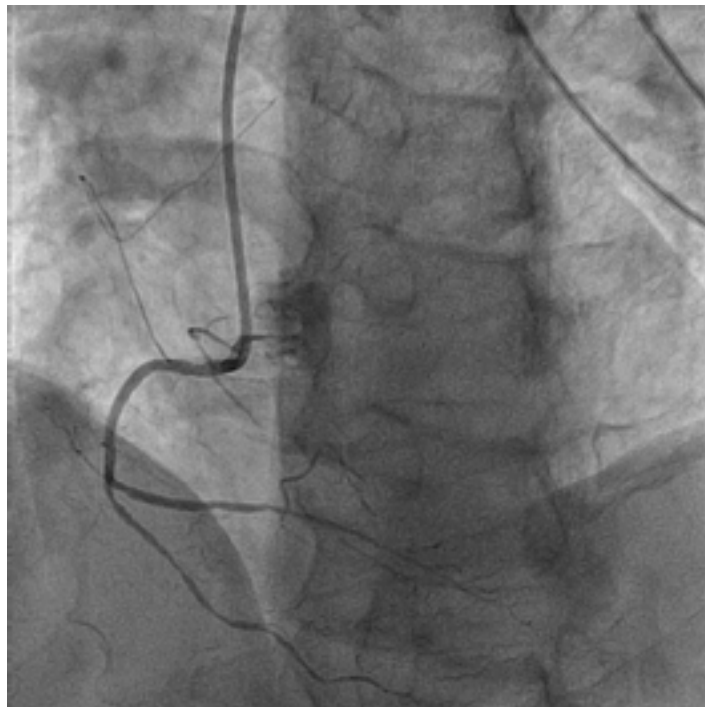
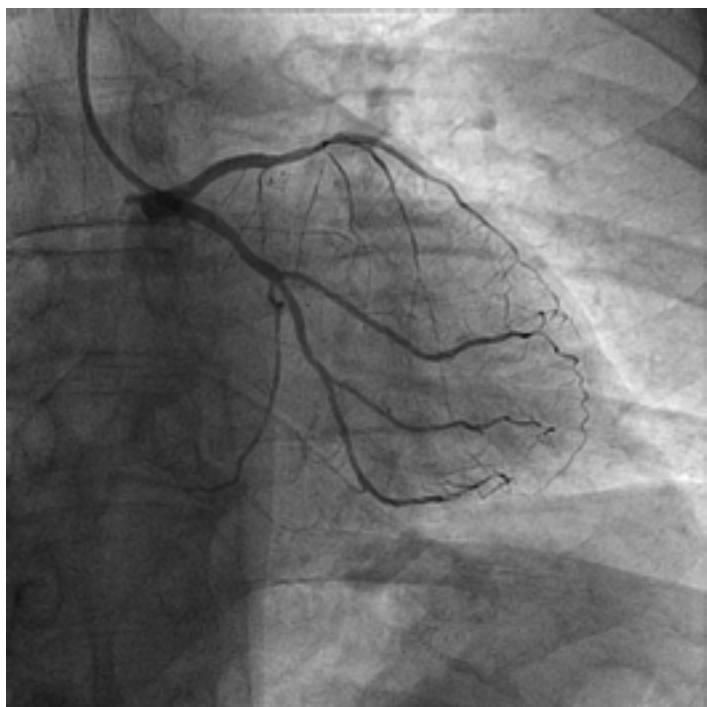
Miocarditis y miocardiopatía inflamatoria confirmadas por biopsia endomiocárdica: perfil clínico y pronóstico. F. Dominguez et al. Rev Esp Cardiol. 2022; 75(11): 877–885.

Actualización sobre miocarditis y miocardiopatía inflamatoria: el resurgir de la biopsia endomiocárdica. F. Dominguez et al. Rev Esp Cardiol. 2016; 69(2): 178-187.

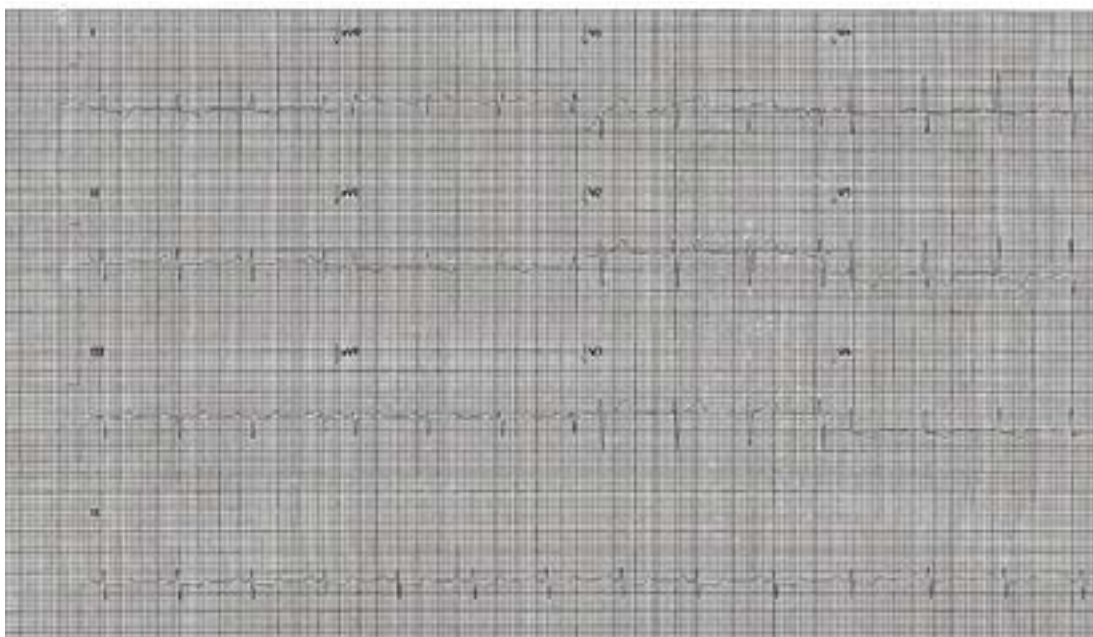
Cardiovascular Magnetic Resonance in Nonischemic Myocardial Inflammation. 2018 Update of CMR Criteria for Myocardial Inflammation. JACC. Ferreira et al. December 2018 Vol. 72.

Miocarditis: diagnóstico y seguimiento con resonancia magnética. Radiología. A. Bustos García de Castro et al. 2017; 55(4):294-304.

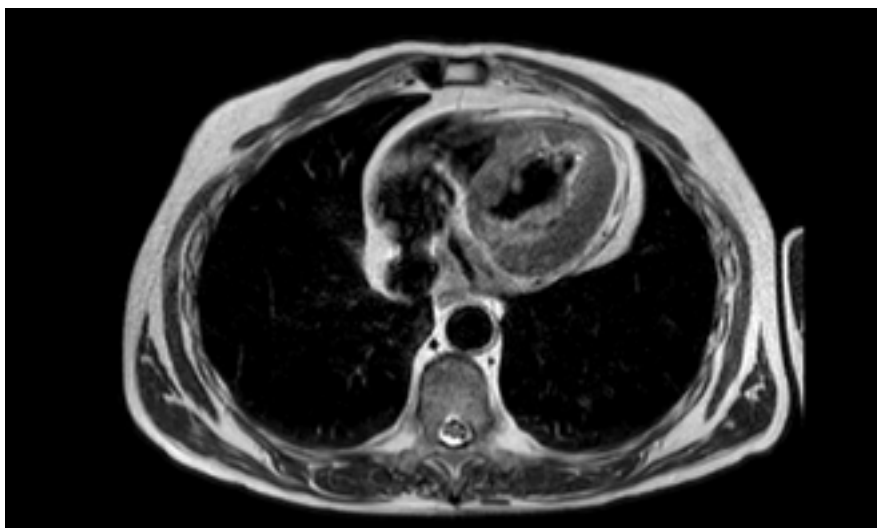
*Imagen 1:* Coronariografía que muestra ateromatosis difusa calcificada. Coronaria derecha con lecho fino distal y lesión focal severa en segmento medio. Arteria circunfleja con varias lesiones severas distales, de lecho fino. Arteria descendente anterior ateromatosa y de muy escaso calibre.



*Imagen 2:* Electrocardiograma con datos de isquemia difusa (descenso ST generalizado con ascenso en aVR).







*Imagen 3:* RMN cardíaca (secuencia T2), que muestra focos de edema y realce tardío intramiocárdico parcheados.

*Imagen 4:* PET/FDG con captación a nivel cardíaco.

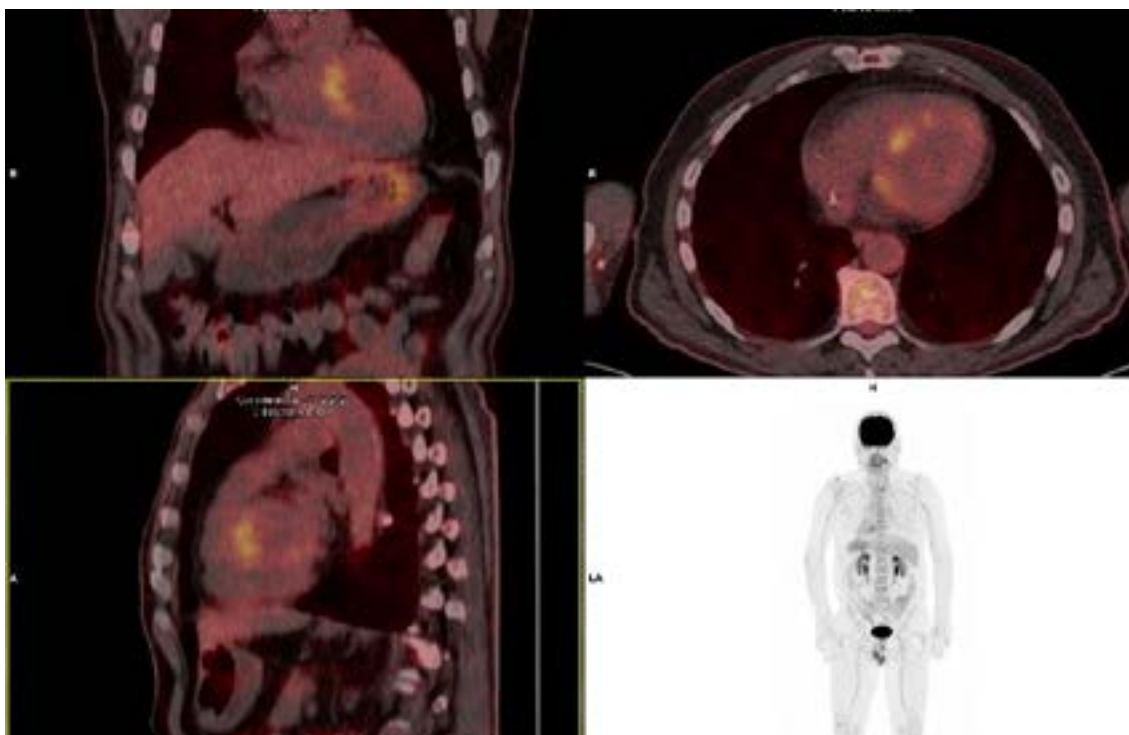
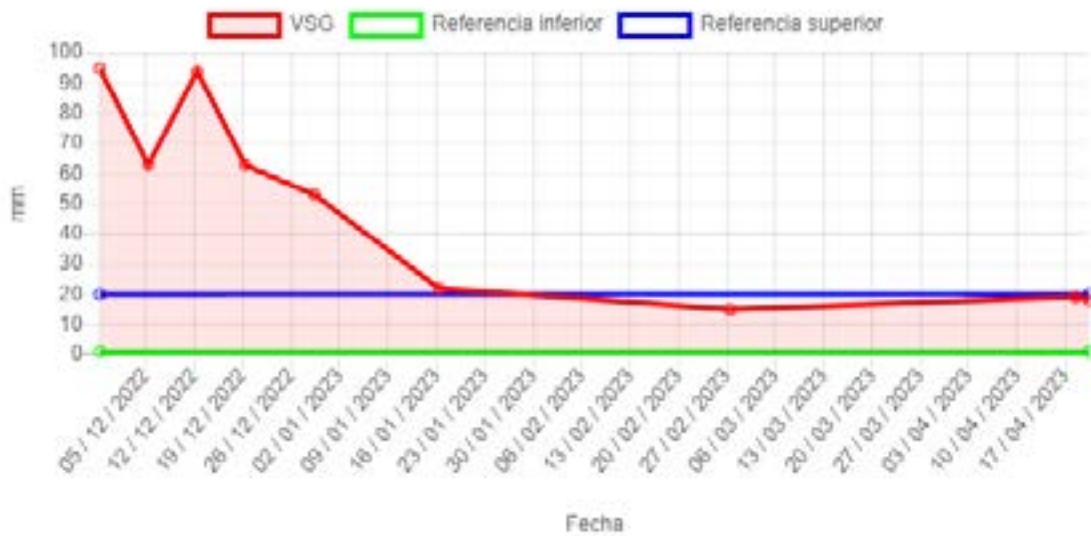


Imagen 5 y 6: Gráficas que muestra la evolución de las cifras de Troponina I Ultrasensible y VSG durante todo el proceso. Coincidiendo con la administración de inmunoglobulinas endovenosas, se produce una disminución drástica de dichas cifras. Ver cifras actuales de troponinas en torno a 2000 ng/l.





## Leptospirosis

María José Ortega Fernández-Reyes

Residente de segundo año de Nefrología. Número de colegiado 393907449.

Teléfono 655118898. Email: [mariajose.ortega@scsalud.es](mailto:mariajose.ortega@scsalud.es)

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

### Otros autores:

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

Cristina García Majado. Residente de primer año de Nefrología. HUMV.

Elton Carreiro Da Cunha. Residente de primer año de Cardiología. HUMV.

### Resumen del caso:

La leptospirosis es una zoonosis tropical causada por la espiroqueta *Leptospira sp.*, endémica en países tropicales. Se transmite a través del contacto con aguas contaminadas por la orina de animales infectados, en general roedores, que portan el microorganismo en sus túbulos renales. La afectación en humanos suele ser leve, pero en el 10% de los casos se produce un síndrome clínico conocido como leptospirosis icterica, como en el caso que se presenta.

Se trata de un paciente de 55 años procedente de Cuba que debuta con un síndrome febril acompañado de ictericia, anemia, trombocitopenia y fracaso renal agudo tras una estancia de dos meses en su país de origen. A pesar de los datos de gravedad iniciales, la evolución tras el inicio de tratamiento con sueroterapia y antibioterapia, primero empírica y posteriormente dirigida con Doxiciclina, fue excelente.

Palabras clave: leptospirosis, ictericia, insuficiencia aguda del riñón, rabdomiólisis.

Agradecimientos: A los servicios de Enfermedades Infecciosas y de Nefrología del H. Universitario Marqués de Valdecilla, en especial al Dr. Francisco Arnáiz y al Dr. Carlos Armiñanzas, del primero, y a la Dra. Milagros Heras y la Dra. Mara Serrano, del segundo, por su ayuda en la redacción y su supervisión. Cabe mencionar también al servicio de Microbiología, por su colaboración y su implicación en el caso.

## **Anamnesis**

Varón de 55 años cubano, residente en Santoña desde hace 14 años con viajes frecuentes a Cuba. Derivado a Urgencias de HUMV desde el Hospital de Laredo con clínica de nueve días de evolución de malestar general, astenia, fiebre de hasta 38,5°C, cefalea, mialgias y tos seca, con aparición de ictericia y oliguria en las 72 horas previas, tras una estancia de dos meses en Cuba.

Antecedentes personales de vida activa, sin hábitos tóxicos. Dudosa alergia a penicilinas (no confirmada). Hipertensión arterial en tratamiento con valsartan (160mg) e hidroclorotiazida (12,5mg) y Diabetes Mellitus tipo 2 en tratamiento con metformina (850mg) y dapaglifozina (5mg). Infección por Dengue en 2022. Función renal previa normal (creatinina sérica 0,86 mg/dl, filtrado glomerular estimado según CKD-EPI mayor de 90 ml/min/1,73m<sup>2</sup>).

En la anamnesis dirigida, además del cuadro descrito, refiere varias picaduras de mosquitos durante el viaje. Durante los dos primeros días del proceso presentó diarrea líquida sin productos patológicos, autolimitada. Admite haber consumido agua no embotellada en repetidas ocasiones y relata también presencia de esputos hemoptoicos ocasionales.

Niega alteraciones en las características de la orina. No ha realizado toma de medicación distinta a la habitual, salvo recibido una dosis puntual de dexketoprofeno.

## **Exploración física a su llegada a Urgencias del HUMV**

Tensión arterial: 98/65 mmHg; FC 105 lpm; SatO<sub>2</sub> 98% (FiO<sub>2</sub> 21%); T<sup>a</sup> 37°C  
Consciente y orientado. Bien hidratado, buena perfusión distal. Ictericia conjuntival y cutánea. Ausencia de lesiones purpúricas. Auscultación cardiaca rítmica, taquicárdica. Sin soplos. Auscultación pulmonar con buena ventilación bilateral con mínimos crepitantes en las bases. Abdomen no doloroso, blando y sin signos de irritación peritoneal. Sin edemas en extremidades inferiores, con pulsos pedios presentes y simétricos.

## **Pruebas complementarias**

En la primera analítica realizada destaca elevación de creatinina sérica, hipopotasemia, alteración de las transaminasas con hiperbilirrubinemia a expensas de bilirrubina directa, elevación de PCR, procalcitonina y CK, con leucocitosis intensa con desviación izquierda, anemia y plaquetopenia (Tabla 1).

En el sistemático de orina se objetiva hematuria (+++, 10-20 hematíes/campo sin formas dismórficas), leucocituria (7-10 leucocitos por campo), indicios de proteínas, urobilinógeno (+++) y bioquímica con proteinuria en 541 mg/g, sodio urinario 55 mEq/l y excreción fraccional de sodio calculada de 2%.

Ante los resultados clínicos y analíticos se solicita estudio microbiológico para despistaje de enfermedades infecciosas importadas, con los siguientes resultados

- **Microbiología:** negatividad de urocultivos, hemocultivos y cultivo de esputo.

- Serologías: positividad de IgG de hepatitis A, hepatitis E y dengue (IgM negativas), infección por hepatitis B curada (HBsAg negativo, con antiHBc y antiHBs positivos). Ausencia de parásitos hemotísulares. **IgM *Leptospira sp.* positivo.** Serologías de rickettsia, hantavirus, VIH y hepatitis C negativas.
- PCR en sangre de Dengue, Chikungunya, virus West Nile y Zika negativa.
- **Radiografía de tórax:** ausencia de infiltrados sugestivos de hemorragia pulmonar.

### Tratamiento y evolución

A la espera de resultados microbiológicos se inició sueroterapia con suplementos de potasio vía intravenosa y antibioterapia empírica de amplio espectro con Tigeciclina 50mg/12h (antecedente dudoso de alergia a penicilinas) y Aztreonam 1g/8h, que se mantuvo hasta el resultado positivo de IgM de *Leptospira sp.* En este momento se modifica el tratamiento a Doxiciclina 100mg/12h, que se mantuvo una semana.

Se asiste a mejoría rápida del estado general, desaparición de picos febriles y mialgias en las primeras 48h y rápida corrección de las alteraciones analíticas (Tabla 1).

### Diagnóstico

Leptospirosis icterica con afectación renal no oligúrica

### Discusión

La Leptospirosis es una zoonosis endémica en regiones tropicales como Cuba (1, 2). Está causada por espiroquetas del género *Leptospira sp.*, siendo la más habitual y estudiada la *Leptospira interrogans*, denominada así por su morfología. Posee una membrana citoplasmática con peptidoglicano, característico de las bacterias Gram negativas, y también con bicapa lipídica, presente en las Gram positivas (2).

El ser humano es un huésped accidental de la *Leptospira sp.*, cuyo reservorio principal son los mamíferos, especialmente los roedores (1, 2). Éstos son portadores del microorganismo en los túbulos proximales renales y lo eliminan a través de la orina, con contaminación de las aguas a través de las cuales se infectan los seres humanos. Debido a este método de transmisión son frecuentes las epidemias en zonas endémicas en temporada de lluvias torrenciales y tras inundaciones. El control de la infección en estas áreas es especialmente complicado debido a la ubicuidad de su vector y a la elevada carga patogénica que este es capaz de excretar incluso meses después de la infección. La infección ocurre de forma predominante en varones jóvenes en áreas rurales con malas condiciones higiénicas (3).

En España, donde es una enfermedad de declaración obligatoria, la incidencia entre 2016 y 2021 fue de 0,08 casos por cada 100.000 habitantes, siendo especialmente prevalente en zonas con clima cálido y húmedo como Andalucía, Canarias y la Comunidad Valenciana. No es infrecuente la aparición de brotes asociados a la práctica de deportes acuáticos (4).

En el 90% de los casos la leptospirosis en humanos es asintomática u origina un cuadro clínico leve (1, 2). Sin embargo, existen cuadros de mayor morbimortalidad como la Leptospirosis icterica, que se presenta en el caso arriba expuesto y fue descrito por Weil

en 1886 (2). El cuadro consiste en un síndrome febril similar al que provocan otras enfermedades tropicales (como el dengue, principal diagnóstico diferencial en nuestro paciente) con ictericia, fracaso renal agudo y la característica hiperemia conjuntival, ausente en nuestro paciente. En las formas más graves la presencia de hemorragia pulmonar es el factor clínico de peor pronóstico. Influyen además otros factores como la edad mayor a 60 años, el grado de bacteriemia y la presencia de HLA DQ6, favorecedor de la estimulación linfocitaria por el antígeno de la *leptospira sp.* (1).

A nivel anatomopatológico en modelos animales se ha comprobado cómo la espiroqueta es capaz de alcanzar el parénquima renal desde la luz capilar tan solo dos días tras la infección, penetrando posteriormente en el intersticio renal y dando lugar a una infiltración celular del mismo como método de defensa. Desde el intersticio invade las células tubulares proximales, a través de las cuales accede a la luz tubular a partir de decimocuarto día de infección (5). La presencia local de elementos de la membrana externa de la *leptospira sp.*, como lipoproteínas, lipopolisacáridos o peptidoglicano, genera una activación de la transcripción en las células tubulares mediada por NF- $\kappa$ B que condiciona la liberación de TNF alfa y otros mediadores proinflamatorios capaces de amplificar la respuesta inflamatoria (3, 5).

En el cuadro clínico grave en humanos son típicas la ictericia, debida a la acumulación de bilirrubina por rotura de los canalículos biliares a consecuencia de la destrucción de las uniones entre los hepatocitos por las espiroquetas (1), y las complicaciones hemorrágicas, por el daño endotelial inmunomediado y alteraciones de la microcirculación en una forma infecciosa de vasculitis de pequeño vaso (2).

La afectación renal es frecuente (47-60%) y a menudo grave, pudiendo llegar a requerir tratamiento renal sustitutivo. Habitualmente se hace distinción entre una forma oligúrica, de peor pronóstico, y una no oligúrica, más prevalente (1-5). La afectación renal se caracteriza por la presencia de disfunción tubular y fracaso renal agudo de etiología mixta. Por un lado, existe un componente importante de necrosis tubular aguda tanto isquémica, por hipotensión secundaria a vasodilatación (sepsis) e hipovolemia por pérdidas digestivas y/o hemorragia, como tóxica, desencadenada por pigmentos nefrotóxicos como bilirrubina y mioglobina, con rhabdomiólisis en el 45-62% de los casos (3).

Existe además una afectación del parénquima renal cuya lesión histológica fundamental es la nefritis tubulointersticial (3, 5). Es desencadenada por la propia presencia del agente microbiológico a nivel renal, que genera toxicidad celular directa y por la liberación local de toxinas y productos citotóxicos de la lisis bacteriana (5).

La expresión urinaria del daño renal vendrá determinada por un sedimento urinario patológico, con hematuria, leucocituria, proteinuria en general menor a 1g/24h, con elevación de productos de degradación de la bilirrubina y patrón funcional variable con sodio bajo o elevado en situación de necrosis tubular aguda establecida.

En pacientes con leptospirosis es frecuente encontrar un cuadro de disfunción tubular previo al fracaso renal, caracterizado por la presencia de poliuria e hipopotasemia (3, 5). Esto parece ser debido al menos en parte a la liberación de endotoxinas bacterianas, capaces de inhibir diferentes ATPasas tubulares (especialmente la ATPasa sodio-potasio de la membrana basolateral), interfiriendo en última instancia con la acción del

cotransportador sodio-potasio-cloro de la membrana apical tubular, lo que da lugar a una pérdida excesiva de potasio por vía urinaria (6).

La inflamación y el edema tubulointersticial son reversibles en caso de tratamiento temprano, si bien existe la posibilidad de que se genere un estado de portador crónico en aquellos pacientes no tratados en los que el microorganismo consigue mantener su viabilidad en el túbulo renal a pesar de la respuesta de la inmunidad innata y adquirida (5).

En el caso expuesto nos encontramos con la expresión clínica y analítica de un fracaso renal no oligúrico. Se presentan todas las posibles noxas renales contribuyentes (hiperbilirrubinemia, hipotensión, rabdomiólisis) junto con poliuria e hipopotasemia secundarias a disfunción tubular, confirmada por la excreción fraccional de sodio mayor al 2%, así como toxicidad por mioglobina secundaria a rabdomiólisis.

Es prioritario establecer un diagnóstico temprano en base a la sospecha clínica en un paciente con un síndrome febril de estas características y con historia de posible exposición al microorganismo, haciendo hincapié en la epidemiología para guiar el inicio de tratamiento dirigido.

El tratamiento dirigido de la infección se basa en el uso de doxiciclina 100mg/12h (casos leves- moderados) o Penicilina 1,5 millU/6h o Ceftriaxona 1g/12h (casos graves) durante una semana. En pacientes alérgicos a betalactámicos, como el del caso, se propone usar también doxiciclina o macrólidos también en los casos graves (2).

### **Bibliografía**

- 1) Haake DA, Levett PN. Leptospirosis in humans. *Curr Top Microbiol Immunol*. 2015;387:65-97. doi: 10.1007/978-3-662-45059-8\_5. PMID: 25388133; PMCID: PMC4442676.
- 2) Rajapakse S. Leptospirosis: clinical aspects. *Clin Med (Lond)*. 2022 Jan;22(1):14-17. doi: 10.7861/clinmed.2021-0784. PMID: 35078790; PMCID: PMC8813018.
- 3) Daher Ede F, de Abreu KL, da Silva Junior GB. Leptospirosis-associated acute kidney injury. *J Bras Nefrol*. 2010 Dec;32(4):400-7. English, Portuguese. PMID: 21541455.
- 4) Centro Nacional de Epidemiología. Instituto de Salud Carlos III. Informe Epidemiológico sobre la situación de la Leptospirosis en España. Años 2019, 2020 y 2021. Madrid, 2 de noviembre de 2022.
- 5) Yang CW, Wu MS, Pan MJ. Leptospirosis renal disease. *Nephrol Dial Transplant*. 2001;16 Suppl 5:73-7. doi: 10.1093/ndt/16.suppl\_5.73. PMID: 11509689.
- 6) Younes-Ibrahim M, Burth P, Faria MV, Buffin-Meyer B, Marsy S, Barlet-Bas C, Cheval L, Doucet A. Inhibition of Na,K-ATPase by an endotoxin extracted from *Leptospira interrogans*: a possible mechanism for the physiopathology of leptospirosis. *C R Acad Sci III*. 1995 May;318(5):619-25. PMID: 7671008.

## Tablas

**Tabla 1**

<b>Análítica de sangre</b>			
<b>Bioquímica</b>			
<b>Parámetro</b>	<b>A su llegada</b>	<b>72h de evolución</b>	<b>Rango de referencia</b>
Urea	157 mg/dl	91 mg/dl	(19 – 49 mg/dl)
Creatinina	3,11 mg/dl	1,29 mg/dl	(0,72 – 1,18 mg/dl)
FGe (CKD-EPI)	21 ml/min/1,73m <sup>2</sup>	62 ml/min/1,73m <sup>2</sup>	≥ 60 ml/min/1,73m <sup>2</sup>
Potasio	3,2 mEq/l	4,6 mEq/l	(3,5 – 5,1 mEq/l)
Sodio	133 mEq/l	140 mEq/l	(135 – 145 mEq/l)
Bilirrubina total	4,5 mg/dl	1,4 mg/dl	(0,3 – 1,2 mg/dl)
Bil. directa	2,2 mg/dl	0,6 mg/dl	(0 – 0,3 mg/dl)
GPT	182 U/l	95 U/l	(10 – 49 U/l)
GGT	243 U/l	45 U/l	(6 – 73 U/l)
Fosfatasa alcalina	153 U/l	112 U/l	(46 – 116 U/l)
CK	1.304 U/l	53 U/l	(46 – 171 U/l)
PCR	13,8 mg/dl	3,5 mg/dl	(0,1 – 0,5 mg/dl)
Procalcitonina	3 ng/ml	0,21 ng/ml	< 0,1 ng/ml
<b>Hemograma</b>			
<b>Parámetro</b>	<b>A su llegada</b>	<b>72h de evolución</b>	<b>Rango de referencia</b>
Leucocitos	22.000 /μl	19.200/μl	(3.000 – 10.000 /μl)
Cayados	1.300 /μl (6%)	0/μl	0/μl
Neutrófilos	17.300 /μl	12.600/μl	(1.400 – 7.500 /μl)
Hemoglobina	9,4 g/dl	11,2 g/dl	(13 – 18g/dl)
VCM	86,9 fL	87,5 fL	(80 – 99fL)
Plaquetas	51.000/μl	447.000/μl	(150.000 – 450.000/μl )

Tabla 1: Descripción comparativa de los principales hallazgos analíticos en la primera valoración del paciente en Urgencias y a las 72h tras el inicio del tratamiento.

## **TÍTULO: UNA COMBINACIÓN EXPLOSIVA.**

### **AUTOR PRINCIPAL:**

Raquel Pérez Barquín.

Nº Colegiado: 393907162.

Residente de cuarto año de Cardiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Correo electrónico raquel.pbarquín@gmail.com; teléfono: 685531197

### **OTROS AUTORES:**

- Lucía Muñoz Prejigueiro<sup>1</sup>.
- Adrián Margarida de Castro<sup>2</sup>.
- Jon Zubiaur Zamacola<sup>2</sup>.

<sup>1</sup>Residente de segundo año de Cardiología. H. Universitario Marqués de Valdecilla.

<sup>2</sup>Residente de cuarto año de Cardiología. H. Universitario Marqués de Valdecilla.

### **RESUMEN**

Mujer de 58 años en seguimiento por miocardiopatía dilatada en contexto de distrofinopatía. En 2021, experimenta empeoramiento de clase funcional, función sistólica ventricular izquierda y una serie de alteraciones en pruebas complementarias que nos harán llegar a su nuevo diagnóstico: afectación cardíaca por sarcoidosis. La paciente comienza un seguimiento multidisciplinar (Neumología y Reumatología), introduciéndose tratamiento con corticoides, metotrexato y Adalimumab. En este contexto, se decide colocar un como cobertura de riesgo de muerte súbita cardíaca durante el tratamiento inmunosupresor. Por desgracia, y en ausencia de mejoría de la función cardíaca tras control a los tres meses, a pesar de que desaparecer la actividad inflamatoria en el PET, se decide el implante de DAI-TRC endocavitario.

### **PALABRAS CLAVE**

- Miocardiopatía
- Distrofinopatía
- Sarcoidosis



## ANAMNESIS

Se presenta el caso de una mujer de 58 años, exfumadora y con sobrepeso. Como otros antecedentes médicos a destacar; es alérgica a los AINE y tiene pólipos uterinos en seguimiento ginecológico. La paciente está en seguimiento en la consulta de cardiología desde 2005 con diagnóstico de miocardiopatía hipocinética no dilatada familiar. Asintomática desde el diagnóstico. Se realizó un ecocardiograma transtorácico que demostró un ventrículo izquierdo no dilatado con disfunción sistólica leve a moderada y una resonancia magnética cardíaca sin realces patológicos. El electrocardiograma basal no presentaba alteraciones significativas de la conducción. El diagnóstico se confirmó tras el resultado del estudio genético en 2017 (panel NGS de miocardiopatía dilatada) que evidenció duplicación en el gen DMD (variante patógena). En este momento fue valorada y estudiada de manera dirigida por el servicio de Neurología: asintomática, con examen que solo destacaba hipertrofia de pantorrillas sin debilidad muscular y con exámenes complementarios (EMG y ENG) dentro de la normalidad. Analíticamente, elevación sostenida leve de CPK, sin otros hallazgos relevantes.

La paciente es remitida a la consulta de Cardiopatías familiares en 2021. En ese momento refiere empeoramiento de la clase funcional basal con disnea a los mínimos esfuerzos, con caída de la FEVI en ETT. En el electrocardiograma basal se observaron trastornos de conducción de nueva aparición (bloqueo bifascicular por BRD y hemibloqueo de subdivisión anterior), sin cambio de tratamiento médico. En este contexto, se repitió una resonancia magnética cardíaca, observándose una cicatriz lateral basal y medioventricular, de aspecto no isquémico, así como una cicatriz inferoseptal basal. Además de esos hallazgos, se retrataron los ganglios linfáticos hiliares y mediastínicos bilaterales del ligamento gastrohepático, infraclavicular y axilar.

## EXPLORACIÓN FÍSICA:

TA 100/60 mmHg. En ritmo sinusal a 60 lpm. Saturación de oxígeno basal: 97%. Caliente y bien perfundida. Eupneica en reposo, tolerando el decúbito. Presión venosa yugular no elevada. Auscultación cardíaca: rítmica, sin claros soplos. Auscultación pulmonar: buena ventilación bilateral. Abdomen anodino. Extremidades inferiores: sin edemas.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ∞ **ECG (2021) (Figura 1):** Ritmo sinusal. PR 200 ms. QRS ancho con morfología de BRDHH y eje izquierdo por HBSAHH (no presente en previo).
- ∞ **ANALÍTICA SANGUÍNEA (JULIO 2021):** Urea 55 mg/dl, Creatinina 0.82 mg/dl, FG (CKD-EPI) 80 ml/min/1,73m<sup>2</sup>, Sodio 140 mEq/l, Potasio 4.1 mEq/l, ALT (GPT) 50 U/l, AST (GOT) 38 U/l, GGT 31 U/l, Fosfatasa Alcalina (ALP) 95 U/l, bilirrubina total 0.5 mg/dl, Proteína C reactiva 0,4 mg/dl, LDH 296 U/l. CK 579 U/l, Troponina I Ultrasensible 36 ng/l, NT-proBNP 623 pg/ml. Triglicéridos 163 mg/dl, LDL-Colesterol (Friedewald) 124 mg/dl. Índice de Saturación de Transferrina 28 %, Ferritina 49 ng/ml. Leucocitos 3.2 x 10<sup>3</sup>/μL, Hemoglobina 14.2 g/dL, Plaquetas 175 x 10<sup>3</sup>/μL. TSH 2.84 mU/l. Hemoglobina glicada (HbA1c) 5.9 %
- ∞ **ECOCARDIOGRAMA TRANTORÁCICO (2019):** VI dilatado. DTDVI 62 mm. FE visual aproximadamente 40-45%. Ventrículo derecho de tamaño y función normal.
- ∞ **ECOCARDIOGRAMA TRANTORÁCICO (2021):** DTDVI 62 mm. FEVI 35% visual. Hipokinesia leve a nivel septoapical, apical e inferobasal. IM grado II. VD normal.
- ∞ **RESONANCIA MAGNÉTICA CARDIACA (JULIO 2021):** VI severamente dilatado, con severa disfunción sistólica (FE VI 30%). Escara lateral basal y medioventricular, de aspecto no isquémico. Escara inferoseptal basal. VD de tamaño y morfología normales, con función sistólica

conservada (FE VD 49%). Adicionalmente, adenopatías hiliares bilaterales y mediastínicas, de localización fundamentalmente en ventana aortopulmonar y paratraqueales derechas.

- ∞ **TAC TORÁCICO (SEPTIEMBRE 2021) (Figura 2):** Cardiomegalia a expensas de cavidades izquierdas. Adenopatías y ganglios mediastínicos e hiliares bilaterales infraclaviculares, axilares y en ligamento gastrohepático a valorar la posibilidad de sarcoidosis dado que algunas presentan focos de calcificación, otra posibilidad que no se puede descartar sería un proceso linfoproliferativo.
- ∞ **FDG-PET (OCTUBRE 2021) (Figura 3):** Intenso hipermetabolismo en cavum y amígdalas de forma bilateral. intenso hipermetabolismo en grandes adenopatías supra e infradiafragmáticas, siendo las más accesibles de mayor intensidad de captación en adenopatías axilares bilaterales e inguinales superficiales y profundas bilaterales. La captación en adenopatías mediastínicas siguiendo un patrón lambda apoyaría el diagnóstico de sarcoidosis como primera posibilidad, aunque también puede ser debido a proceso linfomatoso. Dudosos focos de captación leve en la periferia del bazo. Leve captación en cara lateral del ventrículo izquierdo que puede estar en relación con los hallazgos descritos en la RMN. Pequeños focos de leve captación en hueso iliaco izquierdo que recomendamos sean valorados con estudio radiológico.
- ∞ **BAG DE GANGLIO LINFÁTICO (OCTUBRE 2021):** Granulomatosis epitelioides de tipo sarcoide.
- ∞ **FDG-PET (ENERO 2022) (Figura 4):** Se ha comparado el estudio actual con el previo de octubre 2021. Se aprecia una muy buena respuesta a los tratamientos administrados, con una importante disminución de la actividad metabólica en ganglios mediastínicos. Persiste ligera actividad subcarinal en hilio izq, en hilio derecho. También en paratraqueal bajo derecho. Ha desaparecido en otras localizaciones mediastínicas. Resolución de actividad ganglionar patológica cervical, y de forma muy importante axilar. Persiste ligera actividad axilar. En la región abdomino pélvica, también ha desaparecido la afectación ganglionar extensa hipermetabólica, quedando ligera actividad residual, más marcada en regiones inguinales. No se aprecia actividad patológica pulmonar ni cardíaca. No otras alteraciones.
- ∞ **RESONANCIA MAGNÉTICA CARDÍACA (ENERO 2022):** VI severamente dilatado con disfunción sistólica severa (FE VI 28%). Se compara con estudio previo (julio de 2021). Se repite análisis, no evidenciándose variaciones significativas en el tamaño ni función ventricular. Persisten sin cambios realce tardío transmural lateral basal y medio ventricular y realce focal inferoseptal basal. Disminución en número y tamaño de las adenopatías hiliares y mediastínicas.

## DIAGNÓSTICO

Miocardopatía dilatada de etiología mixta, familiar por distrofinopatía e inflamatoria por sarcoidosis con afectación cardíaca y ganglionar, sin afectación parenquimatosa pulmonar y buena respuesta al tratamiento inmunosupresor (Diciembre 2021 - Marzo 2022).

- Disfunción ventricular izquierda severa (30%) no reversible a pesar de tratamiento inmunosupresor y tratamiento de insuficiencia cardíaca.
- Portadora de DAI-TRC en prevención primaria (tras tres meses con chaleco Life Vest Zoll, sin eventos).
- Situación actual estable en Clase Funcional I/IV de NYHA.

## TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN.

El diagnóstico de sarcoidosis entró en escena tras la presencia de algunos focos de calcificación. En el diagnóstico diferencial se encontraba un proceso linfoproliferativo. Los niveles de ECA en la analítica sanguínea estaban en rango normal, 54,5 UI/l. La función renal y hepática se encontraban por debajo de los valores normales. Se realizó TC y FDG-PET, y finalmente biopsia de uno de los ganglios linfáticos. En el FDG-PET se objetivó captación de adenopatías mediastínicas siguiendo un patrón lambda lo que apoyó el diagnóstico de sarcoidosis como primera posibilidad, sin poder descartarse la

alternativa de un proceso linfomatoso. Asimismo, una leve captación en la cara lateral del ventrículo izquierdo que puede estar en relación con los hallazgos descritos en la RM cardiaca. El resultado del análisis anatomopatológico fue compatible con granuloma epitelioides tipo sarcoide, corroborando la principal sospecha diagnóstica. En este contexto, se decidió colocar un chaleco desfibrilador (Life-Vest) con prevención primaria de la muerte súbita cardiaca durante el tratamiento inmunosupresor, ya que se reporta como un período de alto riesgo arrítmico. Además, permite detectar bloqueos auriculoventriculares paroxísticos, ya que funciona como monitorización remota. Tras tres meses de tratamiento inmunosupresor optimizado, se repitió el estudio de medicina nuclear. El PET-FDG mostró una disminución significativa en la actividad metabólica en los ganglios linfáticos mediastínicos. Además, no se apreció actividad patológica pulmonar ni cardiaca. No se mostraron otras alteraciones. Lamentablemente, y ante la ausencia de mejoría de la FEVI a los tres meses, incluso en ausencia de actividad inflamatoria, se decidió implante de DAI-TRC.

El paciente mantiene una situación estable actual en Clase Funcional I/IV de la NYHA (disnea de grandes esfuerzos). Se encuentra en seguimiento clínico bajo un abordaje multidisciplinario, incluyendo la consulta de Insuficiencia Cardíaca. Recibe tratamiento médico optimizado y fármacos inmunosupresores (metotrexato y prednisona).

## DISCUSIÓN

Los aspectos más destacados que se muestran en esta presentación de caso clínico se analizan a continuación:

Es de vital relevancia investigar la herencia familiar en pacientes diagnosticados de “miocardiopatía dilatada idiopática”. El estudio genético y el árbol genealógico son cruciales para proporcionar un diagnóstico definitivo, ya que en ocasiones esto acarrea implicaciones terapéuticas y pronósticas.

Las distrofinopatías son afecciones alélicas causadas por deleciones, duplicaciones y mutaciones en el gen DMD, ubicado en el cromosoma X. La manifestación cardinal suele ser la debilidad del músculo esquelético. Sin embargo, el miocardio, al ser un subtipo de músculo estriado, se puede ver alterado de forma análoga en muchas distrofias musculares. Las miocardiopatías asociadas con distrofinopatías son una manifestación cada vez más reconocida de estos trastornos neuromusculares, y contribuyen significativamente a su morbilidad y mortalidad<sup>1</sup>. En estos pacientes, no es frecuente que se reporten trastornos de la conducción, a diferencia de otras miocardiopatías hereditarias<sup>2-4</sup>.

La sarcoidosis cardíaca, aunque inusual, está infradiagnosticada y puede simular muchas miocardiopatías. Las manifestaciones de esta enfermedad suelen depender del grado de la localización, extensión e intensidad del proceso inflamatorio subyacente. El PET-FDG es una herramienta de vital importancia en el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes, pues combina información anatómica de la TC con la PET para identificar células inflamatorias mononucleares ávidas de <sup>18</sup>F-FDG localizadas en los granulomas. La afectación más habitual se reporta en el ventrículo izquierdo y en el tabique interventricular, si bien, cuando existe implicación del ventrículo derecho, se describe un peor pronóstico en estos pacientes<sup>5-6</sup>.

En los casos asintomáticos, existen algunas señales de alerta que nos deben alertar sobre su diagnóstico, entre las que destaca: las alteraciones de la conducción (en primera instancia), arritmias y, en menor frecuencia, semiología de insuficiencia cardiaca. Los escenarios más frecuentemente reportados son el desarrollo de bloqueo de rama derecha y trastornos de la conducción AV. Las taquiarritmias supraventriculares serían las siguientes en frecuencia, y, en último lugar, las arritmias ventriculares.

En este contexto de potencial trastorno de la conducción y arritmogénesis, los pacientes con sarcoidosis cardíaca en ocasiones refieren historia de palpitaciones y síncope. Todo este escenario, debe ser considerado, ya que la muerte súbita puede ser la primera y única manifestación de esta enfermedad.

En este sentido, en las Guías de la ESC de 2022 de prevención de muerte súbita cardiaca, se recoge en un apartado específico las indicaciones y consideraciones para el implante de DAI en este colectivo<sup>7</sup>.

Es importante mencionar que este caso representa una situación un tanto particular, además de ilustrativa, y es que no debemos permanecer indiferentes si en el seguimiento aparecen eventos o alteraciones que no son propias de la entidad que padecía inicialmente nuestro paciente. Aunque es poco probable, es posible que coexistan dos patologías en un mismo paciente, y deben ser manejadas adecuadamente.

El diagnóstico definitivo de sarcoidosis cardíaca se fundamenta en el hallazgo de una histología compatible en el análisis de una biopsia endomiocárdica (EMB). El diagnóstico de "sarcoidosis cardíaca probable" se basa en la confirmación anatomopatológica de una muestra extracardiaca (con un mayor rendimiento (mayor sensibilidad) y un menor riesgo de procedimiento que la EMB), asociado manifestaciones clínicas y patrón compatible con sarcoidosis cardíaca en imagen multimodal (RMN cardíaca y/o PET-TC). Particularmente, el abordaje de la afectación cardíaca de la sarcoidosis se agrupa en dos grandes estrategias: tratamiento contra la inflamación, así como las secuelas de esta (arritmias, insuficiencia cardíaca)<sup>6</sup>. Asimismo, se debe enmarcar el paciente en un encuadre multidisciplinar, para manejar de forma apropiada.

Existe indicación de implante de DAI en prevención primaria de muerte súbita cardíaca a los pacientes con sarcoidosis cardíaca y FEVI <35% (Clase IB)<sup>7</sup>. En nuestra paciente, se esperó a la indicación definitiva de DAI en prevención primaria tras constatar persistencia de disfunción sistólica severa fuera de la fase activa, dada la ausencia de recuperación de FEVI con el tratamiento inmunosupresor adecuado<sup>5</sup> (si bien cabe destacar que la paciente ya partía de cierto grado de disfunción sistólica del ventrículo izquierdo secundaria a la distrofinopatía reportada).

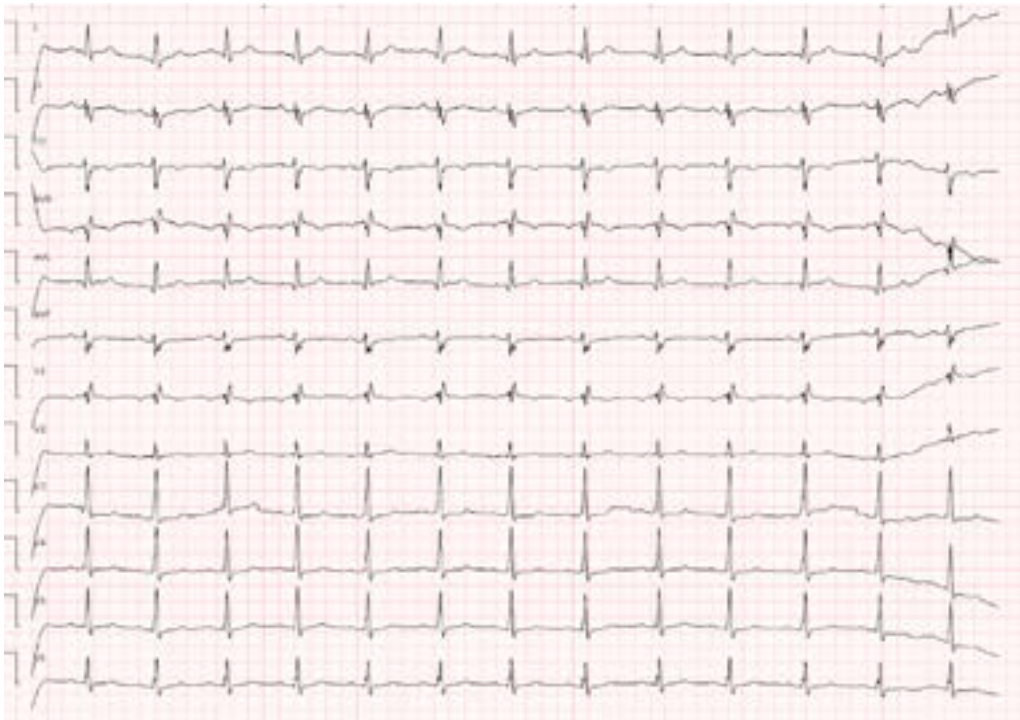
Otro punto que destacar es el valor de las nuevas tecnologías. El desfibrilador portátil para cubrir el riesgo de muerte súbita cardíaca entró en escena en este tipo de pacientes. En la sarcoidosis cardíaca, la prevención primaria de la muerte súbita cardíaca es obligatoria en caso de disfunción sistólica del ventrículo izquierdo grave persistente o bloqueo AV completo, una vez que ha desaparecido la actividad inflamatoria. Mientras tanto, durante la terapia inmunosupresora en fase caliente, el desfibrilador portátil juega un papel clave y nos brinda la oportunidad de cubrir con seguridad el período de espera de respuesta<sup>8</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kamdar F, Garry DJ. Dystrophin-Deficient Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2016 May 31;67(21):2533-46.
2. Hanson E, Sheldon M, Pacheco B, Alkubeysi M, Raizada V. Heart disease in Friedreich's ataxia. *World J Cardiol*. 2019;11(1):1-12.
3. Peretto G, Sala S, Benedetti S, et al. Updated clinical overview on cardiac laminopathies: an electrical and mechanical disease. *Nucleus*. 2018;9(1):380-391.
4. Boriani, G., Biagini, E., Wahbi, K. et al. Cardiac involvement in laminopathies. *Orphanet J Rare Dis* 10 (Suppl 2), O25 (2015)
5. Trivieri MG, Spagnolo P, Birnie D, Liu P, Drake W, Kovacic JC, Baughman R, Fayad ZA, Judson MA. Challenges in Cardiac and Pulmonary Sarcoidosis: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol*. 2020 Oct 20;76(16):1878-1901.
6. Hulten E, Aslam S, Osborne M, Abbasi S, Bittencourt MS, Blankstein R. Cardiac sarcoidosis-state of the art review. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2016;6(1):50-63.
7. ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: Developed by the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), *European Heart Journal*, Volume 43, Issue 40, 21 October 2022.
8. Skowasch D, Ringquist S, Nickenig G, Andrieu R (2018) Management of sudden cardiac death in cardiac sarcoidosis using the wearable cardioverter defibrillator. *PLoS ONE* 13(3): e0194496.

## ANEXO

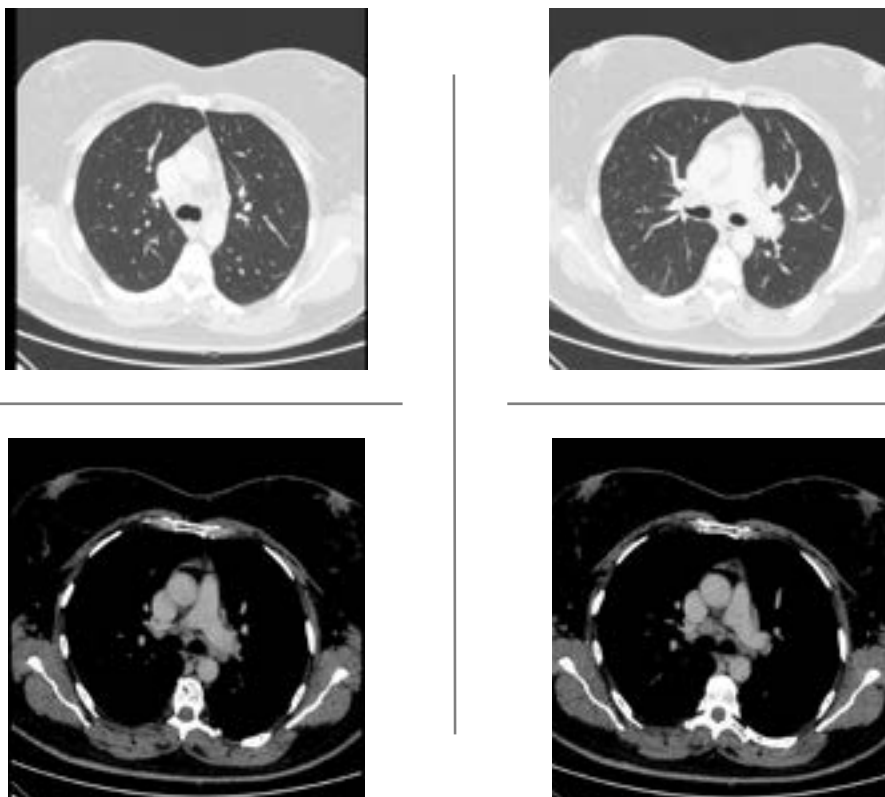
**Figura 1.**



**ECG (2021):** Ritmo sinusal. PR 200 ms. QRS ancho con morfología de BRDHH y eje izquierdo por HBSAHH (no presente en previo).

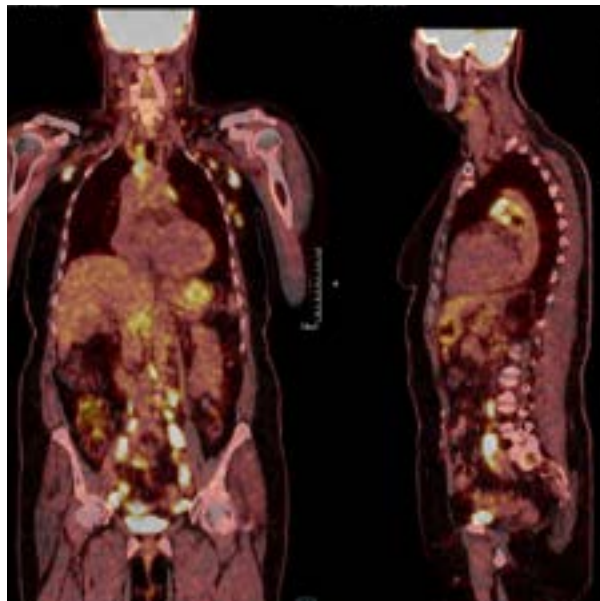


Figura 2.



**TAC TORÁCICO (SEPTIEMBRE 2021):** Cardiomegalia a expensas de cavidades izquierdas. Adenopatías y ganglios mediastínicos e hiliares bilaterales infraclaviculares, axilares y en ligamento gastrohepático a valorar la posibilidad de sarcoidosis dado que algunas presentan focos de calcificación, otra posibilidad que no se puede descartar sería un proceso linfoproliferativo.

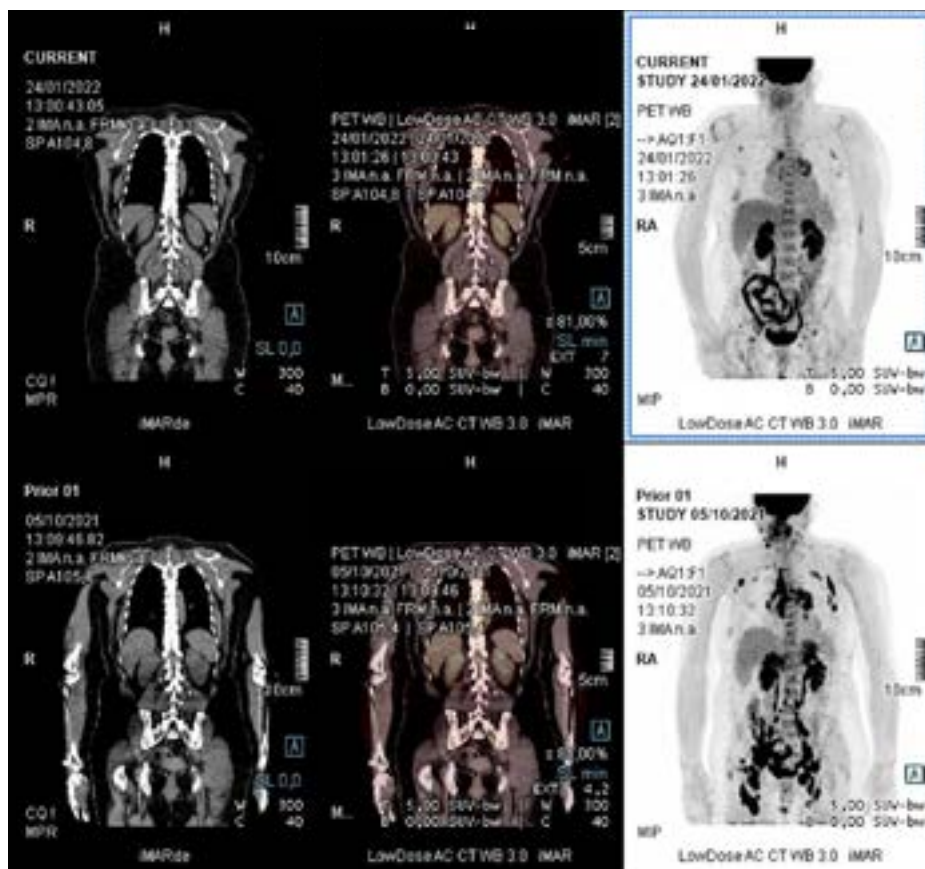
**Figura 3.**



**FDG-PET (OCTUBRE 2021) (Figura 2):** Intenso hipermetabolismo en cavum y amígdalas de forma bilateral. intenso hipermetabolismo en grandes adenopatías supra e infradiafragmáticas, siendo las más accesibles de mayor intensidad de captación en adenopatías axilares bilaterales e inguinales superficiales y profundas bilaterales. La captación en adenopatías mediastínicas siguiendo un patrón lambda apoyaría el diagnóstico de sarcoidosis como primera posibilidad, aunque también puede ser debido a proceso linfomatoso. Dudosos focos de captación leve en la periferia del bazo. Leve captación en cara lateral del ventrículo izquierdo que puede estar en relación con los hallazgos descritos en la RMN. Pequeños focos de leve captación en hueso iliaco izquierdo que recomendamos sean valorados con estudio radiológico.



Figura 4.



**FDG-PET (ENERO 2022):** Se ha comparado el estudio actual con el previo de octubre 2021. Se aprecia una muy buena respuesta a los tratamientos administrados, con una importante disminución de la actividad metabólica en ganglios mediastínicos. Persiste ligera actividad subcarinal en hilio izq, en hilio derecho. También en paratraqueal bajo derecho. Ha desaparecido en otras localizaciones mediastínicas. Resolución de actividad ganglionar patológica cervical, y de forma muy importante axilar. Persiste ligera actividad axilar. En la región abdomino pélvica, también ha desaparecido la afectación ganglionar extensa hipermetabólica, quedando ligera actividad residual, más marcada en regiones inguinales. No se aprecia actividad patológica pulmonar ni cardíaca. No otras alteraciones.



## **HISTERECTOMÍA PUERPERAL EN PACIENTE CON TROMBOFLEBITIS PÉLVICA SÉPTICA.**

Lucía Rodrigo Gómez (Col 393907463). Residente de 2º año de Ginecología y Obstetricia en Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Teléfono: 693638929

Email: lucia.rodrigo@scsalud.es

Otros autores:

Alicia Vega Álvarez. Residente de 3º año de Ginecología y Obstetricia en Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Rocío Escobar Hernández. Residente de 2º año de Ginecología y Obstetricia en Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Adriana González García. Residente de 2º año de Ginecología y Obstetricia en Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Resumen:

Se presenta caso clínico de puérpera que, tras veintitrés días de cesárea urgente por riesgo de pérdida de bienestar fetal, presenta fiebre y dolor en la muñeca por lo que acude a urgencias donde se diagnostica de shock séptico y tenosinovitis de muñeca izquierda. Se solicita TAC donde se objetiva tromboflebitis pélvica séptica. Ante los hallazgos de shock tóxico estreptocócico con trombosis extensa de la vena ovárica derecha, tenosinovitis séptica de la muñeca y foramen oval permeable diagnosticado por ecocardiografía, se decide histerectomía y anexectomía derecha. Tras una semana de la histerectomía precisa reintervención por hemoperitoneo. Posteriormente buena evolución y alta a domicilio con anticoagulación.

Palabras clave: Shock séptico, tromboflebitis pélvica séptica, trombosis de la vena ovárica, foramen oval permeable, histerectomía puerperal.

#### ANAMNESIS:

- Mujer de 35 años
- Antecedentes personales: no enfermedades conocidas
- Intervenciones quirúrgicas: hernia inguinal, quiste pilonidal, legrado
- No hemotransfusiones
- Antecedentes gineco-obstétricos: G3A1P1C1
  - Parto eutócico en junio 2018: intolerancia a los hidratos de carbono
  - Aborto diferido de 7+2 semanas en febrero de 2022: legrado por aspiración.
  - Cesárea urgente riesgo de pérdida de bienestar fetal febrero 2023
- Fecha última regla 01/06/2022 (cambio por ecografía del 2º trimestre a 28/05/2022)
- Antecedentes familiares:
  - Padre cáncer vesical
  - Madre hipertensión
- Gestación actual: Tercigesta secundípara, embarazo controlado en su hospital de referencia por polihidramnios con sobrecarga de 100g de glucosa normal y serología normal. Ingresa en semana 37+3 para realizar versión cefálica externa por feto en podálica. Se realiza con técnica de Forward Roll resultando exitosa. Posteriormente en monitor fetal se visualiza taquicardia fetal de 170lpm y posterior bradicardia fetal por lo que se indica cesárea urgente por sospecha de pérdida de bienestar fetal que cursa sin incidencias y es dada de alta 3 días después con buen curso puerperal.

Mujer de 35 años acude a urgencias de su hospital de referencia, tras veintitrés días de puerperio, remitida desde su centro de salud por cuadro de 36 horas de evolución de fiebre de hasta 39 en domicilio y dolor en muñeca izquierda. Es valorada en urgencias donde solicitan analítica, tomografía axial computerizada (TAC) y se realiza interconsulta a ginecología y traumatología.

#### EXPLORACIÓN FÍSICA:

- Constantes: afebril e hipotensa.
- Escala dolor: 4
- General: Consciente, orientada. Hidratada y perfundida. Normal coloración cutánea y de mucosas. Eupneica. Colabora
- Cabeza y cuello: No ingurgitación yugular. Carótidas isopulsátiles.
- Cavidad orofaríngea: normal. No adenomegalias
- Tórax: simétrico, no dolor.
- Auscultación cardíaca: rítmicos, sin soplos audibles.
- Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado, sin ruidos agregados.
- Mamas normales
- Abdomen: Herida quirúrgica (cesárea) buen aspecto, sin datos de infección asociado, blando, depresible, no doloroso a la palpación profunda, ni superficial. No palpo masas ni organomegalias.
- Miembros superiores: Muñeca izquierda: leve edema, no aumento de calor, dolor a la flexo-extensión, supino-prono, con impotencia funcional importante. No dolor articular por área dorsal radio-carpiano, si en cara ventral. Dolor en territorio de flexor común dedos, resistencia a extensión de dedos, no completa extensión de dedos por dolor. Relleno capilar enletecido.

- Miembros inferiores: móviles, simétricos, no edemas, no signos de TVP, pulsos periféricos presentes y simétricos.

#### PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- Analítica: Leucocitosis 23,7, neutrofilia 98,5%, trombopenia 118000, Filtrado glomerular de 43, PCR 22, Procalcitonina 34,78, Actividad de protrombina de 41%, TTPa de 34,1seg
- Hemocultivos: se aísla streptococo pyogenes
- Radiografía de tórax y de muñeca normales
- TAC abdomino pélvico con contraste: en el que se objetiva:
  - o Tromboflebitis extensa de la vena ovárica derecha hasta la desembocadura de la VCI (permeable).
  - o Colección laminar periuterina derecha (en el istmo) probablemente por dehiscencia en lado derecho de la cicatriz (dehiscencia contenida).
  - o Colecciones miometriales en cuerno uterino derecho. Endometrio con contenido líquido turbio.

#### EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO:

En su ingreso en unidad de cuidados intensivos (UCI) se mantiene hemodinámicamente estable y con mejoría analítica y clínica, es valorada por servicio de traumatología con sospecha de síndrome de túnel carpiano agudo y se decide apertura de ligamento anular del carpo, durante la cirugía realizan sinovectomía por visualizar sinovia infectada. Por otra lado, se realiza interconsulta a cardiología para valorar ecografía transtorácica y se objetiva foramen oval permeable.

Ante dichos hallazgos, el médico intensivista contacta con el servicio de ginecología, se reevalúa el caso conjuntamente con servicio de intensivos y, ante sospecha de siembra séptica a nivel de muñeca izquierda con riesgo de nuevas embolizaciones sépticas, se decide intervención quirúrgica para abordaje de foco primario de infección.

Se informa de necesidad de histerectomía y anexectomía unilateral o bilateral en función de hallazgos, además de revisión y limpieza de cavidad abdominal. Se informa de riesgo de lesión de vísceras vecinas y se lleva a cabo laparotomía media urgente en la que se realiza: histerectomía total reglada más doble salpinguectomía y ooforectomía derecha y se deja un drenaje Blake.

Posteriormente buen curso postquirúrgico salvo diarrea valorada por servicio de infecciosas que tratan con antifúngicos por sospecha de infección por hongos. Tras tres días de la cirugía sube a planta de ginecología.

En planta es valorada por servicio de hematología que ajustan tratamiento antitrombótico y dan pautas de cara al alta.

Tras una semana de histerectomía puerperal refiere abdominalgia y se visualizan apósitos de herida quirúrgica empapados de sangre, se constata sangrado tipo babeo de toda la herida con predominio periumbilical. Se explica a la paciente y su pareja presente en la habitación la necesidad de revisión en quirófano de la herida quirúrgica, que entienden y consienten. Se realiza intervención para hemostasia y evacuación de hemoperitoneo (500cc) donde se visualiza sangrado babeante sobre cúpula vaginal. Se realiza hemostasia y se deja un drenaje. Es valorada nuevamente por servicio hematología que inician ácido tranexámico para optimizar coagulación.

En su onceavo día de ingreso es valorada por servicio de psiquiatría con diagnóstico de estado de ánimo depresivo dentro de proceso adaptativo reactivo a evolución clínica.

Se solicita nuevamente TAC abdominal en el que se objetiva trombosis de vena ovárica ya conocida con reducción de volumen y una colección de aspecto hemático en pelvis muy irregular con pequeña / moderada cuantía de hemoperitoneo asociado.

Tras 17 días desde su ingreso con antibioterapia endovenosa, se cambia tratamiento antibiótico a oral y se ajusta tratamiento antitrombótico iniciando acenocumarol. La paciente se encuentra bien, afebril y sin clínica; en la exploración se visualiza dehiscencia de 2cm en parte inferior de laparotomía.

Tras 46 días de cesárea urgente por riesgo de pérdida de bienestar fetal, 20 días de cirugía de histerectomía y 13 días de reintervención por hemoperitoneo, la paciente presenta buen estado general, ausencia de fiebre, exploración normal, es valorada por Infecciosas que aclaran que al alta no requiere antibioterapia y se realizan interconsultas a servicio de hematología para control anticoagulante, servicio de traumatología para curas de herida quirúrgica en mano y servicio de ginecología para seguimiento postnatal y curas de herida quirúrgica y se da a la paciente de alta.

Por tanto, mujer de 35 años que tras cesárea urgente presenta:

- Shock séptico tóxico por *Streptococo Pyogenes*.
- Tromboflebitis séptica con trombosis extensa de la vena ovárica derecha hasta la desembocadura de la vena cava inferior.
- Foramen oval permeable.
- Tenosinovitis de muñeca izquierda (cirugía de apertura del ligamento anular)
- Histerectomía más anexectomía derecha y salpinguectomía izquierda
- Hemoperitoneo con reintervención y revisión de hemostasia.
- Estado de ánimo depresivo dentro de proceso adaptativo reactivo.

#### DISCUSIÓN:

La tromboflebitis pélvica séptica es una complicación rara del embarazo, con una incidencia general de 1:3000 partos (mayor incidencia en cesáreas). Se cree que en la patogenia está involucrada la triada de Virchow (daño endotelial de las venas pélvicas, estasis venosa e hipercoagulabilidad) (1). La vena ovárica derecha está afectada en el 90% de los casos y el trombo puede progresar hacia vena cava inferior e incluso vena renal (2). La microbiología no está bien definida porque con frecuencia los hemocultivos resultan negativos, pero se han descrito tromboflebitis asociadas a estreptococos, enterococos y anaerobios. En cuanto a la clínica se suele ver fiebre puerperal con mala respuesta a antibioterapia, dolor abdominal y analítica con leucocitosis y se diagnostica mediante la realización de un TAC abdominopélvico (1,3). Se puede complicar con embolias sépticas y extensión de la trombosis.

#### CONCLUSIONES:

La tromboflebitis pélvica séptica, a pesar de ser una enfermedad infrecuente, está infradiagnosticada y es una potencialmente grave, por ello, debemos sospecharla ante paciente, generalmente puerpera, sin olvidar pacientes con histerectomía, con fiebre persistente a pesar de antibioterapia y clínica de dolor abdominal. Se debe realizar prueba de imagen con tomografía axial computerizada y requiere tratamiento precoz antibiótico endovenoso y antitrombótico para disminuir sus complicaciones y mortalidad.

**BIBLIOGRAFÍA:**

1. Garcia J, Aboujaoude R, Apuzzio J, Alvarez JR. Septic pelvic thrombophlebitis: diagnosis and management. *Infect Dis Obstet Gynecol* 2006; 2006:15614.
2. Klima DA, Snyder TE. Postpartum ovarian vein thrombosis. *Obstet Gynecol* 2008; 111:431.
3. Fishel Bartal M, Sibai BM, Ben-Mayor Bashi T, et al. Abdominal computed tomography (CT) scan in the evaluation of refractory puerperal fever: impact on management. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2020; 33:577.





# Esketamina intranasal en la Catatonía, el futuro ha llegado para quedarse: caso clínico

## **Autor principal:**

Jorge Romay González. Número de colegiado: 393907467. Residente de 2<sup>a</sup> año de psiquiatría. Teléfono: 669667816. Email: [romay.jorge@hotmail.com](mailto:romay.jorge@hotmail.com). Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (H.U.M.V)

## **Otros autores:**

Claudia Sevilla Diez. Residente de 2<sup>a</sup> año psiquiatría en el H.U.M.V  
Paula Hernández Liebo. Residente de 2<sup>a</sup> año psiquiatría en el H.U.M.V  
Doctor Marcos Gómez Revuelta. Tutor de residentes. Facultativo especialista de psiquiatría en el H.U.M.V.  
Doctor Ismael Lastra Martínez. Facultativo especialista de psiquiatría en el H.U.M.V.

## **Resumen del caso clínico:**

Mujer de 55 años con diagnóstico de trastorno depresivo mayor recurrente que ingresa en la unidad de hospitalización psiquiátrica del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla por cuadro clínico compatible con catatonía e imposibilidad de manejo domiciliario. Tras asegurar estabilidad hemodinámica, y una vez descartado origen orgánico del cuadro mediante pruebas complementarias, se procedió inicialmente con tratamiento farmacológico combinado, sin lograr remisión de la sintomatología. En este contexto se valora iniciar tratamiento con terapia electroconvulsiva, pero dada la complejidad en la toma de acceso venoso periférico se plantea tratamiento compasivo con esketamina intranasal. A pesar de la nula colaboración al comienzo del tratamiento dada la rigidez muscular y oposición ejercida, observamos una respuesta clínica a partir de la sexta administración de esketamina intranasal, alcanzando remisión clínica completa tras la doceava sesión, en ausencia de acontecimientos adversos significativos. Por tanto, la esketamina intranasal mostró una eficacia objetiva en la resolución de la catatonía, siendo un tratamiento prometedor para este tipo de patología.

## **Palabras clave:**

Esketamina intranasal. Catatonía. Depresión.

## **Agradecimientos:**

Me gustaría agradecer a los miembros que han participado en este caso clínico por la ilusión y ganas de explorar nuevas opciones terapéuticas que permitan la mejoría clínica de los pacientes. Convirtiendo por tanto a la psiquiatría en una especialidad resolutiva, gratificante y emocionante.

## **Anamnesis**

Presentamos el caso clínico de una mujer de 55 años con diagnóstico de depresión mayor recurrente que ha precisado múltiples ingresos en los últimos 20 años en contexto de tentativas autolíticas frecuentes e ideación autolítica. Consta el empleo de diferentes tratamientos con antidepresivos así como con terapia electroconvulsiva en el pasado. En esta ocasión ingresa en unidad de agudos psiquiatría por alteración de conducta de semanas de evolución caracterizada por rigidez motora, ecolalia y oposicionismo, con imposibilidad de realizar ingestas y de manejo en domicilio.

Inicialmente se procede a la realización de pruebas bioquímicas, de imagen y electroencefalograma con la finalidad de descartar etiología orgánica del cuadro clínico presente, trabajando de forma conjunta con equipo de enfermería para asegurar estabilidad hemodinámica y correcto soporte nutricional, requiriendo el empleo de sonda nasogástrica para asegurar ingestas.

A la espera de resultados se decide iniciar tratamiento farmacológico psiquiátrico combinado con antidepresivos, benzodiacepinas y antipsicóticos que pudiera disminuir clínica de rigidez, mutismo y estado de oposicionismo. Tras descartar organicidad mediante pruebas complementarias, se corrobora la sospecha de catatonía en contexto de episodio depresivo mayor. No observándose mejoría clínica con el empleo del tratamiento farmacológico persistiendo estado de catatonía.

Se procede a realizar interconsulta a servicio de anestesiología con la finalidad de valorar acceso venoso periférico de cara a iniciar tratamiento con terapia electroconvulsiva. Desde el servicio de anestesiología desestiman dicho planteamiento dada la dificultad presente para garantizar un acceso venoso periférico estable. Por tanto, dada la complejidad de asegurar y mantener acceso venoso se rechaza el tratamiento con terapia electroconvulsiva y con Ketamina intravenosa. En este contexto y tras dos semanas de ingreso se decide iniciar de forma compasiva tratamiento con esketamina intranasal.

## **Exploración psicopatológica al ingreso**

Al inicio del ingreso y utilizando el DSM-IV, la paciente presenta una clínica caracterizada por catalepsia, flexibilidad cérea, mutismo, oposicionismo, ecolalia y ecopraxia. Cuadro compatible con Catatonía asociado a trastorno depresivo mayor según el DSM (293.89 (F06.1)).

## **Pruebas complementarias realizadas durante el ingreso**

Estudio electroencefalográfico (V-EEG): evidencia de enlentecimiento de la actividad cerebral con abundantes ritmos beta sinusoidales de distribución difusa y etiología medicamentosa superimpuestos, compatible con una encefalopatía difusa inespecífica leve.

Prueba de imagen (Tomografía axial computerizada): Sin complicación hemorrágica intracraneal aguda. Sin signos de isquemia aguda ni datos expansividad intracraneal. Estructuras encefálicas de morfología, tamaño y densitometría dentro de la normalidad.

Pruebas hematológicas, bioquímicas y de coagulación: sin alteraciones significativas

Punción lumbar (líquido cefalorraquídeo): sin alteraciones significativas.

## **Diagnóstico**

Catatonía asociada a trastorno depresivo mayor según el DSM-IV (293.89 (CIE F06.1). Trastorno depresivo mayor recurrente, episodio actual grave sin síntomas psicóticos (CIE F33.2)

## **Tratamiento y evolución**

Al comienzo del tratamiento y siguiendo las guías clínicas de uso, se procede a la administración de esketamina intranasal. Cada spray presenta un contenido de 28mg y el rango de dosis por sesión queda comprendido entre los 28 y los 84 mg, optando en este caso por iniciar tratamiento con 84 mg lo que equivaldría a 4 nebulizaciones (dos en cada fosa nasal) y de forma bisemanal.

Durante la primera sesión, encontramos complejidad a la hora de administrar el tratamiento dado el estado de oposicionismo, poca colaboración y coordinación motora de la paciente, requiriendo de enfermería y psiquiatría para asegurar correcta administración. Tras la administración del fármaco la paciente comienza a presentar somnolencia reactiva, observando un menor nivel de rigidez motriz y angustia, permaneciendo dormida durante 2 horas. No se objetiva hipotensión ni otros efectos secundarios de interés durante el tratamiento.

Con la segunda y tercera sesión de esketamina intranasal, no se objetiva mejoría clínica aparente, continuando con movimientos estereotipados, ecolalia, palilalia y rigidez motriz. No efectos se objetivan efectos secundarios tras la administración del fármaco.

A partir de la cuarta sesión de esketamina (tras una semana desde el inicio del tratamiento, se observa un cambio en la conducta de la paciente, a expensas de una mayor colaboración y coordinación durante la administración pese a continuar requiriendo del equipo médico para facilitar las nebulizaciones en cada fosa nasal. Tras respectivas administraciones, persiste somnolencia, logrando reconocer a parte del profesional de la unidad, siendo capaz de verbalizar frases sencillas. Se retira sonda nasogástrica, autónoma para la toma de alimentos. Posteriormente y tras sexta y séptima sesión, mejoría franca de la paciente, pudiendo mantener conversación clara, fluida y coherente. Realizamos en estos momentos escala de depresión de Hamilton (H.D.R. S) y escala de Montgomery-Asberg para la evaluación de depresión (M.A.D.R.S) dando una clasificación de 24 y 34 puntos respectivamente, compatible con depresión moderada.

Tras la octava y novena sesión de esketamina intranasal (cuarta semana tras inicio del tratamiento), la paciente es capaz de deambular por la unidad, presenta un discurso fluido claro y coherente. Niega ideación autolítica, verbalizando objetivos a corto y medio plazo, interesada en su rehabilitación y con perspectiva de optimista de futuro. Una vez consolidada mejoría clínica y tras la doceava sesión, la paciente puntúa en test H.D.R.S y en test M.A.D.R.S. una puntuación de 13 y 8 puntos respectivamente, compatible con ausencia de trastorno depresivo. Manifestando deseos de volver al domicilio y estar con su familia. Tras adecuada estabilidad clínica, se procede al alta domiciliar con seguimiento psiquiátrico posterior.

## **Exploración física y psicopatológica al alta de hospitalización**

La paciente se muestra consciente y orientada en las tres esferas (auto y alopsíquica). Atenta y colaboradora. Contacto sintónico, reactiva al entorno. Buena resonancia afectiva. Discurso claro y coherente, con cierta latencia de respuesta, sin alteraciones en la forma ni contenido. Ansiedad ideica y preocupaciones relacionadas sobre su evolución clínica. Rasgos de personalidad dependiente y autoexigente. No alteraciones en la esfera sensorio-perceptiva. No ideación autolítica, verbalizando objetivos a corto y medio plazo. Juicio de realidad conservado. Insight presente.

## **Discusión**

Con el empleo compasivo de esketamina intranasal en la paciente, se observa una resolución clínica tanto del cuadro de catatonía como de la sintomatología depresiva, pudiendo continuar con dicho tratamiento a nivel ambulatorio. En estos momentos son pocos los estudios existentes que describen el empleo y manejo de esketamina intranasal en la catatonía, siendo necesario e interesante profundizar sobre las indicación y opciones de manejo de este novedoso fármaco.

## **Bibliografía**

Victor Peralta\*, M. J. (2001). Motor features in psychotic disorders. II Development of diagnostic criteria for catatonia. *Schizophrenia Research* .

Walter Jaimes-Albornoz, A. R.-S.-V.-M. ( 2022 February 19;). *Catatonia in older adults: A systematic review*. Hospital Universitario Donostia, Basque Health Service - Osakidetza, San Sebastian 20014, Gipuzkoa, Spain: World Journal of Psychiatry.

Pickering, A. C. (2019). Ketamine and depression: a narrative review. *Dovepress open access to scientific and medical research*.

# SÍNDROME DE HORNER COMO PRESENTACIÓN ATÍPICA DEL CARCINOMA PAPILAR DE TIROIDES

## **AUTOR PRINCIPAL:**

Paula Patricia Rumoroso Sanz

Nº colegiado: 393907583

R1 Oftalmología

Teléfono: 696228705

Email: paulapatricia.rumoroso@scsalud.es

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

## **OTROS AUTORES:**

José Luis Gutiérrez Real. R1 Oftalmología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Andrés Eduardo Vega Cruz. R3 Oftalmología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Álvaro Loza Sierra. R3 Oftalmología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

## **RESUMEN:**

Varón de 52 años con ptosis palpebral derecha de dos meses de evolución. A la exploración oftalmológica se observó miosis pupilar derecha, siendo diagnosticado de síndrome de Horner. Se llevaron a cabo diferentes pruebas con el objetivo de filiar la etiología. Los resultados de la tomografía computarizada revelaron una masa cervical, no pudiéndose diferenciar con esta prueba si se trataba de un origen tiroideo o ganglionar. Sin embargo, la biopsia de la masa tumoral condujo al diagnóstico de carcinoma papilar de tiroides.

La patología tiroidea es una causa muy poco frecuente de síndrome de Horner. Dentro de este grupo de patologías destacan fundamentalmente las causas benignas como el bocio multinodular, siendo extremadamente infrecuente que la primera manifestación clínica de un carcinoma tiroideo como el de nuestro paciente sea un síndrome de Horner. Al ser una patología que amenaza la vida debemos descartarla ante cualquier paciente con síndrome de Horner.

## **PALABRAS CLAVE:**

Ptosis, Miosis, síndrome de Horner, Carcinoma papilar de tiroides.

## **AGRADECIMIENTOS:**

Me gustaría agradecer a todo el servicio de Oftalmología del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, y en especial a mis tutoras, la Dra. Ruiz Sancho y la Dra. Martínez Hormaechea por brindarme su ayuda a lo largo del primer año de residencia e impulsarme a realizar este trabajo.

## **ANAMNESIS**

Acude al servicio de urgencias oftalmológicas del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla un paciente varón de 52 años por ptosis palpebral derecha de dos meses de evolución. Así mismo, presentaba dolor a nivel cervical y omalgia derecha de varios meses de evolución.

Entre sus antecedentes personales destacan: exfumador con índice paquete-año de 90, y portador de desfibrilador automático implantable (DAI) por miocardiopatía isquémica dilatada.

## **EXPLORACIÓN FÍSICA**

Tras la anamnesis, se le realizó una exploración oftalmológica completa, en la que la agudeza visual estaba conservada, siendo de 0.9 en el ojo derecho y de la unidad en el izquierdo.

El paciente presentaba una ptosis palpebral derecha. A la exploración pupilar, se observaba una anisocoria, miosis pupilar derecha y pupila izquierda de tamaño normal, siendo ambas normorreactivas.

A continuación, se exploraron los movimientos oculares. Las ducciones y las versiones estaban conservadas y no presentaba dolor con los movimientos oculares. Tampoco refería diplopía en ninguna posición de la mirada.

En la biomicroscopia, no se observaba hiperemia conjuntival, la córnea era transparente, con tinción fluoresceínica negativa, y sin presencia de Tyndall. Por todo ello, se descartó patología en el polo anterior ocular.

Posteriormente, se realizó una exploración del fondo de ojo siendo ésta completamente normal.

Debido a la cervicalgia asociada, se decidió realizar una exploración cervical, en la que se palpó una masa en la región cervical derecha, de consistencia pétreo, firmemente adherida a planos profundos y que ascendía con la deglución.

La coexistencia de ptosis, miosis y la palpación de la masa cervical hizo sospechar un síndrome de Horner, por lo que se decidió realizar una confirmación con instilación de apraclonidina. Este compuesto es un agonista alfa 2 adrenérgico que está comercializado como hipotensor ocular y que es utilizado en el diagnóstico del síndrome de Horner, ya que produce una midriasis de la pupila afectada, provocando de esta manera una inversión de la anisocoria. Esto fue lo que ocurrió en nuestro paciente al instilar una gota del colirio de apraclonidina al 0.5%, dilatándose la pupila derecha y confirmándose el síndrome de Horner.

## **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

Ante los hallazgos de la exploración, se decidió solicitar una tomografía axial computarizada (TAC) cérvico-torácica con contraste.

Los resultados de la TAC demostraron la existencia de una masa tumoral de 3.6 cm x 2.5 cm, infiltrante en la estación IV derecha, medialmente a la carótida común y con probable infiltración de esta y del lóbulo tiroideo derecho. No pudiéndose diferenciar con esta prueba una tumoración primaria tiroidea de una metástasis ganglionar con extensión extracapsular.



Tras recibir los resultados de la tomografía, se procedió a realizar una biopsia con aguja gruesa y una punción aspiración con aguja fina, ambas guiadas por ecografía.

Los cilindros de tejido obtenidos de la biopsia mostraron una proliferación tubular, ductal y papilar de células epiteliales con atipias. Las técnicas inmunohistoquímicas fueron positivas para citoqueratina 7 (CK7), factor de transcripción tiroideo 1 (TTF-1), gen 8 de caja emparejada (PAX8) y Tiroglobulina. Confirmándose así el origen tiroideo de la masa.

A continuación, se llevó a cabo un estudio de extensión mediante Tomografía por emisión de positrones (PET), encontrándose un hipermetabolismo en la región cervical correspondiente con la masa, así como pequeños ganglios hipermetabólicos en áreas III y IV.

## **DIAGNÓSTICO**

Las pruebas complementarias realizadas sugirieron que el origen del síndrome de Horner era un carcinoma papilar de tiroides.

## **TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN**

Dada la probable infiltración tumoral de la carótida derecha, previamente a la cirugía, se decidió llevar a cabo una prueba de oclusión vascular carotídea, comprobándose una buena perfusión cerebral derecha a expensas de la carótida izquierda.

Tras ser evaluado por un comité multidisciplinar, se realizó una tiroidectomía total con vaciamiento cervical y recurrencial derecho. Durante la cirugía, se observó una infiltración de la pared arterial carotídea, por lo que se precisó llevar a cabo su resección.

En el postoperatorio, el paciente desarrolló un hipotiroidismo y un hipoparatiroidismo post quirúrgicos que fueron tratados con levotiroxina, calcio y calcitriol.

El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica reveló un carcinoma papilar diferenciado de tiroides T2N1bM0. Según el sistema TNM, se trataba de un T2 ya que el tumor medía más de 2 cm, pero menos de 4 y estaba limitado a la glándula tiroides, N1b ya que se había diseminado a ganglios linfáticos cervicales, y M0 ya que no se encontraron metástasis a distancia.

## **DISCUSIÓN**

El síndrome de Horner es un síndrome neurológico producido como consecuencia de un daño en la vía simpática cervical, que se manifiesta clínicamente por ptosis, miosis y anhidrosis.

El síndrome de Horner puede ocurrir por lesiones en cualquier punto a lo largo de la cadena simpática cervical. Esta vía consta de tres neuronas. La primera de ellas se origina en el hipotálamo y sus fibras descienden hasta hacer sinapsis en el centro cilioespinal de Budge, que se encuentra a nivel de la médula espinal. La segunda neurona abandona la médula y asciende hasta el ganglio cervical superior, donde sinapta con la tercera neurona, cuyas fibras siguen ascendiendo por el plexo neural de la carótida interna hasta penetrar en el cráneo y acabar inervando el músculo de Müller y el músculo dilatador de la pupila.

(1)

Se pueden clasificar sus causas en función de la localización de la lesión a lo largo de la vía simpática. De esta manera, encontramos lesiones centrales, preganglionares y postganglionares. Las lesiones de primer orden o centrales son las menos frecuentes y suponen un 13%, siendo la más prevalente el síndrome de Wallenberg. Las más frecuentes son las lesiones de segundo orden o preganglionares, que representan un 44% del total de las causas. Entre ellas destacan los traumatismos y cirugías de columna, tórax y ápex pulmonar como causas más frecuentes dentro de este grupo. Por último, las lesiones postganglionares o de tercer orden, que engloban el 43% del total. En este último grupo destacan las alteraciones de la carótida interna como disecciones, trombosis o aneurismas. Las patologías de origen tiroideo como la que presentaba nuestro paciente se engloban entre las etiologías preganglionares o de segundo orden. (2), (3).

El carcinoma papilar es la neoplasia maligna tiroidea más frecuente, representando entre el 68 y 74%, y la de mejor pronóstico. Se trata de un tumor epitelial maligno que típicamente se manifiesta como una masa cervical palpable, siendo extremadamente rara su presentación como un síndrome de Horner.

La patología tiroidea es muy infrecuente como causa del síndrome de Horner, y solo representa un 3,5% del total de las causas (4). En este grupo, el 83% es provocado por etiologías benignas, entre las que destaca predominantemente el bocio multinodular. Por lo tanto, podemos constatar que las neoplasias malignas del tiroides como la que presentaba nuestro paciente, son muy infrecuentes como causa del síndrome de Horner y solo originan entre un 0,4 a un 0,9% del total de los casos. (5)

En conclusión, el síndrome de Horner puede ser causado tanto por etiologías benignas como malignas. Por lo que ante cualquier paciente con un síndrome de Horner es importante tener la sospecha clínica y realizar una correcta anamnesis, así como una exploración completa para descartar todas las posibles causas que, como en nuestro caso, puedan llegar a amenazar la vida de los pacientes.

## BIBLIOGRAFÍA

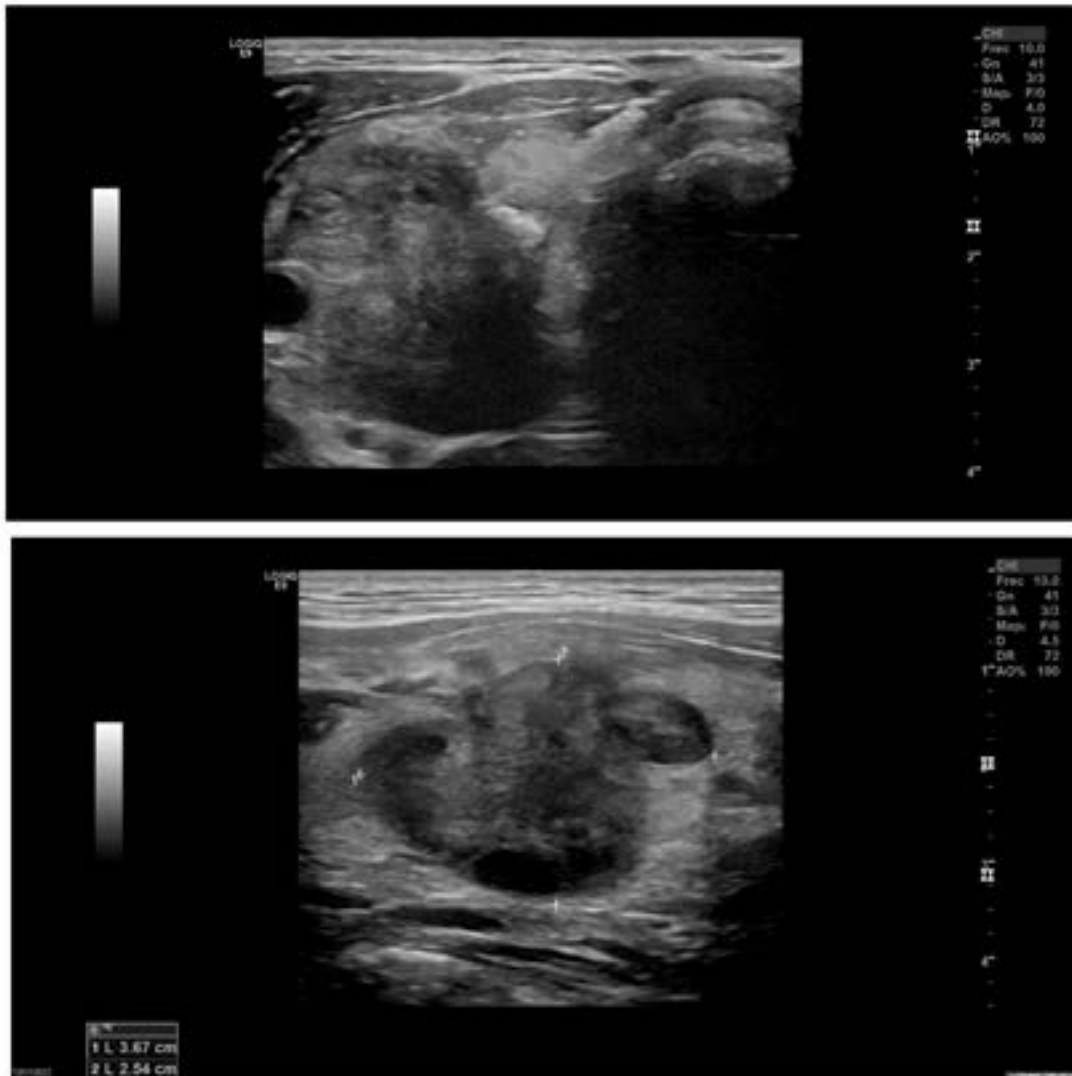
- (1) Kardon R. Anatomy and physiology of the autonomic nervous system. In: Miller NR, Newman NJ, Bioussé V, Kerrison JB, editors. Walsh and Hoyt Clinical Neuro-ophthalmology. 6th ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 2005. p. 674-6.
- (2) Buckcanan Vargas Aldair, Fonseca Artavia Karen, Mora López Fernando. Síndrome de Horner: revisión de la literatura. Med. leg. Costa Rica [Internet]. 2020 Mar [cited 2023 Apr 01]; 37(1):138-145. Disponible en: [http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S14090015202000010013&lng=en](http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S14090015202000010013&lng=en).
- (3) Leuchter I, Becker M, Mickel R, Dulguerov P. Horner's syndrome and thyroid neoplasms. ORL. 2002;64(1):49-52.
- (4) Giles C, Henderson J. Horner's syndrome: an analysis of 216 cases. Am J Ophthalmol. 1958;46(3 part 1):289-96.
- (5) Pereira B, Silva T, Luiz H, Manita I, Raimundo L, Portugal J. Horner syndrome as a manifestation of thyroid carcinoma: a rare association. Arq Bras Endocrinol Metabol. 2013 Aug;57(6):483-5. doi: 10.1590/s0004-27302013000600011. PMID: 24030189.



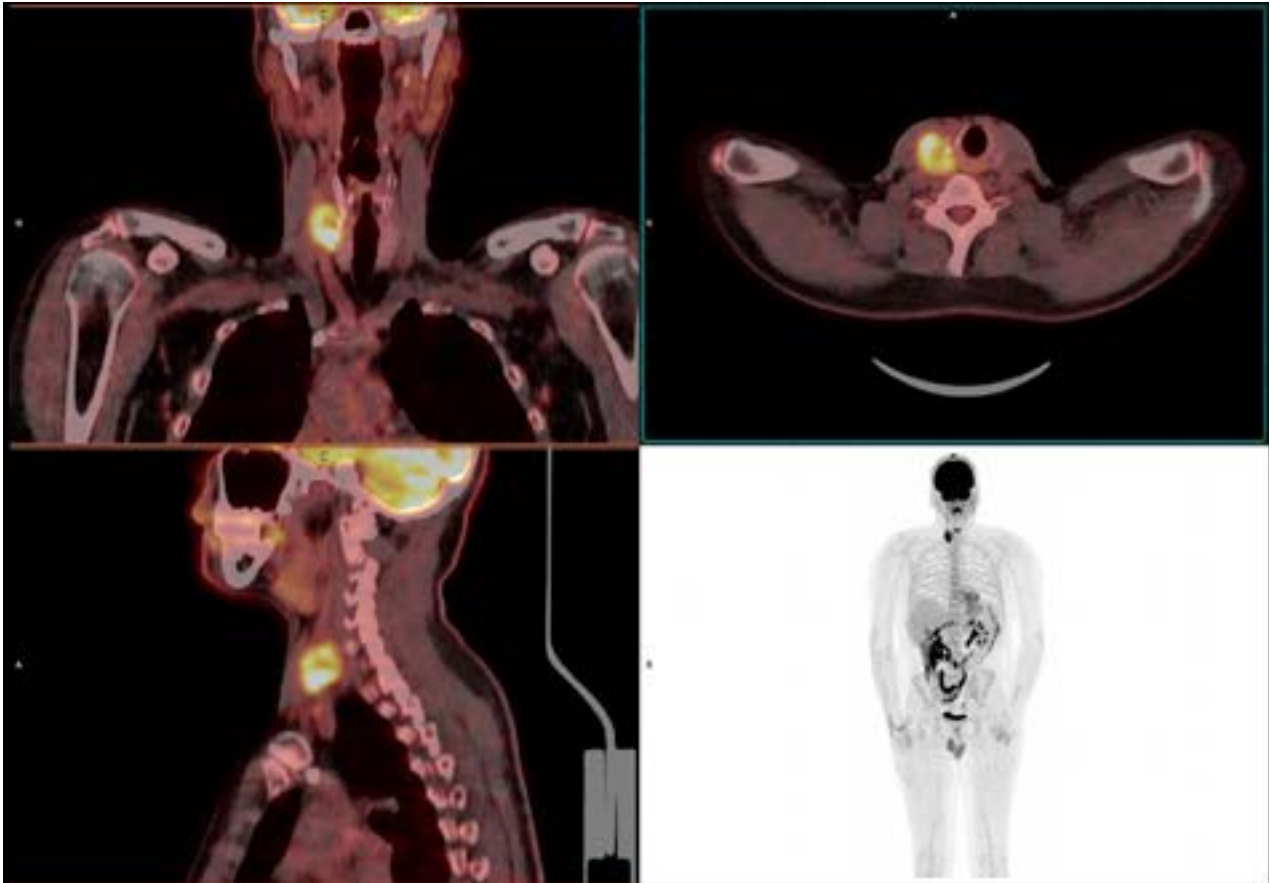
**Imagen 1. Presentación clínica del síndrome de Horner: se observa ptosis y miosis pupilar en el lado derecho del paciente.**



**Imagen 2. Tomografía axial computarizada del paciente que muestra una masa tumoral cervical derecha infiltrante de 3.6 cm x 2.5 cm.**



**Imagen 3. Ecografía de la masa tiroidea realizada para guiar posteriormente la biopsia con aguja gruesa y la punción aspiración con aguja fina.**



**Imagen 4. Tomografía por emisión de positrones del paciente en la que se muestra un hipermetabolismo en la región cervical derecha correspondiente con la masa, así como pequeños ganglios hipermetabólicos en áreas III y IV.**



**Título:**

**Nódulos pulmonares "migratorios" con diagnóstico final de granulomatosis con poliangeitis de Wegener (GPA) en lo que previamente parecía ser un único nódulo pulmonar maligno.**

**Autor principal:**

- Natalia Sanz Lucas.
- Residente 1º año de Medicina Familiar y Comunitaria.
- Número de Colegiado: 393907585.
- Teléfono de contacto: 605732995.
- Email: [sanzlucasn@gmail.com](mailto:sanzlucasn@gmail.com).
- Centro de trabajo: Hospital Comarcal de Laredo. Centro Salud Cotoilino II, Castro Urdiales.

**Otros autores:**

- Alba García García, residente 3º año MFyC en Hospital de Laredo.
- Alejandro Torrejón Cereceda, residente 3º año MFyC en Hospital de Laredo.
- Diana Moreira Nieto, residente 3º año MFyC en Hospital de Laredo.

**Resumen:**

Varón de 49 años fumador de 3 cigarrillos/diarios, IPA 28paquetes/año con sospecha diagnóstica de patología tumoral pulmonar en paciente con clínica de hemoptisis y síndrome general donde se objetiva nódulo pulmonar en lóbulo superior derecho (LSD) en radiografía de tórax con SUVmax 7.93 en PET-TAC compatible con malignidad. Con biopsia negativa para células malignas. Decidiéndose nuevo control PET-TAC en 6 meses.

Seis meses más tarde (Sin realizarse segundo control PET-TAC todavía), acude de nuevo al Servicio de Urgencias por persistencia de hemoptisis y pérdida de peso progresiva. Se le realiza de nuevo una Rx-Tórax donde se apreciaba desaparición de nódulo pulmonar en LSD y aparición de un nuevo nódulo pulmonar localizado en lóbulo inferior derecho (LID).

Ante dicho hallazgo, se ingresa para completar estudio de sospecha de patología inflamatorio, posible vasculitis ANCA+ y para descartar otro tipo de patologías que pudiesen producir nódulos pulmonares como, endocarditis infecciosa con suelta de émbolos pulmonares, tuberculosis o patología tumoral.

**Palabras clave:**

Nódulos pulmonares evanescentes, tabaco, Enfermedad de Wegener.

**Agradecimientos:**

Se agradece la colaboración y el intenso trabajo que realizan al Servicio de Urgencias, Medicina Interna y Neumología del Hospital Comarcal de Laredo



**Anamnesis:****Historia actual:**

Varón de 49 años fumador de 3 cigarrillos diarios, IPA 28paquetes/año, que está siendo estudiado por el Servicio de Medicina Interna y Neumología por lesión/ nódulo cavitado en LSD con resultado anatomopatológico negativo para células de malignidad en contexto de pérdida ponderal de peso y hemoptisis. No otros antecedentes personales ni familiares de interés.

Acude al Servicio de Urgencias remitido por su Médico de Familia y Comunitaria desde el Centro de Salud por persistencia de expectoraciones hemoptoicas junto con pérdida de peso progresiva (Pérdida de 11 kg en 2 meses). No refería clínica infecciosa respiratoria. No presentaba dolor/opresión centrotorácico ni disnea. Tampoco clínica congestiva ni de otro tipo.

Se reinterroga al paciente acerca de posibles contactos o infecciones Tuberculosas en el pasado que negaba. Laboralmente, trabajaba como camionero, negando contactos con biomasas, gases, amianto, silicatos ni otros productos irritantes. No tenía ni había estado expuesto ni contacto con aves. No había presentado infecciones respiratorias que requiriesen ingreso en el pasado.

**Exploración física:**

- Exploración general: Buen estado general, afebril con buena ventilación pulmonar.
- Exploración por especialista ORL con fibroscopia: Fosas-cavum, orofaringe y laringe normales. En laringe; Cuerdas de aspecto y movilidad normales. Senos piriformes libres.

**Pruebas complementarias:**

Pruebas complementarias realizadas durante el primer ingreso (Hace 6 meses del motivo de ingreso actual):

- Radiografía Tórax (Figura 1): Imagen pseudonodular en LSD que no se objetivaba en radiografías previas (La última hace más de un año).
- Gasometría arterial completa: Todos los parámetros dentro de la normalidad. No presentaba hipoxemia ni insuficiencia respiratoria. Tampoco tenía alterado el pH ni retenía carbónico.
- Analítica sanguínea: No alteraciones en bioquímica, hemostasia ni hematimetría.
- Cultivos de esputos (Resultados de tres esputos): Tinción de Gram >25 PMN y < 10 células epiteliales, Cultivo convencional Flora bacteriana mixta. Cultivo Hongos negativo.
- TAC Torácico (Figura 2): Lesión sobre LSD con contacto pleural, tractos fibrosos acompañantes, de bordes espiculados y con cavitación central, que plantea diagnóstico diferencial entre tumoración cavitada (a favor espesor de pared) vs infección cavitación (a favor localización). A la lesión llegan

bronquios subsegmentarios tributarios de bronquio segmentario anterior y superior del LSD. No se identifican otras lesiones nodulares ni masas pulmonares. No derrame pleural. No adenomegalias sospechosas. Permeabilidad de principales estructuras mediastínicas vasculares. No lesiones óseas sospechosas.

- **PET-TAC (Figura 2):** Ligero incremento metabólico de forma bilateral en estructuras amigdalares, de probable origen inflamatorio/reactivo. En pulmón derecho se observa lesión cavitada descrita en TC, localizada en lóbulo superior, que contacta con pleura, presenta una actividad metabólica incrementada con un SUVmax de 7.93, y que es compatible con malignidad. En pulmón izquierdo no se observan alteraciones en la distribución del radiotrazador. No se observan adenopatías hilio mediastínicas con actividad metabólica incrementada que sugieran la presencia de afectación tumoral.
- **Anatomía patológica de cilindro (punch, BAAG, tru-cut) de pulmón:** Negativa para células malignas.

Pruebas complementarias realizadas durante el segundo ingreso, después de 6 meses del primer ingreso, a descartar como primera posibilidad vasculitis ANCA+ vista la evolución y el resultado de los estudios previos.

- **Radiografía Tórax (Figura 4):** desaparición de nódulo en LSD que se objetivaba en Rx Tórax previa (hace 6 meses). Aparición de nueva imagen pseudonodular en LID.
- **Gasometría arterial completa:** normal. No presentaba hipoxemia ni insuficiencia respiratoria. Tampoco tenía alterado el pH ni retenía carbónico.
- **Cultivos de esputos (Resultados de los tres esputos recogidos):** Tinción de Gram >25 PMN y < 10 células epiteliales, Cultivo convencional Flora bacteriana mixta. Cultivo Hongos negativo.
- **Análítica sanguínea:** No reactantes de fase aguda elevados. Sin alteraciones.
- **Análítica con perfil autoinmune:** C3 y C4 elevados. Ac Anti-Nucleares positivos. Ac Anti-Mieloperoxidasa negativos. Ac Anti-Proteinasa positivo, Factor Reumatoide y Ac Anti-Péptidos Citrulinados negativos.
- **Elemental y sedimento:** No hematuria ni proteinuria. Sin infección.
- **Ecografía-cardíaca transesofágica:** Negativo para endocarditis. Sin alteraciones.
- **TAC Torácico y PET-TAC (Figura 4):** Resolución nódulo en LSD y aparición nuevo nódulo en LID con mismas características que el previo. Sin captación de vasos sistémicos.
- **Comparación de pruebas PET-TAC (Figura 2 y 4):**
  1. En el lóbulo superior del pulmón derecho, la lesión cavitada y formada en el estudio previo, que presentaba elevada actividad metabólica (SUVmax 7.93), ha evolucionado hacia la resolución, apreciándose actualmente en el componente

CT de nuestra exploración ligeros cambios fibrosos, sin cavitación y muy escasa actividad metabólica residual (SUVmax 0.83), compatible con cambios cicatriciales post-proceso infeccioso/inflamatorio previo.

2. Aparición de nueva lesión cavitada en la periferia del segmento superior del lóbulo inferior de pulmón derecho, con intensa actividad metabólica periférica (SUVmax 9.59), con áreas de hipermetabolismo muy extensas, sobre alteraciones estructurales sugestivas de alveolitis/consolidación, con un área de necrosis central. Sugiere proceso inflamatorio-infeccioso, con características similares a la lesión apreciada en el lóbulo superior de pulmón derecho en el PET previo y que ahora se ha resuelto.

3. En el mediastino se observa moderado incremento de actividad metabólica en ganglios de hilio pulmonar derecho (SUVmax3.75), región subcarinal (SUVmax 2.82), región paratraqueal baja derecha (SUVmax 1.80), y destacándose en contexto el hilio pulmonar izquierdo. El metabolismo en la pared aórtica es ligeramente inferior al metabolismo hepático no sugiriendo en este momento afectación/inflamación tipo vasculitis de grandes vasos.

En resumen, procedo inflamatorio-infeccioso en lóbulo inferior de pulmón derecho con resolución de proceso previo en lóbulo superior de pulmón derecho. Activación reactiva de ganglios mediastínicos homolaterales. Se recomienda valorar/descartar infección fúngica/ TBC o un proceso inflamatorio autoinmune teniendo en cuenta la evolución de las imágenes. No otras alteraciones.

- Cultivo y microbiología del Lavado Broncoalveolar (BAL) adquirido por broncoscopia: Tinción de Gram 10.000 ufc/mL Flora bacteriana mixta. Cultivo Legionella, hongos, M. hominis/ U. urealyticum negativos. En la tinción de Ziehl-Neelsen, no se observan bacilos ácido-alcohol resistentes. Cultivo micobacterias negativo. Pneumocystis jiroveci, PCR negativo. Virus Influenza A, Virus Influenza B, Virus Respiratorio Sincitial y Coronavirus SARS-CoV-2, PCR negativo.
- Cultivo y microbiología del Aspirado Bronquial adquirido por broncoscopia: Tinción de Gram >25 PMN y < 10 células epiteliales. Cultivo Bacteriano negativo. Cultivo Legionella Negativo. Cultivo Hongos Negativo. Tinción de Ziehl-Neelsen, no se observan bacilos ácido-alcohol resistentes.
- Anatomía patológica (AP) del BAL: Negativa para células malignas. Infiltrados granulomatosos.
- Espirometría (Figura 5): No patrón obstructivo, cociente FEV1/FVC 78,49, FVC 99, FEV1 98.

### **Diagnóstico diferencial:**

Previo al diagnóstico definitivo, se realizó diagnóstico diferencial con posible progresión de patología tumoral por antecedente de nódulo pulmonar pendiente de completar estudio en fumador, tromboembolismo pulmonar (TEP) por hemoptisis, como complicación en fumador con nódulo pulmonar a estudio de características malignas, con endocarditis con suelta de émbolos pulmonares secundarios, Infección

tuberculosa por lesiones pulmonares cavitadas y con enfermedades de origen inflamatorio como podrían ser la enfermedad Churg-Strauss, Sarcoidosis... entre otras.

**Diagnóstico definitivo:** enfermedad de origen inflamatorio, Granulomatosis con Poliangeitis de Wegener.

### **Tratamiento y evolución:**

El paciente fue tratado con corticoides, 30mg cada 24 horas con mejoría clínica total (Ausencia de hemoptisis y disnea. Con ganancia ponderal de 2,5 Kg en 1 mes) y con resolución radiológica parcial (Aún persistía nódulo en LID).

### **Discusión:**

Se presenta el caso clínico expuesto por la dificultad que puede suponer llegar al diagnóstico definitivo de determinadas enfermedades inflamatorias como pueden ser la Enfermedad de Wegener, Churg- Strauss, Sarcoidosis, entre otras. El diagnóstico definitivo es complicado y en ocasiones, únicamente se llega a un diagnóstico de presunción tras haber descartado el resto de sospechas diagnósticas.

La GPA es una vasculitis sistémica, necrosante y granulomatosa de los tejidos más comúnmente afectados como los del tracto respiratorio superior (senos paranasales, tráquea) pulmones, y los riñones, pero cualquier zona puede verse afectada. Es la vasculitis anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (ANCA) positiva más frecuente (1).

Un análisis positivo de anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos (ANCA), pueden ayudar a hacer un posible diagnóstico de la enfermedad. Sin embargo, este análisis de sangre no prueba por sí solo el diagnóstico, ni determina que la enfermedad esté activa.

El diagnóstico se basa en las manifestaciones clínicas, alteraciones radiológicas (nódulos, infiltrado pulmonar fijo, cavitaciones), anormalidades urinarias (hematuria), la biopsia de los órganos afectados con infiltrado granulomatoso y la presencia de ANCA en el suero (2). Las biopsias de pulmón y riñón son las más específicas (la pulmonar se realiza en ausencia de afectación renal como nuestro paciente).

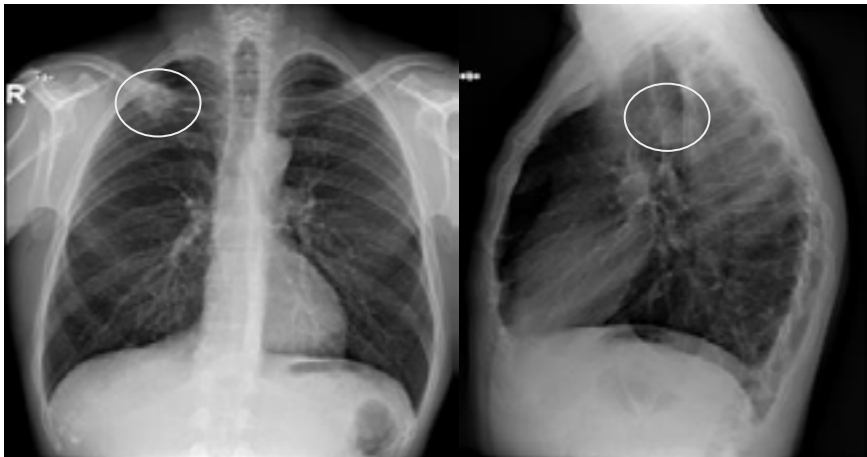
En el caso de nuestro paciente, presentaba nódulos pulmonares "migratorios" cavitados con clínica de hemoptisis, disnea y síndrome general que junto con el resultado de infiltrados granulomatosos con negativa de células malignas en la AP del BAL y mejoría clínica total y mejoría parcial radiológica tras tratamiento con corticoides, ayuda a enfocar el diagnóstico hacia patología inflamatoria, más concretamente, GPA por los resultados en la analítica de perfil autoinmune (Ac Anti-Proteinasa positivo).

Al paciente se le trata con corticoides, descartando previamente infección por micobacterias, con mejoría clínica y radiológica, lo que va a favor del diagnóstico.

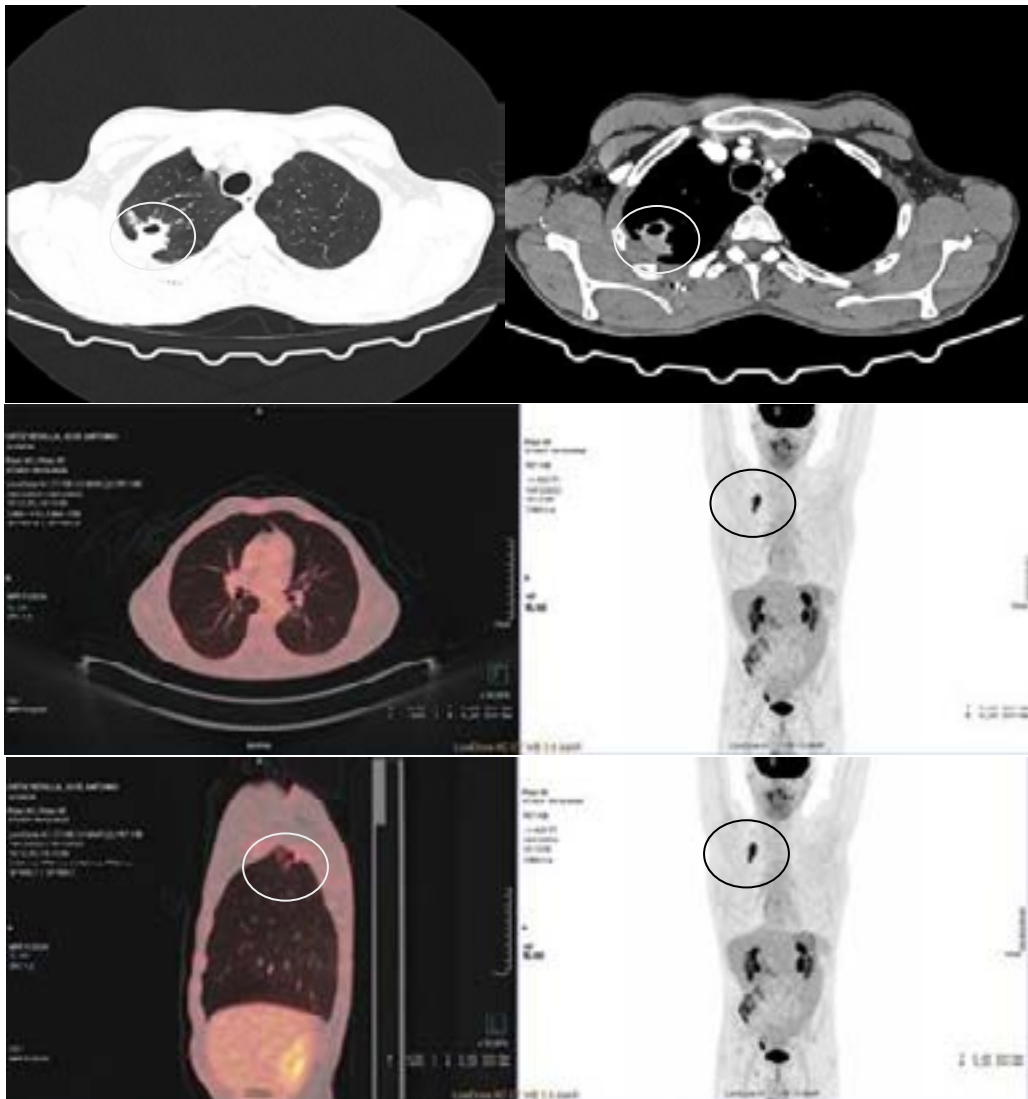
### **Bibliografía:**

1. Goodman GC, Churg J. Wegener's granulomatosis: pathology and review of the literature. Arch Pathol 1954;58:533-553.
2. Pesci A, Manganeli P. Involvement of the respiratory system in ANCA-associated systemic vasculitides: clinical and pathologic hallmarks and treatment. Drugs 2007;8:25-42.

**Anexos:**



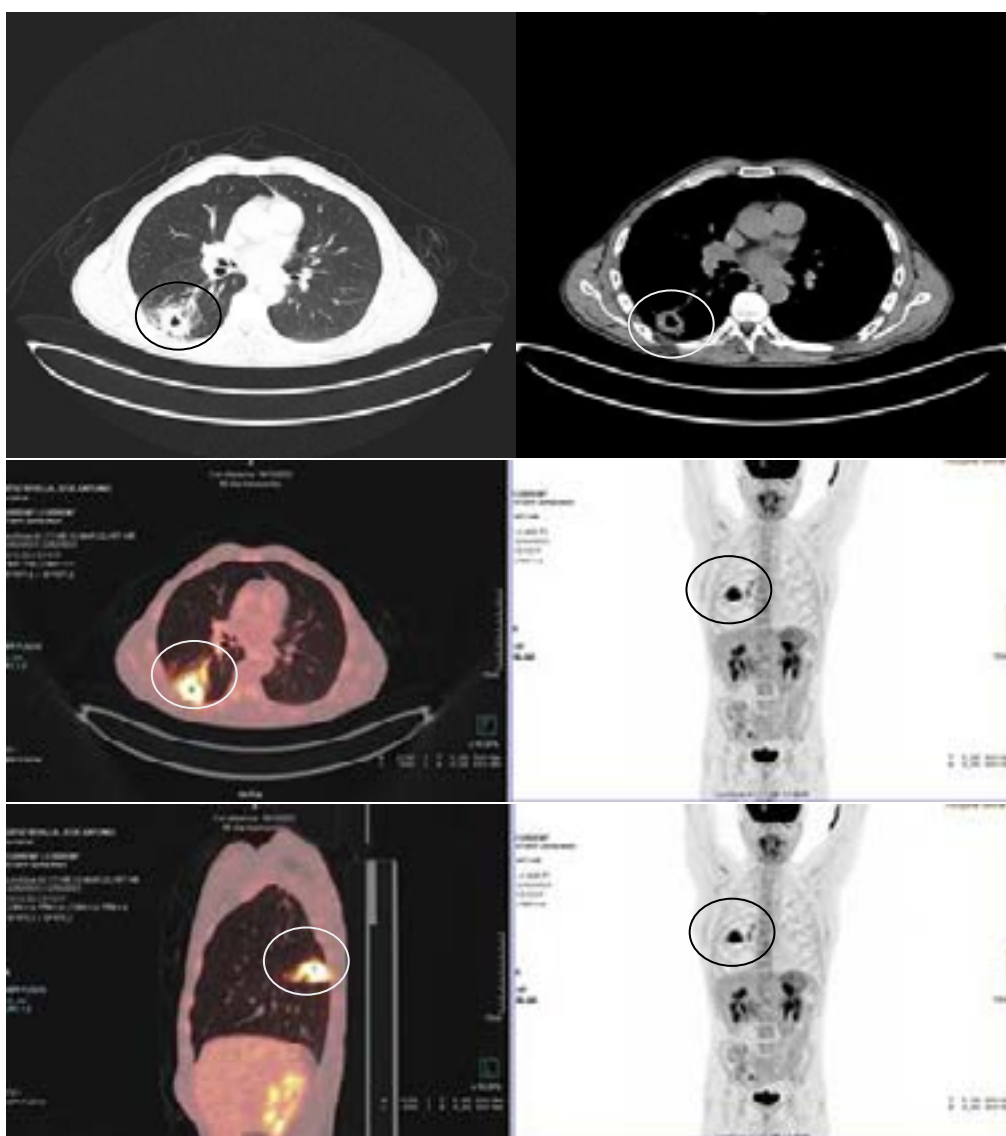
**Figura 1:** Radiografía de tórax realizada durante el primer ingreso, detectando nódulo en LSD.



**Figura 2:** A) TAC. B) PET-TAC

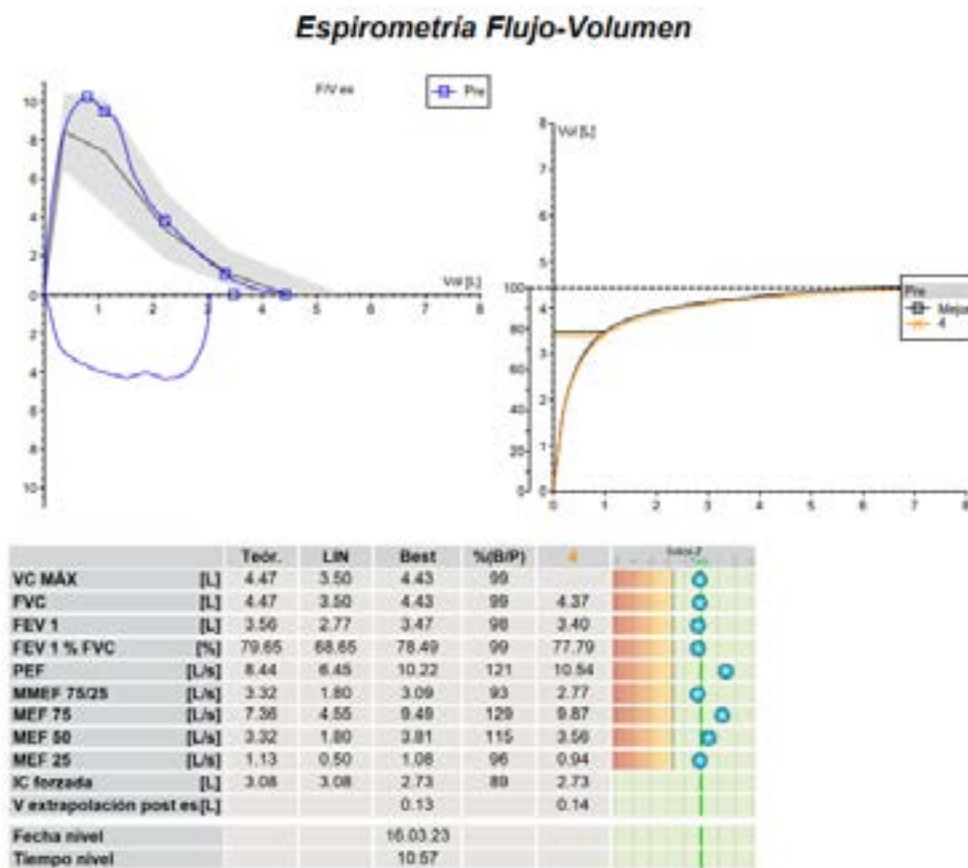


**Figura 3: Radiografía tórax** del segundo ingreso, desaparición nódulo LSD y aparición de nuevo nódulo en LID.



**Figura 4: A) TAC. B) PET-TAC.**





**Coment.**

Fumador actualmente 3cig/día con IPA: 28paq/año. Sin tto inhalador. SatO2 98% FC 86x'. FENO: 14ppb.  
Realiza 6 maniobras para alcanzar repetibilidad

**Figura 5: Espirometría Flujo-Volumen** realizada durante el seguimiento en Consultas Externas de Neumología.



# Diagnóstico incidental de un carcinoma oculto de mama.

**AUTOR PRINCIPAL:** Silvia Vilares Calvo.

Residente de cuarto año Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Nº colegiado 393907203. Teléfono 691613466. E-mail: [silvia.vilares@hotmail.com](mailto:silvia.vilares@hotmail.com).

**OTROS AUTORES:** Ana Ceballos Medina (1). Cristina Clare Gallego de Largy (1). Gabriel Gómez Escudero (2).

(1) Residente de cuarto año de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

(2) Residente de cuarto año de Anestesiología y Reanimación, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

## RESUMEN:

El cáncer de mama es el tumor más frecuente en la mujer. La mayoría de los casos de carcinoma mamario son detectados mediante examen físico y ecomamografía, sin embargo, ocasionalmente, su forma de presentación es una metástasis ganglionar homolateral aislada, esto ha recibido el nombre de cáncer de mama oculto.

El cáncer de mama oculto representa del 0,1 al 0,8% de los cánceres de mama <sup>(1)</sup> y la incidencia no ha disminuido con las mejoras en las pruebas de imagen <sup>(2)</sup>.

En ausencia de una masa palpable y un estudio de imagen normal, el origen mamario de un adenocarcinoma metastásico/carcinoma pobremente diferenciado a los ganglios linfáticos axilares no se puede establecer con certeza y correspondería, según la clasificación TNM, a un estadio II (T0, N1-2, Mx).

La identificación de subgrupos específicos de pacientes gracias al desarrollo de técnicas de inmunohistológicas permiten la caracterización del tumor oculto y mejora su pronóstico terapéutico.

**PALABRAS CLAVE:** tumor oculto, metástasis ganglionar, antecedentes familiares

## **ANAMNESIS:**

Mujer de 44 años, sin enfermedades crónicas ni hábitos tóxicos.

Como antecedentes gineco-obstétricos de interés; Menarquía a los 13 años, diagnóstico de síndrome de ovario poliquístico con empleo de anticonceptivos hormonales combinados durante más de 10 años, una gestación gemelar espontánea finalizada mediante cesárea y período de lactancia materna de 12 meses de duración.

Como antecedentes familiares de interés; madre con antecedente de carcinoma de endometrio a los 40 años y una hermana menor recientemente diagnosticada de carcinoma de mama a los 40 años.

## **EXPLORACIÓN FÍSICA:**

Se objetiva una adenopatía axilar izquierda de dos centímetros de diámetro, indolora asilada, sin masas mamarias palpables. Inicialmente subjetiva de ser una adenopatía de origen inflamatorio en relación con la reciente administración de la vacuna contra COVID 19.

**PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:** Ver anexo 1. Imágenes

## **DIAGNÓSTICO:**

Ante la reciente aparición de una adenopatía axilar izquierda, la paciente solicita estudio diagnóstico extrahospitalario con mamografía diagnóstica bilateral y ecografía axilar sin hallazgos sospechosos ante lo que es compatible con una adenopatía inflamatoria reactiva a la administración de la vacuna COVID tres semanas antes.

Dada la persistencia de la adenopatía axilar y el reciente diagnóstico de un carcinoma de mama en su hermana menor de 40 años, se insiste en la realización de una biopsia axilar. El estudio histológico confirma una metástasis de carcinoma de origen mamario pobremente diferenciado con estudio inmunohistoquímico positivo para receptores hormonales, con un índice proliferativo elevado próximo al 100%. Se completó el estudio con una resonancia nuclear magnética de mama en busca de un tumor mamario primario en la que se identificaron dos lesiones en cuadrante supero externo e inter cuadrantes superiores de mama izquierda con captación de contraste, por lo que se establece un estadio provisional T2(bifocal)N1 Mx.

Una vez derivada a la consulta de Unidad de mama, se amplía el estudio mediante una mamografía con contraste en la que se identifica un área de realce en el cuadrante supero externo de la mama de aspecto sospechoso, que se biopsia con resultado benigno, mientras que la adenopatía axilar no visible en la mamografía se confirma como metástasis de un carcinoma pobremente diferenciado en esta ocasión; triple negativo, Ki 100%.

Ante la ausencia de identificación de tumor primario, se completa el estudio con una resonancia magnética donde se identifica una zona de realce en intersección de cuadrantes superiores de la mama izquierda, de características indeterminadas, que no coincide con la zona previamente biopsiada y cuyo estudio histológico también descarta malignidad.

Como resultado de los estudios de diseminación y búsqueda de tumor primario con tomografía axial computada (TAC) de tórax y ecografía abdominal negativos, se considera el diagnóstico de un probable carcinoma oculto de mama con metástasis ganglionar.

### **TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:**

El caso fue valorado en comité multidisciplinar y ante el diagnóstico de un carcinoma oculto de mama izquierda N1 Mx, fenotipo posiblemente triple negativo, Her2 negativo, se decide estudio germinal y tratamiento neoadyuvante quimioterápico con tres ciclos iniciales de adriamicina-ciclofosfamida y tres ciclos secuenciales con carboplatino-abraxane junto a hormonoterapia dada la positividad en la biopsia extrahospitalaria a receptores hormonales.

Tras confirmarse una respuesta radiológica completa mediante resonancia magnética, se indica completar tratamiento con linfadenectomía axilar, radioterapia y doble bloque hormonal con la toma de Letrozol, omitiendo así la cirugía mamaria. El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica no evidencia malignidad, confirmado la efectividad del tratamiento neoadyuvante.

### **DISCUSIÓN:**

La forma de presentación más frecuente del cáncer de mama oculto es la aparición de una metástasis palpable a nivel axilar, sin evidencia de tumor primario en la mama clínica ni radiológicamente.

La identificación de los tumores mamarios se realiza de manera habitual mediante mamografía, sin embargo, existen limitaciones en la técnica, por lo que en la actualidad el gold estándar para la evaluación de las mamas en pacientes con metástasis en los ganglios axilares, si la mamografía ha sido negativa (3), es la resonancia nuclear magnética (RMN) cuyas cifras de sensibilidad se encuentran en torno al 85-100%. El principal problema con la resonancia magnética de mama es una tasa de falsos positivos de hasta el 29%, por que los hallazgos sospechosos en la resonancia magnética precisan confirmación patológica.

En relación al estudio de la metástasis axilar es vital la realización de técnicas de inmunohistoquímica que nos permita su subclasificación, lo que condicionará su pronóstico y manejo terapéutico.

El tratamiento de esta entidad es controvertido; clásicamente la mastectomía radical modificada a ciegas era la cirugía de elección, pero alrededor de un tercio de los casos no se encontraba tumor primario en la pieza quirúrgica por lo que en la actualidad

se plantea la realización de un tratamiento más conservador; el vaciamiento axilar agregando radioterapia, hormonoterapia y/o quimioterapia evitando así la cirugía sobre la mama. En los estudios realizados no se han detectado diferencias significativas entre la mastectomía y la preservación de la mama en la recurrencia locoregional (15 frente a 13 por ciento), la metástasis a distancia (31 frente a 22 por ciento) o la supervivencia a cinco años (75 frente a 79 por ciento, respectivamente) (5).

Las tasas de supervivencia a cinco años reportadas después del tratamiento de un cáncer de mama primario oculto con metástasis axilares varían de 59 a 93 por ciento. Algunos autores han sugerido que el pronóstico para estas mujeres es mejor que el reportado para el cáncer de mama anatómico clínicamente aparente en estadio II (6)

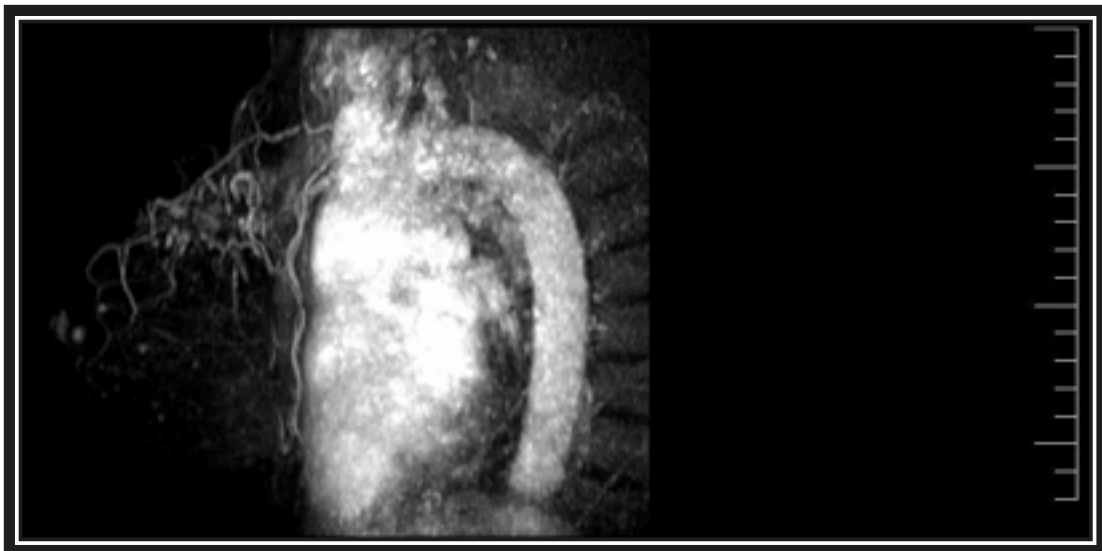
### **BIBLIOGRAFÍA:**

1. Baron PL, Moore MP, Kinne DW, et al. Occult breast cancer presenting with axillary metastases. Updated Management. Arch Surg 1990; 125:210
2. Foroudi F, Tiver KW. Occult breast carcinoma presenting as axillary metastases. Int J radiat Oncol Biol Phys 2000; 47:143
3. Kolb TM, Lichy J, Newhouse JH. Occult cancer in women with dense breasts:detection with screening US. Diagnostic yield and tumor characteristics. Radiology 1998; 207:1991
4. Kuen Lee Ch <sup>1</sup>, Ricardo Schwartz J, Rodrigo Iglesias G, Rodrigo Vélez F, Lyonel Gómez S. Occult breast cancer: Report of two cases. Rev Med Chil. 2006 Sep;134(9):1166-70
5. Taichi Kawashima <sup>1</sup>, Yukimasa Miyazawa, Haruhito Sakata, Hisahiro Matsubara, Munemasa Ryu, Takenori Ochiai. A case regarded as an occult breast cancer treated without mastectomy. Gan To Kagaku Ryoho. 2005 Jun;32(6):825-8.
6. Rosen PP, Kimmel M. Occult breast carcinoma presenting with axillary lymph node metastases: a follow-up study of 48 pacientes. Hum Pathol 1990; 21:518.

## Anexo 1. Pruebas complementarias



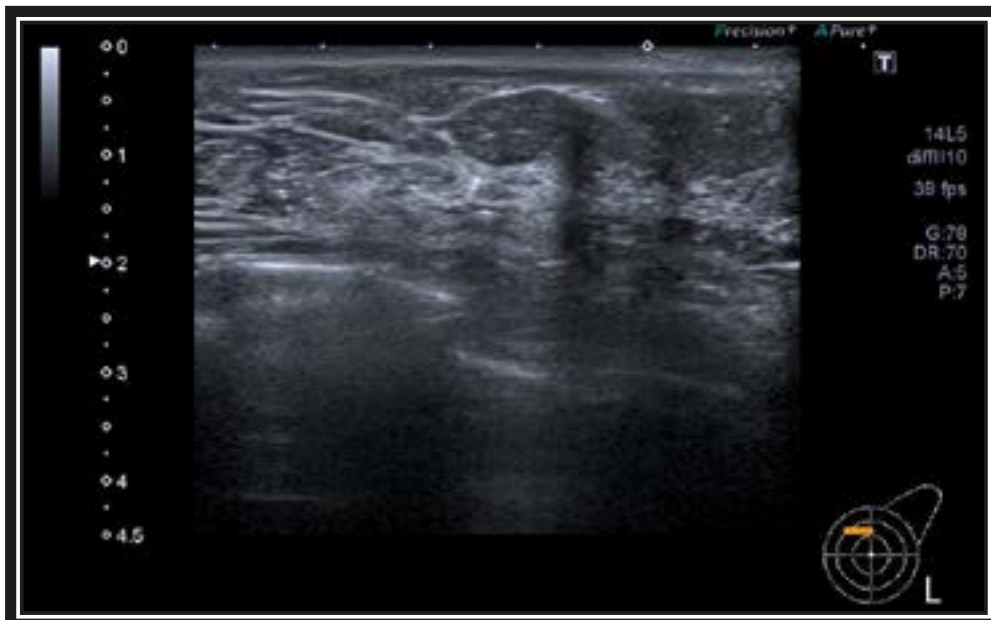
*Imagen 1. Ecografía axilar con identificación de adenopatía axilar izquierda. Estudio anatomo-patológico: carcinoma pobremente diferenciado, triple negativo, Ki 100%*



*Imagen 2. Resonancia magnética nuclear, visualización de lesiones indeterminadas en cuadrantes superoexterno. Estudio anatomo-patológico sin hallazgos de malignidad.*



*Imagen 3. Mamografía con contraste con colocación de clips para marcaje de lesiones sospechosas biopsiadas. Estudio anatomo- patológico negativo para malignidad; Adenosis con microfocos de hiperplasia fibroadenomatosa.*



*Imagen 4. Ecografía de mama sobre las zonas marcadas; sin hallazgos patológicos.*

**TÍTULO:** Enclavado femoral bilateral en un tiempo en paciente con fractura incompleta de fémur y completa de fémur contralateral secundarias a bifosfonatos.

**AUTOR PRINCIPAL.**

- **Paula Villoria Llata.**

Nº de colegiado: 393907599.

Residente de 1º año de Cirugía Ortopédica y Traumatología.

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

655687369.

pwillorilla25@gmail.com

**OTROS AUTORES.**

- **Miguel Adeba García.**

Residente de 5º año de Cirugía Ortopédica y Traumatología.

- **Martín Vázquez Sánchez.**

Residente de 1º año de Cirugía Ortopédica y Traumatología.

- **Cristina Fernández Zavala.**

Residente de 3º año de Cirugía Ortopédica y Traumatología.

**RESUMEN.**

Una complicación del tratamiento con bifosfonatos son las fracturas atípicas femorales. Este tipo de fracturas cada vez tiene más relevancia debido al uso extendido de estos fármacos como terapia para la osteoporosis.

Es importante sospechar esta complicación en pacientes con dolor inguinal y tratamiento antirresortivo especialmente si la duración del tratamiento es superior a 5 años.

Las fracturas atípicas de fémur están asociadas a fracturas contralaterales al mismo nivel, por lo que es fundamental descartarlas mediante radiografía contralateral siempre que las diagnosticamos, para poder anticiparnos a la fractura completa.

Presentamos un caso de una paciente de 79 años, con fractura atípica de fémur izquierdo tratada con enclavado endomedular, tras realización de radiografías contralaterales se observa una fractura atípica incompleta de fémur derecho que se trata con enclavado profiláctico por el riesgo de progresión a fractura completa. En el seguimiento posterior se objetiva consolidación de ambas fracturas y buena evolución clínica.

**PALABRAS CLAVE.**

Fractura atípica de fémur. Bifosfonatos. Enclavado.



## **ANAMNESIS:**

**-Motivo de consulta:** Paciente de 79 años que acude a urgencias por traumatismo en hemicuerpo izquierdo tras caída desde su propia altura.

**-Situación basal:** Independiente para actividades básicas de la vida diaria. Vive con su marido y un hijo. Funciones intelectuales superiores conservadas. Marcha con ayuda de un apoyo.

**-Antecedentes personales:** Obesidad. Hipertensión arterial, Dislipemia, Fibrilación auricular paroxística. Episodio de pancreatitis aguda. Osteoporosis. Vértigo paroxístico benigno. Episodio de amnesia transitoria.  
Cirugías previas: Prótesis total de rodilla izquierda (PTR) en 2004, PTR derecha en 2006.

**-Tratamiento habitual:** Hidroclorotiazida 25 mg. Buscapina 10 mg. Trimetazidina 20mg. **Rabeprazol 20mg.** Dabigatrán 110 mg. Rupaladina. Furosemida 40 mg. Sulpirida 50 mg. Trankimazin 1 mg. Paracetamol a demanda. **Ácido alendrónico/colecalciferol 70mg/5600 Ui** semanal y furoato de fluticasona intranasal.

**-Episodio actual:** Paciente de 79 años que tras caída desde su propia altura en domicilio presenta importante dolor en extremidad inferior izquierda, así como limitación funcional que imposibilita la deambulación. No refiere dolor en otras localizaciones. No traumatismo craneoencefálico asociado. Niega vértigos y mareo previo a caída.  
Rehistoriando a la paciente, refiere molestias en dicha extremidad a nivel inguinal los meses previos a la caída.

## **EXPLORACIÓN FÍSICA:**

Hemodinámicamente estable. Consciente y orientada. Importante dolor a la mínima movilización de extremidad inferior izquierda.

Centrándonos en extremidad inferior izquierda, piel íntegra, sin edema ni hematomas asociados. Deformidad evidente con intenso dolor a la palpación de tercio proximal. Sensibilidad de los tres troncos nerviosos conservados. Pulso poplíteo y pedio presentes. Posición en rotación externa y acortada con respecto a contralateral.

## **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:**

### **-Análisis de laboratorio:**

Ligera neutrofilia 79,8% (42-75) sin leucocitosis asociada. Hemoglobina 11,8 g/dL (12-15,5), necesitando transfusión de dos concentrados de hematíes durante el ingreso.

El resto de los parámetros del hemograma, bioquímica y coagulación sin alteraciones.

### **-Pruebas de imagen:**

En urgencias, se realizó una radiografía anteroposterior (AP) de pelvis y una radiografía AP y lateral de fémur izquierdo (Figura 1).

Enclavado femoral bilateral en un tiempo en paciente con fractura incompleta de fémur y completa fémur contralateral secundarias a bifosfonatos.

Tras diagnóstico de fractura diafisaria de tercio proximal del fémur izquierdo se estabilizó con la colocación de una tracción blanda.

Finalmente dada la morfología atípica de la fractura y el tratamiento previo con bifosfonatos, se decide completar estudio de imagen del fémur contralateral siendo diagnosticada de fractura incompleta atípica en fémur contralateral (Figura 2).

### **-DIAGNÓSTICO:**

Fractura completa atípica de fémur izquierdo e incompleta de fémur derecho.

### **-TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:**

Ante hallazgos en radiografía se decide tratamiento de fractura completa mediante enclavado endomedular largo y por el elevado riesgo de progresión a fractura completa en fémur derecho se decide enclavado profiláctico del mismo con clavo cefalomedular largo (Figura 3).

Tras diagnóstico de fracturas atípicas en relación con toma de bifosfonatos se decide de forma conjunta con servicio de Geriátrica suspender tratamiento con bifosfonatos e iniciar tratamiento con vitamina D.

Tras intervención quirúrgica, buena evolución clínica y de ambas heridas quirúrgicas, sin dehiscencias ni datos de infección. Necesidad de transfusión de 2 concentrados de hemáties con buen rendimiento transfusional. Una vez controlado el dolor postquirúrgico e inicio de deambulación en planta con andador se decide alta y seguimiento en consultas externas de Traumatología y Geriátrica.

En seguimientos posteriores buena evolución clínico-radiológica, objetivando consolidación de ambas fracturas, no alteraciones ni movilización de los implantes. No dolor a nivel de foco de fractura, deambulación con necesidad de un apoyo logrando alcanzar la situación funcional previa (Figura 4).

En tratamiento con vitamina D, sin fracturas osteoporóticas hasta el momento actual.

### **-DISCUSIÓN:**

Los bifosfonatos son fármacos antirresortivos utilizados como primera línea de tratamiento para la osteoporosis. Si bien el objetivo de estos fármacos es el reducir el riesgo de fracturas por fragilidad, los bifosfonatos se han asociado con fracturas por insuficiencia atípica, especialmente en el fémur. Esto puede explicarse por las propiedades y el efecto de los bifosfonatos sobre el tejido óseo, por un lado la supresión de la actividad de los osteoclastos contribuye a la reducción de la reabsorción así como a una disminución de la activación de nuevas unidades de remodelación cuya consecuencia es la reducción de la tasa de formación ósea, por otro lado, la capacidad de reparar los microdaños también se encuentra alterada lo que genera un acúmulo de éstos que favorecen que el tejido óseo vaya debilitándose (1).

Este tipo de fracturas representan el 1,1% de todas las fracturas femorales y tienen una serie de características que nos permiten diferenciarlas de las fracturas osteoporóticas: mecanismos

Enclavado femoral bilateral en un tiempo en paciente con fractura incompleta de fémur y completa fémur contralateral secundarias a bifosfonatos.

de baja energía, localización subtrocantérea o diafisaria, trazo transversal sin conminución y origen en la cortical externa (Tabla 1) (2,3).

En cuanto a los factores de riesgo de fracturas femorales atípicas (FAF) encontramos: uso de bifosfonatos especialmente durante más de cinco años, uso concomitante con inhibidores de la bomba de protones o glucocorticoides, genu varo, arqueamiento del fémur, FAF contralateral reciente, enfermedades del colágeno, así como mutaciones genéticas que aumentan la susceptibilidad a fracturas femorales atípicas después de la terapia con bisfosfonatos (1,4).

Hasta en un 28% de los pacientes con FAF se produce una fractura de fémur contralateral con un tiempo que oscila entre 1 mes y 4 años o incluso puede presentarse de forma simultánea como es nuestro caso. Esto explica la importancia de realizar radiografías de ambos fémures completos en el momento del diagnóstico y así determinar cómo tratar o prevenir la fractura contralateral. La fractura de fémur contralateral suele tener características en la radiografía similares, incluida la localización a lo largo del fémur (5,6).

La presencia de una FAF incompleta puede tratarse de forma conservadora (carga parcial de la extremidad exclusivamente o junto a teriparatida) o mediante tratamiento quirúrgico, preferiblemente enclavado endomedular largo que permite una consolidación ósea secundaria (no alterada por bifosfonatos) y evita fracturas de estrés en otras localizaciones (4,5).

Unas de las recomendaciones para la realización de un enclavado profiláctico de fémur con fractura atípica incompleta son aquellas que presentan un elevado riesgo de progresar a fractura completa como: pacientes con tratamiento antirresortivo de larga evolución e inhibidores de la bomba de protones (IBP) o corticoides, presencia o empeoramiento de dolor inguinal o en el muslo tras intento de tratamiento conservador, identificación en radiografías a nivel de cortical externa de línea transversa radiolúcida, no mejoría con tratamiento conservador o fractura incompleta asintomática asociada a fractura contralateral completa (6).

Por lo tanto, el enclavado profiláctico en fracturas bilaterales atípicas de fémur es una opción de tratamiento en aquellos pacientes con alto riesgo de progresión de fractura. Aunque debemos tener en cuenta que son fracturas cuyo tratamiento quirúrgico mediante enclavado no está exento de complicaciones, ya que estas fracturas presentan patrones de desplazamientos complejos y a menudo están asociadas a un aumento del arqueamiento anterolateral del fémur lo que dificulta el enclavado y todo ello aumenta el riesgo de alteraciones en la consolidación, disimetrías, fracturas iatrogénicas... Todo esto hace que sea especialmente importante seleccionar correctamente aquellos pacientes que más se puedan beneficiar del tratamiento quirúrgico (5).

El tratamiento profiláctico especialmente en pacientes con fractura incompleta contralateral, como es nuestro caso, permite una carga precoz inmediata favoreciendo la movilización precoz de las extremidades evitando el encamamiento prolongado y otra posible cirugía con todo lo que ello conlleva si esa fractura incompleta progresara.



**Figura 1:** Radiografía anteroposterior (AP) de pelvis. Fractura completa atípica de fémur izquierdo. Ausencia de conminución con presencia de “pico” en cortical medial. Fractura incompleta atípica derecha, se observa línea transversa radiolúcida y engrosamiento de cortical lateral.



Figura 2: Radiografía AP de fémur derecho. Fractura incompleta del fémur derecho.



**Figura 3:** Radiografía postoperatoria AP de pelvis. Enclavado endomedular de fractura atípica completa de fémur izquierdo. Enclavado profiláctico del fémur derecho.



**Figura 4:** Telemetría extremidades inferiores. Enclavado bilateral de fémur. Consolidación de fractura completa atípica de fémur izquierdo. Desaparición de línea transversa radiolúcida en fémur derecho.



<b>Tabla 1: Criterios de la ASBMR de las fracturas femorales atípicas</b>	
<b>Criterios mayores</b> (deben estar todos presentes)	<b>Criterios menores.</b>
Traumatismo de baja energía (fractura espontánea o por traumatismo mínimo).	Engrosamiento generalizado en la totalidad de la cortical femoral.
Traza de fractura horizontal con inicio en cortical externa.	Síntomas prodrómicos como dolor uni o bilateral a nivel inguinal o en cara anterior de muslo.
En fracturas completas: “espiga o pico” en cortical medial. Las fracturas incompletas solo afectan a cortical externa.	Fractura femoral bilateral completa o incompleta.
Fracturas no conminutas o si hay conminución ésta es mínima.	Retardo de la consolidación.
Engrosamiento endóstico o periostio de la cortical lateral.	

ASBMR<sup>1</sup>

### **-BIBLIOGRAFÍA:**

1. Rudran B, Super J, Jandoo R, Babu V, Nathan S, Ibrahim E, Wiik AV. Current concepts in the management of bisphosphonate associated atypical femoral fractures. *World J Orthop.* 2021 Sep 18;12(9):660-671. doi: 10.5312/wjo.v12.i9.660. PMID: 34631450; PMCID: PMC8472443.
2. Shane E, Burr D, Abrahamsen B, Adler RA, Brown TD, Cheung AM, Cosman F, Curtis JR, Dell R, Dempster DW, Ebeling PR, Einhorn TA, Genant HK, Geusens P, Klaushofer K, Lane JM, McKiernan F, McKinney R, Ng A, Nieves J, O'Keefe R, Papapoulos S, Howe TS, van der Meulen MC, Weinstein RS, Whyte MP. Atypical subtrochanteric and diaphyseal femoral fractures: second report of a task force of the American Society for Bone and Mineral Research. *J Bone Miner Res.* 2014 Jan;29(1):1-23. doi: 10.1002/jbmr.1998. Epub 2013 Oct 1. PMID: 23712442.
3. Khan AA, Kaiser S. Atypical femoral fracture. *CMAJ.* 2017 Apr 10;189(14):E542. doi: 10.1503/cmaj.160450. PMID: 28396331; PMCID: PMC5386848.
4. Toro G, Ojeda-Thies C, Calabrò G, Toro G, Moretti A, Guerra GM, Caba-Doussoux P, Iolascon G. Management of atypical femoral fracture: a scoping review and comprehensive algorithm. *BMC Musculoskelet Disord.* 2016 May 23;17:227. doi: 10.1186/s12891-016-1086-8. PMID: 27215972; PMCID: PMC4878072.
5. Hwang S, Seo M, Lim D, Choi MS, Park JW, Nam K. Bilateral Atypical Femoral Fractures after Bisphosphonate Treatment for Osteoporosis: A Literature Review. *J Clin Med.* 2023 Jan 29;12(3):1038. doi: 10.3390/jcm12031038. PMID: 36769684; PMCID: PMC9917519.
6. Kosuke Hamahashi, Toshihiro Noguchi, Yoshiyasu Uchiyama, Masato Sato, Masahiko Watanabe, "Clinical Features and Outcomes of Bilateral Atypical Femoral Fractures", *Case Reports in Orthopedics*, vol. 2020, Article ID 8824756, 7 pages, 2020.

<sup>1</sup> The American Society for Bone and Mineral Research.



## **TÍTULO**

Asistencia biventricular como puente a trasplante cardíaco en paciente con miocardiopatía dilatada asociada a distrofia muscular de Becker.

## **AUTOR PRINCIPAL**

- Jon Zubiaur Zamacola. N° de colegiado: 393907166. Cardiología. 4º año de residencia.

- Teléfono: 644510807. Email: jonzubiaur5@gmail.com. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

## **OTROS AUTORES**

- Mikel Arrizabalaga Gil. Cardiología. 3º año de residencia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

- Adrián Margarida De Castro. Cardiología. 4º año de residencia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

- Raquel Pérez Barquín. Cardiología. 4º año de residencia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

## **RESUMEN**

Se presenta el caso de un paciente varón de 34 años diagnosticado de distrofia muscular de Becker que desarrolla insuficiencia cardíaca progresiva. Es seguido en consultas ambulatorias hasta que presenta una descompensación grave de insuficiencia cardíaca con datos de mala perfusión y congestión, alcanzando un estadio terminal de su enfermedad cardíaca. Requiere el implante de una asistencia cardíaca mecánica biventricular como puente al trasplante cardíaco, que, finalmente, con la colaboración de anestesistas, neumólogos, neurólogos, cirujanos cardíacos, rehabilitadores y cardiólogos tiene un resultado favorable. La distrofia muscular de Becker se trata de una enfermedad genética hereditaria que afecta al gen de la distrofina cuya manifestación clínica característica es la debilidad muscular. No obstante, el pronóstico está determinado por la afectación cardíaca y es la causa de fallecimiento en gran parte de los casos a edades tempranas. Estos pacientes, representan un reto en el manejo farmacológico de la insuficiencia cardíaca y en la valoración de terapias avanzadas, principalmente a causa de la debilidad muscular que condiciona el manejo perioperatorio y la rehabilitación funcional posterior de una intervención ya en sí misma de elevado riesgo. Los autores creemos que el caso presentado tiene interés clínico por lo poco frecuente del proceso y el manejo multidisciplinar del caso clínico resultando en un desenlace favorable para el paciente.

## **PALABRAS CLAVE**

Distrofia muscular, Insuficiencia cardíaca, trasplante cardíaco.

## ANAMNESIS

Paciente varón de 34 años. Parcialmente dependiente por debilidad muscular (Distrofia muscular de Becker). Vive con sus familiares que le apoyan en las actividades diarias. No trabaja. Antecedentes personales de:

- Distrofia muscular de Becker (diagnostico en la infancia con delección de los exones 47-52 del gen de la distrofina).
- Miocardiopatía dilatada no isquémica en relación con distrofia muscular. Fracción de eyección de ventrículo izquierdo (FEVI) de 25% con deterioro progresivo a pesar de terapia médica por lo que se implanta DAI-TRC. Resonancia magnética cardíaca con FEVI 18%. Clase funcional II. Sin descompensaciones de insuficiencia cardíaca.
- Síndrome de apnea-hipopnea del sueño ligero.

El paciente había estado en seguimiento por Cardiología general, manteniéndose clínicamente estable. En últimas consultas presenta disfunción biventricular progresiva muy severa con ventrículos muy dilatados. Por este motivo se le deriva a unidad de Insuficiencia Cardíaca Avanzada para valoración de trasplante cardíaco o terapias avanzadas.

El episodio actual comienza por un aviso por parte del servicio de análisis clínicos de alteraciones analíticas (NT-proBNP 9742 y alteración del perfil hepático en probable contexto de hígado de estasis (GPT 405, GOT 203, GGT 68, FA 80, Bilirrubina Total 3.3, INR 5,22). Se contacta con el paciente para que acuda a urgencias para ser valorado por Cardiología de guardia.

El paciente refiere aumento de disnea habitual, hasta hacerse de pequeños esfuerzos. Además, clínica sugestiva de bajo gasto cardíaco con astenia, anorexia, náuseas, debilidad y diaforesis. No síncope ni palpitaciones.

Ante episodio de insuficiencia cardíaca con datos de congestión y bajo gasto cardíaco se decide ingreso en Unidad Coronaria para estabilización con inicio de diuréticos intravenosos e inotrópicos y completar estudio de cara a valorar medidas avanzadas.

## EXPLORACIÓN FÍSICA

Talla 170cm, peso 65kg. Datos de perfusión periférica disminuida con extremidades frías. Ingurgitación yugular moderada. Auscultación cardíaca con 3er tono y latido de la punta desplazado. Auscultación pulmonar con crepitantes en ambas bases. Edemas discretos en extremidades inferiores.

Constantes: Tensión arterial de 90/50mmHg, Frecuencia cardíaca 110lpm. Saturación de oxígeno de 92%.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: Urea 83, Creatinina 0.81, Filtrado Glomerular >90, Sodio 121, Potasio 5.7, GPT 405, GOT 203, GGT 68, FA 80, Bilirrubina Total 3.3, Bilirrubina Directa 1.7, CK 1361, Troponina I Ultrasensible 422, NT-proBNP 9742.
- ECG: taquicardia sinusal con ritmo de estimulación tricameral (**Figura 1**).
- Rx tórax: Redistribución vascular leve (**Figura 2**).
- Ecocardiograma transtorácico: ventrículo izquierdo severamente dilatado (VTDVI de 80,2 mm) con disfunción biventricular muy severa (FEVI visual 5-10%, VD con disfunción severa) además de una IM moderada-severa grado III e IT severa. Vena cava inferior de 24mm (**Figura 3**).
- Cateterización Swan-Ganz: Presión de arteria pulmonar de 20/8 (14) mmHg y Resistencias vasculares pulmonares de 1.2 Unidades Wood. Gasto cardíaco 2.5 litros (Índice cardíaco 1.42 l/m<sup>2</sup>)
- Espirometría: Capacidad vital forzada: 3690ml (76%); FEV/CVF: 0.9

## DIAGNÓSTICO

1. Distrofia muscular de Becker
2. Insuficiencia cardíaca (Perfil wet & cold). Disfunción biventricular severa. Estadio D. INTERMACS IV
3. Implante de asistencia biventricular
  - 3.1. Infección respiratoria por klebsiella pneumoniae
  - 3.2. Fracaso renal agudo
4. Trasplante cardíaco ortotópico

## TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se inicia Furosemida intravenosa en perfusión continua (240mg/24h) y Dobutamina intravenosa en perfusión continua (rango variable entre 7-12 mcg/kg/min). Buena respuesta diurética inicial con balance hídrico negativo.

En los días posteriores, presenta imposibilidad para la retirada de inotrópicos intravenosos con episodios frecuentes de empeoramiento clínico (diaforesis, náuseas) e imposibilidad para normalización de lactato sérico. En este contexto, se miden presiones pulmonares mediante catéter de Swan-Ganz que descarta resistencias pulmonares elevadas y confirma bajo gasto cardíaco. Se solicita interconsulta a servicios de Neurología y Neumología para decidir actitud sobre el paciente dada su comorbilidad y confirman un pronóstico vital aceptable.

Finalmente, se toma la decisión en sesión multidisciplinar de realizar trasplante cardíaco previo implante de asistencia biventricular como puente al mismo dada la situación de INTERMACS IV (**Figura 4**).

El implante se realiza sin incidencias. Tras estabilización se incluye en lista de trasplante urgente. Presenta durante su espera al trasplante infección respiratoria por *klebsiella pneumoniae* sin gran repercusión clínica y fracaso renal agudo oligoanúrico que requiere de hemodiafiltración veno-venosa temporal. Este último diagnóstico fue complicado dado que el paciente presentaba cifras de creatinina y filtrado glomerular dentro de rangos normales dada la sarcopenia que presentaba. Se llegó al diagnóstico con el filtrado glomerular estimado por Cistatina C.

12 días tras el implante se realiza trasplante cardíaco ortotópico que cursa sin incidencias. El paciente es trasladado a planta de hospitalización a los 13 días del trasplante cardíaco y es dado de alta a los 20 días del trasplante tras completar un programa de rehabilitación funcional adaptado (polineuropatía del paciente crítico, añadida a su patología de base).

Durante el seguimiento en consultas progresiva mejoría, recuperando parcialmente fuerza en extremidades con seguimiento estrecho por rehabilitación. Excelente adherencia terapéutica y tolerancia del tratamiento inmunosupresor con buena función ventricular (**Figura 5**).

## DISCUSIÓN

La distrofia muscular de Becker se trata de una enfermedad genética hereditaria ligada al cromosoma X que condiciona una generación anormal de la proteína distrofina. Su incidencia se estima de 2.4 por cada 100.000 varones (1). Sus principales manifestaciones clínicas son la debilidad muscular, que suele comenzar a la edad de 12 años. Estos pacientes tienen una esperanza de vida limitada, generalmente asociada a miocardiopatía dilatada y a trastornos de la ventilación que no suele exceder los 40 años (2). La presencia de miocardiopatía dilatada es muy frecuente, pudiendo llegar hasta el 70% de los casos (3) y siendo esta la patología que causa la muerte en la mayoría de pacientes (4). Aunque se han realizado varios ensayos específicos, el consenso actual es que el tratamiento de la insuficiencia cardíaca debe ser el convencional, con un manejo multidisciplinar adaptado (5).

El caso presentado se trata de un paciente joven con distrofia de Becker e insuficiencia cardíaca en estadio avanzado (Estadio D, INTERMACS IV) con disfunción biventricular severa a pesar de las medidas convencionales (tratamiento médico optimizado e implante de DAI-TRC) que presenta una descompensación con datos de congestión y bajo gasto. El manejo de un paciente de estas características en ausencia de la importante comorbilidad que supone la distrofinopatía ya supone un reto asistencial con tasas elevadas de mortalidad. Es por este motivo, que el presente caso clínico añade consideraciones importantes a valorar en este perfil de pacientes.

La primera y más importante es el pronóstico vital que como ya se ha comentado previamente alcanza la 5ª década de la vida y la principal causa de mortalidad es la miocardiopatía, cuyo tratamiento, incluso con trasplante cardíaco, ha mostrado ser seguro en casos de miopatía no avanzada (6). La segunda se trata de la valoración multidisciplinar para valorar en conjunto con otras especialidades el grado de afectación de la enfermedad más allá de lo cardiológico (miopatía incapacitante, restricción pulmonar...) que condicionarán el pronóstico del paciente. Además, una última consideración se trata de los riesgos anestésicos (evitar opioides, relajantes musculares por riesgo de rhabdmiolisis...) y perioperatorios (polineuropatía del paciente crítico de mayor grado, imposibilidad para la retirada de ventilación mecánica, valoración de

función renal ineficaz por medidas habituales...) que se tratan de manera particular en estos pacientes.

En conclusión, la decisión del trasplante cardíaco en pacientes con distrofia muscular de Becker e insuficiencia cardíaca en estadio avanzado requiere de un manejo multidisciplinar, una selección y evaluación especialmente cuidadosa del paciente y una atención personalizada a los problemas concretos de esta patología.

## BIBLIOGRAFÍA

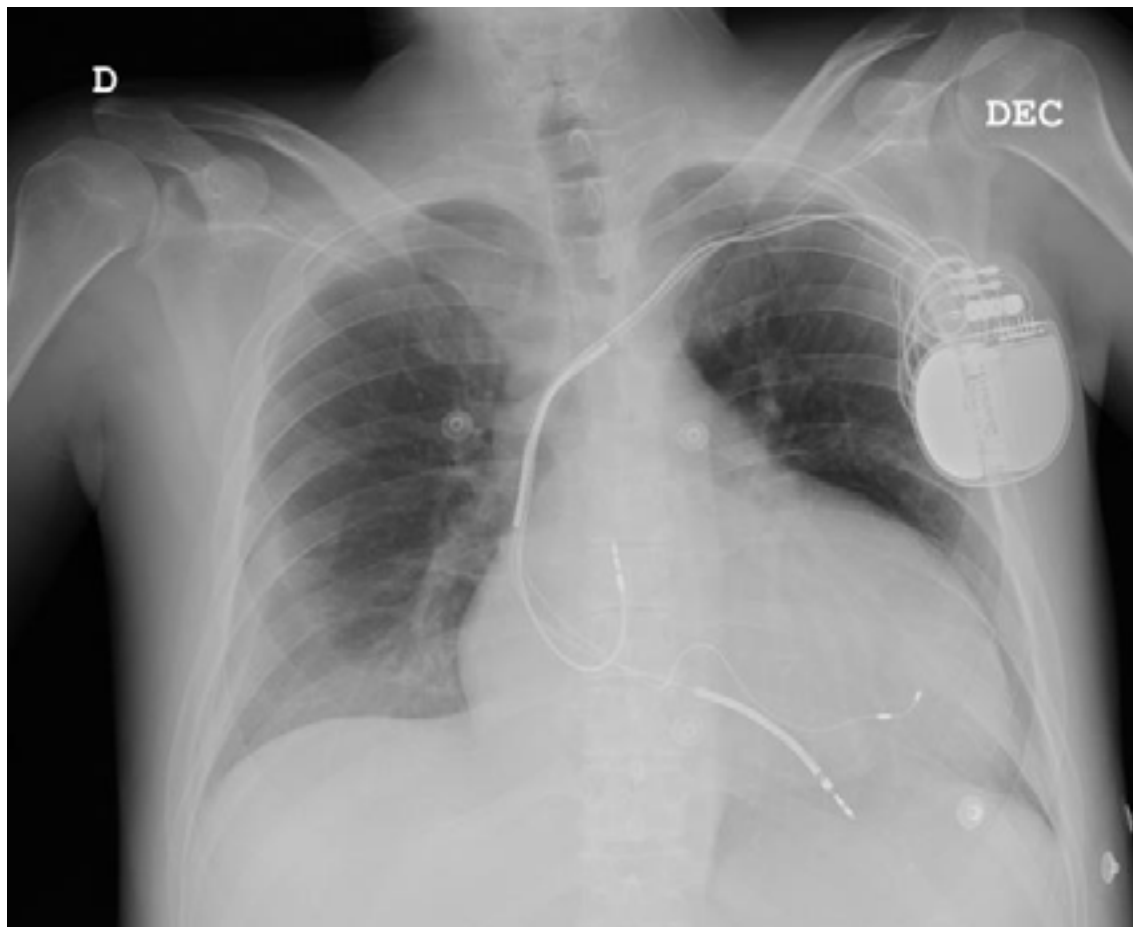
1. Yilmaz A, Sechtem U. Cardiac involvement in muscular dystrophy: advances in diagnosis and therapy. *Heart*. 2012 Mar;98(5):420–9.
2. Kamdar F, Garry DJ. Dystrophin-Deficient Cardiomyopathy. *Journal of the American College of Cardiology*. 2016 May 31;67(21):2533–46.
3. Melacini P, Fanin M, Danieli GA, Villanova C, Martinello F, Miorin M, et al. Myocardial involvement is very frequent among patients affected with subclinical Becker's muscular dystrophy. *Circulation*. 1996 Dec 15;94(12):3168–75.
4. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *The Lancet Neurology*. 2010 Feb 1;9(2):177–89.
5. Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, Butler J, Casey DE, Colvin MM, et al. 2017 ACC/AHA/HFSA Focused Update of the 2013 ACCF/AHA Guideline for the Management of Heart Failure: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Failure Society of America. *J Card Fail*. 2017 Aug;23(8):628–51.
6. Ruiz-Cano MJ, Delgado JF, Jiménez C, Jiménez S, Cea-Calvo L, Sánchez V, et al. Successful heart transplantation in patients with inherited myopathies associated with end-stage cardiomyopathy. *Transplantation Proceedings*. 2003 Jun 1;35(4):1513–5.



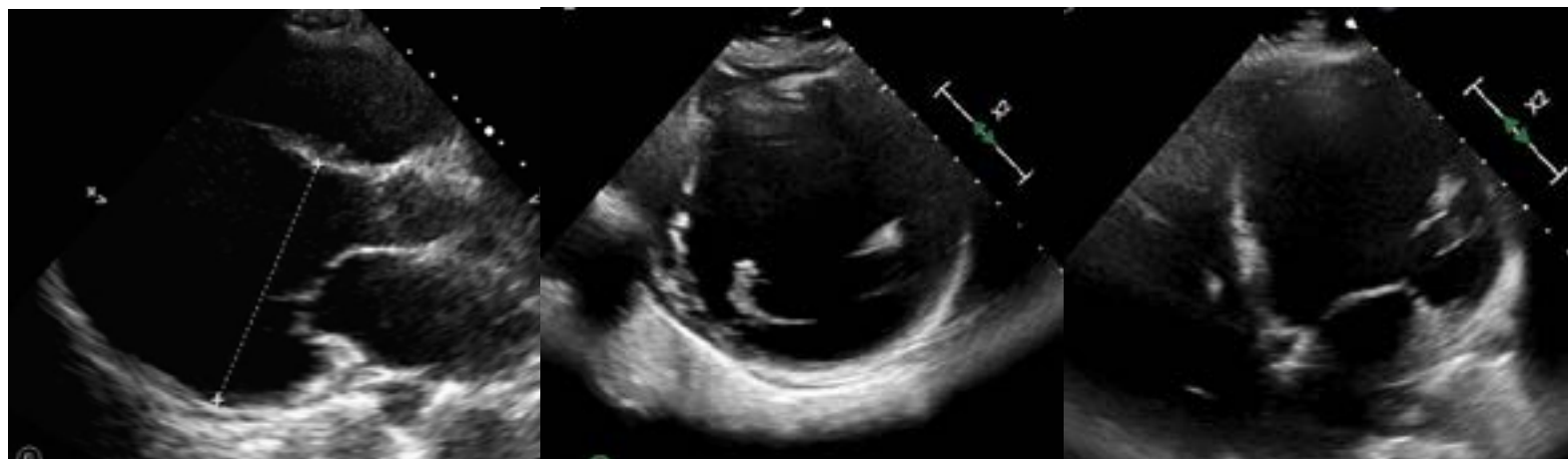
**Figura 1.** Electrocardiograma a su llegada urgencias. Ritmo sinusal con estimulación de terapia de resincronización cardíaca.



**Figura 2.** Radiografía de tórax a su llegada a urgencias. Muestra datos de congestión pulmonar, cardiomegalia severa, DAI-TRC con electrodos en aurícula derecha, ventrículo derecho y seno coronario.



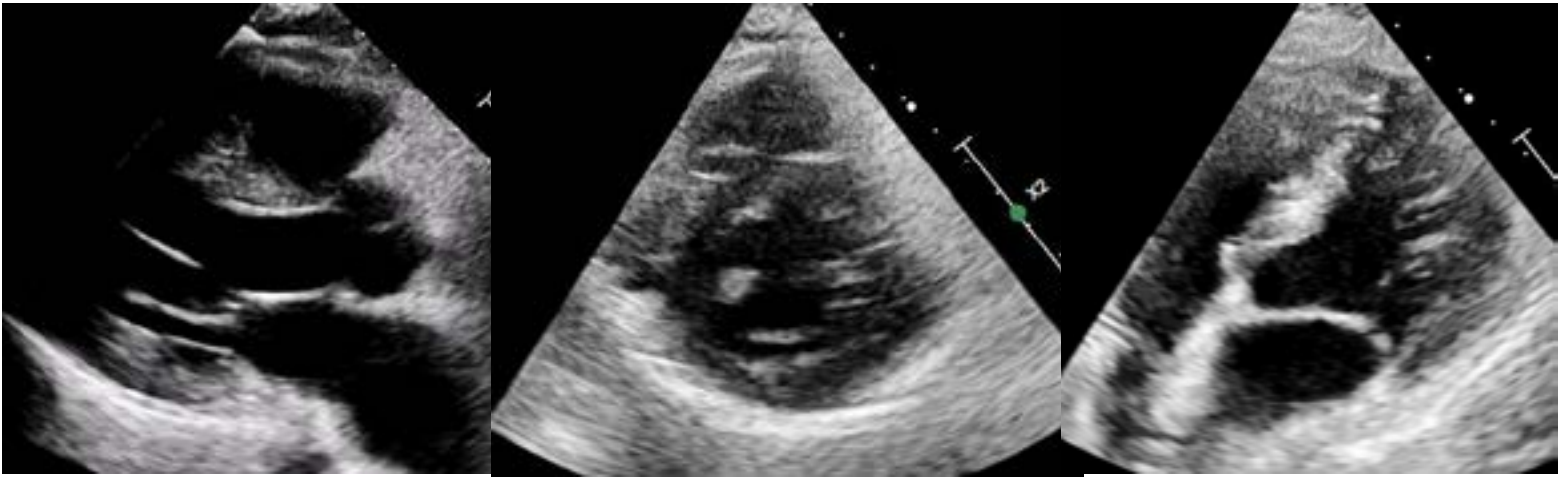
**Figura 3.** Ecocardiograma (planos parasternal eje largo, paraesternal eje largo y apical 4 cámaras) previo a trasplante cardíaco. Muestra un ventrículo izquierdo severamente dilatado de 8,01cm de diámetro telediastólico del ventrículo izquierdo.



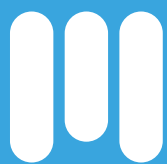
**Figura 4.** Radiografía de tórax mostrando canulación de asistencia biventricular.



**Figura 5.** Ecocardiograma (planos paraesternal eje largo, paraesternal eje largo y apical 4 cámaras) tras trasplante cardíaco. Se observa diámetro ventricular izquierdo en rango de la normalidad.







**Colegio de Médicos  
de Cantabria**