

VIII Libro de Casos Clínicos de la *Sociedad Extremeña de Medicina Interna*



SEXMI
SOCIEDAD EXTREMEÑA DE MEDICINA INTERNA

VIII Libro de *Casos Clínicos de la Sociedad Extremeña de Medicina Interna*

COMITÉ EDITORIAL

EDITOR

Emiliano Torres García
Hospital Virgen del Puerto de Plasencia

REVISIONES

Emiliano Torres García
Hospital Virgen del Puerto de Plasencia

Joaquín Antón Martínez
Hospital Universitario de Cáceres

María Soraya Zapata Mateos
Hospital de Mérida

Christian Velardo Andrés
Hospital Virgen del Puerto de Plasencia

EDITA: SEXMI

ISBN:

Plasencia, Mayo 2025
Sociedad Extremeña de Medicina Interna

Foto portada: Hospitales Históricos de Extremadura.
Antiguo Hospital de San Sebastián, Badajoz.

Índice

HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO EN PACIENTE CON HIPERCALCEMIA ASINTOMÁTICA. Claudia Viñuela Ayllón, Natalia Domínguez Pinilla	1
LO QUE LA CLÍNICA NEUROLÓGICA ESCONDE. María Magro Jiménez, Pablo Muñoz García	3
¿SE PUEDE RELACIONAR LA DERMATOMIOSITIS HIPOMIOPÁTICA CON EL CARCINOMA DE TIROIDES FOLICULAR? Natalia Domínguez Pinilla, Claudia Viñuela Ayllón	6
BULLA PULMONAR GIGANTE SOBREINFECTADA. Mohedano Rodríguez M., Delgado Donoso, A.	9
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LESIONES MEDIASTÍNICAS. Idoia Zelaia Calvo y Guillermo Escudero Sánchez.	12
PARESTESIAS FACIALES COMO PRIMER SÍNTOMA DE UN SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO Ana Delgado Donoso, Guillermo Escudero Sánchez	15
PARÁLISIS FACIAL BILATERAL A ESTUDIO María Carmen Muñoz Reyes, María García Morales	18
DETERIORO COGNITIVO METABÓLICO: UNA CAUSA REVERSIBLE Sonia Córdoba Bueno, Juan Diego Gallardo Sánchez	21
TROMBOSIS VENOSAS Y SUS POSIBLES CAUSAS CON RELACIÓN A UN CASO CLÍNICO. Cristina Amaro Hidalgo, Juan De Dios Arrebola Benítez.	24
SARCOIDOSIS, LA GRAN SIMULADORA. Juan Diego Gallardo Sánchez, Gema García García.	27
UNOS CALAMBRES Y UNA MENTIRA. Francisco Javier Monreal Periañez, Tomás Francisco Galeano Fernández.	30
LEPTOSPIROSIS: INFECCIÓN PRESENTE EN MEDIO URBANO Y RURAL. Cecilia Moreno Carretero, Mercedes Sobrino Ballesteros.	32
MENINGITIS POR STREPTOCOCCUS SUI: UNA ZOONOSIS EMERGENTE Mercedes Sobrino Ballesteros, Cecilia Moreno Carretero.	35
MFIBROSIS HEPÁTICA Y PACIENTE INMUNOCOMPETENTE. LA IMPORTANCIA DEL CRIBADO MEDIANTE BIOMARCADORES. Patricia González González, Sonia Córdoba Bueno.	38
ADENOPATÍA MEDIASTÍNICA Y SUS CONSECUENCIAS. Tomás Francisco Galeano Fernández y Francisco Javier Monreal Periañez.	41
QUÉ DAÑINA FUE LA VASELINA. NEUMONÍA LIPOIDEA, UNA ENTIDAD POCO CONOCIDA. Natalia Boyero Calvo, Antonio Manuel Arranz Carrero.	44

Índice

MASA RETROPERITONEAL A ESTUDIO.

Belén Salgado Cardoso, Gema María García García. 47

FIBROSIS RETROPERITONEAL, UN RETO DIAGNÓSTICO.

Santiago Tolosa Álvarez, Carolina García Carrasco. 50

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL Y COVID-19.

Ángel Domínguez Sánchez. 53

GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGITIS (CHURG-STRAUSS)

Antares Santiago Cuñer, Nazaret Pacheco Gómez. 56

TROMBOSIS RECURRENTE EN MIEMBRO INFERIOR DERECHO EN PACIENTE JOVEN.

Nazaret Pacheco Gómez, Antares Santiago Cuñer. 60

SÍNDROME DE MIRIZZI. UNA RARA ENTIDAD A TENER EN CUENTA.

María Luisa Fuentes Pulido, Guillermo Escudero Sánchez. 63

SÍNDROME DE SWEET: LESIONES CUTÁNEAS QUE TE HACEN PROFUNDIZAR.

Elena Carrasco Brenes y Christian Velardo Andrés. 66

VARÓN JOVEN CON POLIADENOPATÍAS: ENFERMEDAD DE KIMURA.

María García Morales, María Del Carmen Muñoz Reyes. 70

OJOS QUE NO VEN, CORAZÓN QUE LO SIENTE.

María Soto García, Víctor Adriano Oliveira Morales. 73

ENFERMEDAD DE MOGAD. MIELITIS CERVICAL AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS

ANTI-GLICOPROTEÍNA DE LA MIELINA DEL OLIGODENDROCITO (MOG).

Eduardo Ortega Collazos, Elena Morales Bacas. 76

Presentación

La Sociedad Extremeña de Medicina Interna (SEXMI) en su ánimo de fomentar la docencia y la investigación científica en el campo de la Medicina Interna, edita anualmente el Libro de Casos Clínicos de la SEXMI, en el que cualquier socio pueda, si así lo desea, enviar un caso adaptado a las presentes normas de publicación. No se pretende la búsqueda de casos excepcionales, si no que a raíz de un caso clínico, se relate por parte del autor un ejercicio de síntesis y discusión crítica de una determinada patología, con la finalidad promover el debate científico, el interés de la publicación y ayudar a desarrollar habilidades en este sentido.

Aprovechando la experiencia de ediciones previas, los Coordinadores Editoriales elaboran unas Normas de Publicación que concretan los diferentes aspectos de la publicación. Aparte de dotar a este libro la importancia que creemos merece, estas normas pretenden evitar que los revisores se vean obligados, amén del trabajo puramente científico, a entrar en el terreno de la corrección de estilos, imágenes o tablas. Por otra parte se pretende colaborar en la formación de los participantes más jóvenes, para que se inicien en la labor de publicación, la cual entre otras cosas requiere una importante disciplina a la hora de preparar cualquier manuscrito, cosa que en cualquier editorial o comité de redacción de cualquier revista exige. Rogamos encarecidamente la lectura y asimilación de estas normas, lo que sin duda evitará la devolución de aquellos casos que no las cumplan.

Emiliano Torres García
Presidente SEXMI

HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO EN PACIENTE CON HIPERCALCEMIA ASINTOMÁTICA.

Claudia Viñuela Ayllón, Natalia Domínguez Pinilla
Servicio de Medicina Interna, Hospital de Mérida, Extremadura, España.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Paciente de 68 años con antecedentes personales de hipertensión, hiperuricemia y adenocarcinoma de próstata de alto grado tratado y libre de enfermedad desde 2020. Acude derivado a urgencias por hallazgo analítico casual de hipercalcemia. El paciente únicamente refería más cansancio de lo habitual pero no presentaba otros síntomas. A la exploración física no presentaba adenopatías a ningún nivel y el resto de la exploración física fue normal. El paciente ingresa en servicio de medicina interna para estudio de hipercalcemia asintomática.

En la analítica destaca: Calcio 14.6 mg/dl, Hormona paratiroidea 293 pg/ml, 25 hidroxivitamina D 17.3 ng/ml. Resto de parámetros incluido proteinograma, inmunoglobulinas, función renal, marcadores tumorales normales. Electrocardiograma y radiografía de tórax sin hallazgos de interés.

Como parte del estudio de extensión, se realizó un análisis de orina 24 horas en la que se objetivó un calcio en orina de 570 mg/día con cociente calcio/creatinina > 0.1 mg/mg. La ecografía de abdomen no visualizó litiasis ni otro tipo de afectación renal, sin embargo, en la ecografía de tiroides mostró un nódulo paratiroideo izquierdo sugestivo de adenoma.

El paciente fue tratado mediante sueroterapia, diuréticos y zolendronato con buena respuesta. Se le realizó gammagrafía con sestamibi objetivándose captación en región paratiroidea posterior izquierda compatible con adenoma de paratiroides. El paciente fue derivado a consultas de endocrino y actualmente está pendiente de valoración por otorrinolaringología para resección quirúrgica del adenoma.

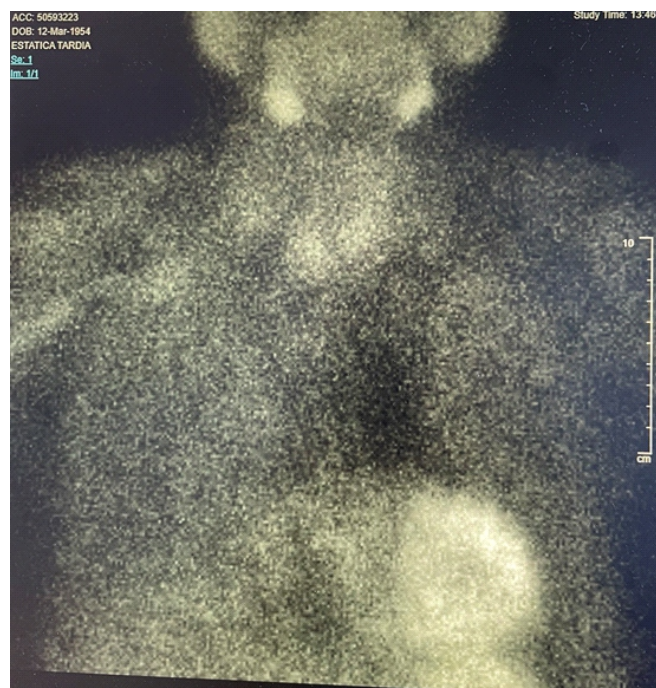


Imagen 1: Gammagrafía con sestamibi. Adenoma paratiroideo posterior izquierdo.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Entre las principales etiologías de hipercalcemia conviene descartar patología maligna como metástasis óseas mediante la utilización de marcadores tumorales y estudios de imagen ante la sospecha clínica. Por otra parte, hay que valorar las diferentes causas de hipercalcemia mediada por la paratiroides, valorando los niveles de Hormona paratiroidea, Vitamina D y el calcio en orina para poder diferenciar dependiendo, de sus valores, entre hiperparatiroidismo primario, secundario o terciario. Otra causa frecuente de hipercalcemia es la farmacológica por lo que habría que tener en cuenta el uso de determinados fármacos como el litio o las tiazidas por ejemplo como causantes de dicha hipercalcemia.

DISCUSIÓN:

El hiperparatiroidismo primario es la forma más común de hipercalcemia en el paciente asintomático. Generalmente la causa más frecuente suele ser un único adenoma en la paratiroides aunque en una minoría de casos puede ser debida a carcinoma maligno de tiroides. Pese a que en la mayor parte de los casos suele ser asintomática, como es el caso de nuestro paciente, puede cursar con clínica neurológica como depresión, alteraciones en el comportamiento, manifestaciones digestivas tales como astenia, anorexia, náuseas o clínica renal con poliuria, polidipsia o incluso fallo renal. Con respecto a su diagnóstico es necesario valorar la hormona paratiroidea que se encontrará elevada así como niveles de calcio en orina 24 horas y el cociente Calcio/Creatinina en orina que nos permitirá diferenciar su elevación con los otros tipos de hiperparatiroidismo. Como parte del estudio de imagen hay que realizar dos pruebas de imagen; la ecografía de tiroides para valorar la existencia de adenoma y la gammagrafía con sestamibi [imagen 1]. Su tratamiento consiste en sueroterapia y diuréticos para la eliminación urinaria de calcio. Si los niveles de calcio son muy elevados o bien aumentan a pesar de estas medidas, se puede instaurar tratamiento con bifosfonatos para inhibir la resorción ósea y así evitar el aumento del calcio. [1,2]

BIBLIOGRAFÍA:

1. Primary hyperparathyroidism: Diagnosis, differential diagnosis, and evaluation - UpToDate [Internet]. [cited 2023 Feb 27]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/primary-hyperparathyroidism-diagnosis-differential-diagnosis-and-evaluation>.
2. Manual diagnóstico y terapéutica médica. Hospital Universitario 12 de Octubre.

LO QUE LA CLÍNICA NEUROLÓGICA ESCONDE.

María Magro Jiménez, Pablo Muñoz García

Servicio de Medicina Interna, Hospital de Mérida, Extremadura, España.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Paciente de 28 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta en junio 2019 por alteración anímica, asociando en septiembre leve disartria, sialorrea, torpeza e inestabilidad de la marcha, por lo que se deriva a consultas de Medicina Interna en noviembre 2019.

A la exploración física destaca labilidad emocional, distonía de cuello con anterocolisis mantenida, hipofonesis, espasticidad en pectoral y bíceps derecho junto con flexión forzada de miembro superior derecho. Marcha estable.

Se solicita analítica con serologías, anticuerpos antinucleares (ANA), ferrocínética y perfil hormonal todo dentro de la normalidad, con empeoramiento neurológico progresivo presentando caída por inestabilidad en febrero 2020. Por consiguiente, se revisan posibles diagnósticos diferenciales y se amplía estudio con ceruloplasmina 90 mg/dl (20-60) y cobre en orina 24 horas 184 mcg (límite superior de normalidad 60). Se solicita resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral, con hallazgos en relación con depósito de cobre (Figuras 1, 2 y 3), y estudio genético: ATP7B heterocigosis autosómica recesiva patogénica; RMN hepática con signos de hepatopatía crónica y biopsia compatible con cirrosis y 217 mcg/g de cobre en tejido hepático (10-43 mcg/g).

Ante estos resultados se diagnostica de enfermedad de Wilson neurológica sintomática iniciando en marzo 2020 tratamiento con D-penicilamina objetivándose empeoramiento neurológico al aumentar la dosis del mismo, por lo que se solicita tratamiento con clorhidrato de trientina, alcanzando en revisiones posteriores, estabilidad clínica y normalización de niveles de ceruloplasmina y cobre en orina.

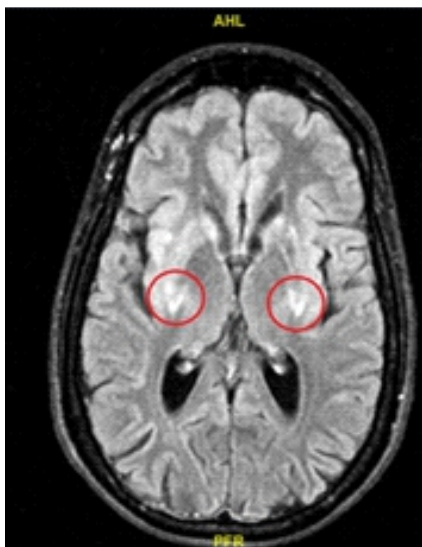


Imagen 1: Secuencias FLAIR axial: hiperintensidad de ambos putámenes

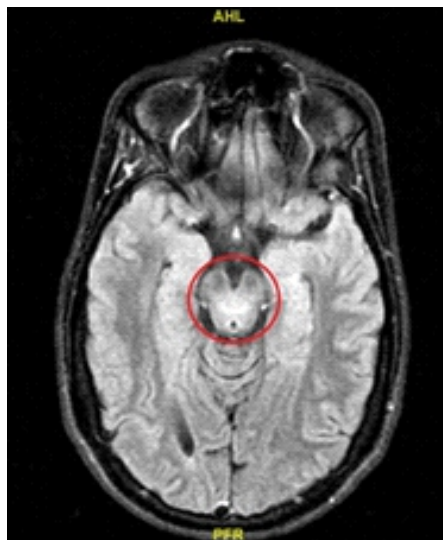


Figura 2. Secuencia FLAIR axial: hiperseñal del mesencéfalo



Figura 3.- Secuencia FLAIR coronal: hiperintensidad de ambos putámenes y mensencéfalo.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

La alteración de las transaminasas se puede observar en muchos trastornos hepáticos, incluida la hepatitis viral, el trastorno por consumo de alcohol, la hepatitis autoinmune, la hepatotoxicidad debido a medicamentos o suplementos, la hemocromatosis hereditaria y la deficiencia de alfa-1 antitripsina. En los pacientes con enfermedad de Wilson, las transaminasas suelen estar entre leve y moderadamente elevadas (inferiores a 2000 unidades/l), y aspartato aminotransferasa (AST) suele ser mayor que alanina aminotransferasa (ALT), $AST/ALT > 2$ [1].

Si nos encontramos como presentación inicial la insuficiencia hepática aguda, debemos pensar en ingestión de toxinas, hepatitis viral, isquemia, enfermedades metabólicas hereditarias y hepatitis autoinmune. Los pacientes con enfermedad de Wilson, además de las alteraciones de las transaminasas ya comentadas, el nivel de fosfatasa alcalina suele ser normal o disminuida, y típicamente desarrollan una anemia hemolítica Coombs negativa.

Las manifestaciones neurológicas de la enfermedad de Wilson son numerosas y pueden simular otros trastornos neurológicos, especialmente cualquier tipo de trastorno del movimiento, incluyendo temblor esencial, enfermedad de Parkinson de inicio joven y distonía generalizada. La presencia de anillos de Kayser-Fleischer, que se observan en aproximadamente el 98 % de los pacientes con enfermedad neurológica de Wilson, puede ayudar a diferenciarla de otros trastornos. Además, los patrones de lesión en la RMN o la tomografía computarizada (TC) del cerebro pueden sugerir el diagnóstico de enfermedad de Wilson.

En cuanto al diagnóstico diferencial de las manifestaciones psiquiátricas se incluyen trastornos como depresión, trastorno bipolar, esquizofrenia, demencia y abuso de drogas.

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

La enfermedad de Wilson es un trastorno genético del metabolismo del cobre con patrón de herencia autosómico recesivo debido a mutaciones que conducen a función alterada del transportador de cobre intracelular ATP7B [2,3]. Las manifestaciones clínicas son predominantemente hepáticas, neurológicas y psiquiátricas [4], y muchos presentan combinación de síntomas. Su diagnóstico puede establecerse por una combinación de datos clínicos, bioquímicos e histológicos. La presencia simultánea de concentraciones séricas bajas de ceruloplasmina y del anillo corneal de Kayser-Fleischer se considera suficiente para el diagnóstico. En casos dudosos, el hallazgo en una biopsia hepática de más de 250 mcg de cobre por gramo de tejido hepático seco constituye la prueba diagnóstica de referencia. En pacientes neurológicamente comprometidos, los hallazgos más comunes son áreas de alta señal T2 en los núcleos lentiforme y caudado, tálamo, tronco encefálico y sustancia blanca. Los pacientes sintomáticos deben ser tratados con un agente quelante (D-penicilamina o trientina) [5]. El estado neurológico de los pacientes con enfermedad de Wilson neurológica puede empeorar con el inicio del tratamiento con D-penicilamina o incluso, aparecer nuevos síntomas. Por este motivo se debe considerar un cambio a trientina o zinc.

Para concluir, decir que la enfermedad de Wilson constituye un problema de salud mundial. Es una enfermedad hereditaria que, si no se atiende de forma adecuada, puede provocar lesiones irreversibles en el hígado y el cerebro, que pueden llevar a la muerte del paciente.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1 Korman JD, Volenberg I, Balko J, Webster J, Schiodt FV, Squires RH Jr, Fontana RJ, Lee WM, Schilsky ML; Pediatric and Adult Acute Liver Failure Study Groups. Screening for Wilson disease in acute liver failure: a comparison of currently available diagnostic tests. *Hepatology*. 2008 Oct;48(4):1167-74. doi: 10.1002/hep.22446. PMID: 18798336; PMCID: PMC4881751.
- 2 Członkowska A, Litwin T, Dusek P, Ferenci P, Lutsenko S, Medici V, Rybakowski JK, Weiss KH, Schilsky ML. Wilson disease. *Nat Rev Dis Primers*. 2018 Sep 6;4(1):21. doi: 10.1038/s41572-018-0018-3. PMID: 30190489; PMCID: PMC6416051.
- 3 Lorincz MT. Neurologic Wilson's disease. *Ann N Y Acad Sci*. 2010 Jan;1184:173-87. doi: 10.1111/j.1749-6632.2009.05109.x. PMID: 20146697.
- 4 European Association for Study of Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: Wilson's disease. *J Hepatol*. 2012 Mar;56(3):671-85. doi: 10.1016/j.jhep.2011.11.007. PMID: 22340672.
- 5 Mulligan C, Bronstein JM. Wilson Disease: An Overview and Approach to Management. *Neurol Clin*. 2020 May;38(2):417-432. doi: 10.1016/j.ncl.2020.01.005. Epub 2020 Feb 28. PMID: 32279718.

¿SE PUEDE RELACIONAR LA DERMATOMIOSITIS HIPOMIOPÁTICA CON EL CÁNCINOMA DE TIROIDES FOLICULAR?

Natalia Domínguez Pinilla, Claudia Viñuela Ayllón

Servicio de Medicina Interna. Hospital de Mérida (Complejo Hospitalario de Mérida) Extremadura. España.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Varón de 35 años, sin hábitos tóxicos ni antecedentes de interés, que en un estudio analítico presenta hipertransaminasemia en rango de hepatitis (GOT (transaminasa glutámico-oxalacética) 496 UI/L, GPT (glutamato-piruvato transaminasa) 202 UI/L, con bilirrubina normal, y elevación de la CPK (creatina-fosfocinasa) 22.8128 UI/ml, encontrándose asintomático. En la exploración presenta lesiones eritematosas en la cara anterior del tórax, cervical posterior (Figura 1) y en surcos nasogenianos, junto con eritema y edema palpebral bilateral. No se objetiva debilidad muscular. En el amplio estudio de laboratorio sólo destaca una aldolasa elevada 61,45 UI/ml. La ecografía abdominal, la radiografía de tórax y el electroneuromiograma fueron normales.

Tras tratamiento con sueroterapia intravenosa, descenso de las cifras de transaminasas y de la CPK hasta 6425 UI /ml. Dermatología inicia tratamiento ante la sospecha de dermatitis seborreica, realizando biopsia de las lesiones descritas



Figura 1: lesiones eritematosas en la cara anterior del tórax y cervical posterior.

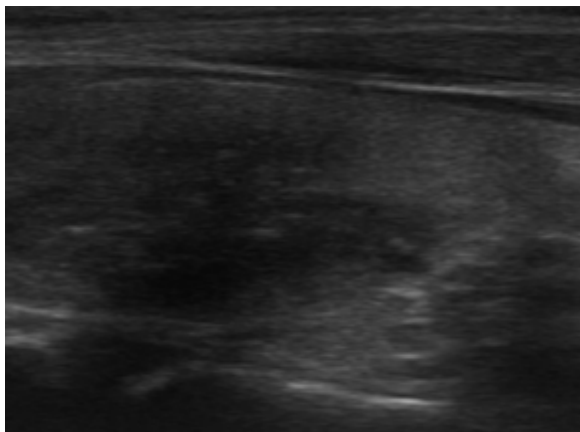


Figura 2: Ecografía cervical: lesión focal en lóbulo tiroideo izquierdo, lobulada de 19x15 mm, hipoeoica y heterogénea, con focos ecogénicos puntiformes en su interior.

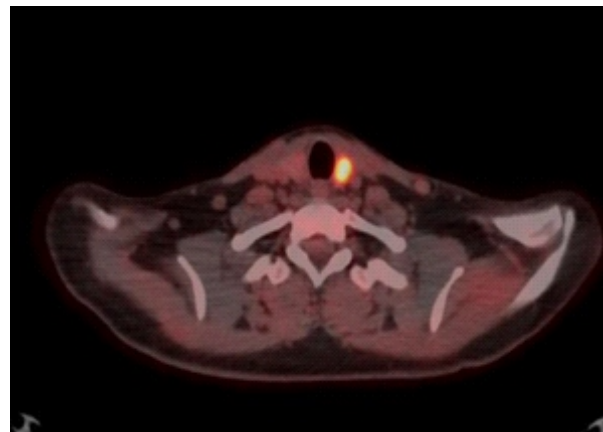


Figura 3: PET-TC: nódulo hipermetabólico en lóbulo tiroideo izquierdo.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Enfermedades musculares hereditarias, enfermedades metabólicas (como las glucogenosis, entre las que la enfermedad de McArdle del adulto, o déficit de miofosforilasa), las infecciones parasitarias (toxoplasmosis o la triquinosis) y el consumo de fármacos, en especial los fármacos utilizados en el tratamiento de las dislipemias, como las estatinas o los fibratos, pero también los glucocorticoides o los antipalúdicos de síntesis. Otro aspecto a tener en cuenta es el diagnóstico erróneo de hepatitis por elevación de las transaminasas, ya que estas enzimas también pueden ser de origen muscular y se elevan junto a la creatinina en las miopatías [1]

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

Un mes después, se revisa en consultas, con incremento de las transaminasas y CPK, refiriendo cierta debilidad proximal no objetivable en la exploración. Se repite el estudio electromiográfico presentando alteraciones compatibles con proceso miopático generalizado agudo con abundante actividad denervativa en toda la musculatura proximal y en miembros inferiores. Se reciben anticuerpos antisintetasa, siendo positivos los anticuerpos Anti-Mi. Ante la sospecha de Dermatomiositis (DM) se amplía estudio de imagen con TAC toraco-abdomino-pélvico y ecografía testicular normal. En la ecografía cervical (Figura 2): lesión focal en lóbulo tiroideo izquierdo, lobulada de 19x15 mm, hipoeoica y heterogénea, con focos ecogénicos puntiformes en su interior, se somete a punción aspiración con aguja fija (PAAF) tiroidea. El PET/TAC (Figura 3) muestra aumento difuso de la actividad metabólica muscular compatible con el diagnóstico de DM, con nódulo hipermetabólico en lóbulo tiroideo izquierdo, adenopatías hipermetabólicas a nivel Iva y Ivb izquierdas de dudosa etiología. Se realiza RMN de caderas con severos cambios de edema muscular en la cintura pélvica indicativos de miositis activa, realizándose biopsia muscular con infiltrado inflamatorio linfocitario compatible con DM al igual que las biopsias cutáneas.

Se inició tratamiento con bolos de metilprednisolona intravenosa, posteriormente se paso a la vía oral junto con metotrexate semanal, con normalización de las cifras de CPK, desaparición de las lesiones cutáneas y de la debilidad muscular.

En la PAAF tiroidea: hallazgos citológicos categoría Bethesda 3 (lesión folicular/ atipia de significado incierto) por lo que se realizó hemitiroidectomía izquierda que confirmó la presencia de un carcinoma folicular de tiroides.

Hasta un 30% de los pacientes con DM, incluso en su variante amiopática se asocian a cáncer [2]. No siempre sigue un curso paraneoplásico, es decir, la cura del cáncer no se acompaña de la mejora de la miositis, ni la recidiva de la miopatía inflamatoria es indicativa de recurrencia del cáncer. Ante el diagnóstico de DM en adultos debe descartarse rutinariamente procesos neoplásicos con los estudios pertinentes a los tumores más frecuentes (mama, ovario, tubo digestivo y pulmón) [3]. El mecanismo fisiopatológico de esta asociación se conoce poco, pero se considera la participación de autoantígenos específicos de miopatías, por células neoplásicas y por mioblastos indiferenciados. El riesgo de aparición de neoplasias en miopatías inflamatorias tiene un pico en el primer año, por lo que no es raro realizar en diagnóstico de ambas enfermedades al mismo tiempo [4]. Esta evaluación debe ser periódica, sobre todo, en los cinco primeros años del diagnóstico de DM. La asociación de DM con neoplasias tiroideas es rara, se desconoce su prevalencia, sólo se han descrito casos en el subtipo papilar más frecuentemente; pero no por ello debemos olvidar la evaluación tiroidea por imagen en la búsqueda de neoplasia oculta en un paciente con DM [5].

BIBLIOGRAFÍA:

- 1 Selva O'Callaghan A, Trallero Araguás E. Miopatías inflamatorias. Dermatomiositis, polimiositis y miositis con cuerpos de inclusión. Reumatología Clínica [Internet]. 2008 Sep 1;4(5):197–206.
- 2 Blanes M, Bañuls J, Yuste A, Adrover E, Pascual JC, Pastor N, et al. Dermatomiositis amiopática asociada a recurrencia de cáncer de mama. Actas Dermo-Sifiliográficas [Internet]. 2005 Jun 1 [cited 2023 Mar 13];96(5):299–302.
- 3 Andrade-Ortega L. Miopatías y relación con el cáncer. Reumatología Clínica. 2009 Nov;5:28–31.
- 4 Pineda-Sic, Rita & Castro-González, Marielva & Serna-Peña, Griselda & Botello, Rodolfo & Villarreal-Alarcon, Miguel & Galarza Delgado, Dionicio & Hernandez Galarza, Ivan. (2019). Dermatomiositis relacionada con cancer de tiroides.F
- 5 Fujita M, Hatachi S, Yagita M (2008) Dermatomyositis associated with thyroid cancer. Rheumatol Int 29:203–205

BULLA PULMONAR GIGANTE SOBREINFECTADA.

Mohedano Rodríguez M., Delgado Donoso, A.

Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen del Puerto (Plasencia).

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Exponemos en caso de una mujer de 50 años de edad sin alergias a medicamentos conocidas ni hábitos tóxicos, como antecedentes se encuentran nódulo laríngeo y meniscectomía de rodilla. Sin tratamiento habitual. La paciente presenta cuadro de dificultad respiratoria, dolor costal en hemitórax izquierdo acompañado de sensación distérmica, tos y expectoración dificultosa de dos días de evolución. En la exploración física la paciente se encuentra eupneica en reposo sin suplemento de oxígeno con una saturación basal del oxígeno de 96%. En cuanto a la auscultación cardiopulmonar se muestra rítmica sin soplos, hipofonesis y roncus en base pulmonar izquierda. Se visualiza en la radiografía de tórax (Figura 1) formaciones quísticas con niveles hidroaéreos y ocupación de seno costofrénico izquierdo en pequeña cuantía. Analíticamente como dato relevante elevación de PCR (109 mg/dL).

Ante estos hallazgos se amplía el estudio con las siguientes pruebas complementarias:

- Tomografía computarizada de tórax (TAC): moderado derrame pleural izquierdo con derrame en cisura mayor con atelectasia de segmentos posteriores de lóbulo inferior izquierdo (LII). Cavidad quística multitabcada con región anterior del LII de 16 x 5 cm con ocupación en su región posteroinferior con nivel hidroaéreo por lo que estarían en relación con cavidad quística sobreinfectada que si bien podría corresponder con bulla sobreinfectada debido a morfología multitabcada y sin otras alteraciones en el parénquima pulmonar podría corresponder con cavidad quística del tipo malformación adenomatoidea quística tipo I (Figura 2).
- Toracentesis diagnóstica y evacuadora con datos de exudado y cultivos estériles.
- Estudio serológico negativo para *Borrelia burgdorferi*, *Rickettsia conorii*, *Coxiella burnetti*, Equinococo granuloso, VIH I-II, *Mycoplasma pneumoniae*.

Durante ingreso se inicia tratamiento antibiótico con cefalosporina y clindamicina comenzando reacción exantémica pruriginosa asociada a causa farmacológica por lo que se suspende dichos antibióticos y se introduce tratamiento con carbapenémico y metronidazol. Tras empeoramiento clínico y radiológico se deriva al Servicio de Cirugía Torácica del Hospital Infanta Cristina de Badajoz, donde se realizó una espirometría preoperatoria (CVF:2,18 (64,4%); VEMS: 1,78 (61,3%); IT: 81,67%) y posteriormente se llevo a cabo una intervención quirúrgica mediante toracotomía izquierda, adhesiolisis pleural, drenaje externo y resección de gran bulla de enfisema adherido a pleura parietal y mediastínica con contenido seropurulento, de al menos 10-12 cm, dependiente de segmento culminar y con base de implantación de unos 4 cm (Figura 3). A continuación, retirada de drenajes postoperatorios y ante buena evolución clínica se decide alta hospitalaria con el diagnóstico de bulla congénita sobreinfectada y control radiológico posterior en consulta externa de Cirugía Torácica informándose como cambios postoperatorios normales.

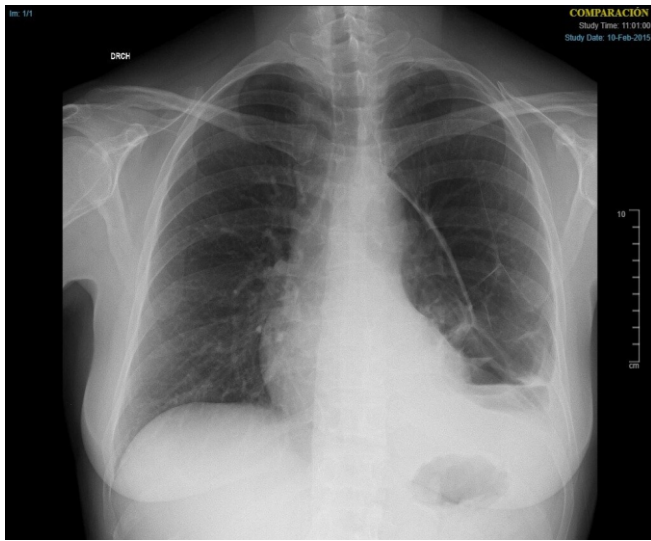


Figura 1

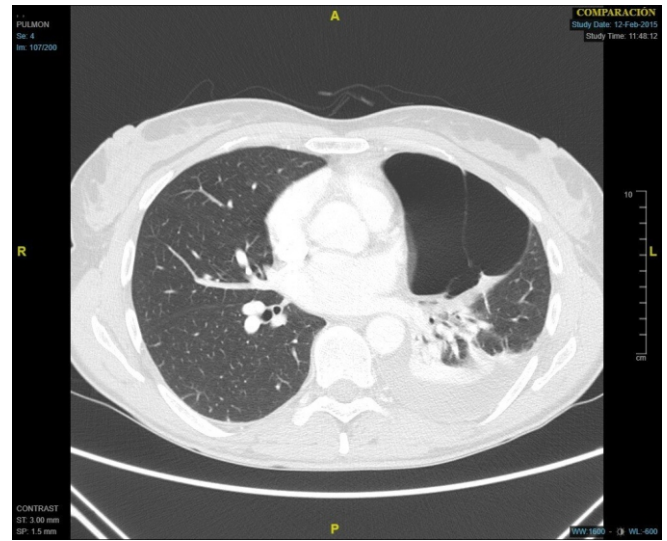


Figura 2

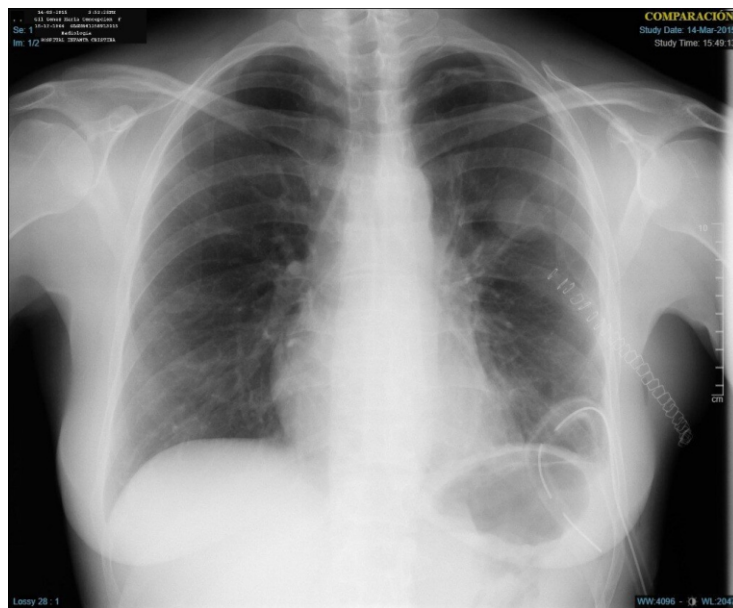


Figura 3

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

En el diagnóstico diferencial se incluye patologías como quiste aéreo congénito, enfermedades de origen autoinmune (granulomatosis con poliangeítis (Wegener), sarcoidosis y síndrome de Sjögren), hereditario (síndromes de Marfan, Loeys-Dietz o Eler-Danlos tipo IV), neoplásico y embolismos pulmonares.

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

El término de bulla procede del latino bullae, que equivale a “burbuja que se forma en el agua cuando llueve” y se define como un espacio aéreo mayor de 1 cm de diámetro donde la pared visceral se encuentra adelgazada y en su interior existen septos alveolares e interlobares. Las bullas pulmonares se originan por la rotura de las paredes interalveolares debido a lesiones crónicas o en

algunas ocasiones por el aumento de la presión intraalveolar. El término bulla gigante hace referencia a la ocupación de al menos un tercio de un hemitórax. Suele ser una distribución unilateral, asimétrica y limitada a los ápices. La bulla gigante es una enfermedad infrecuente y habitualmente se asocia a enfisema. El enfisema bulloso es más frecuente en varones jóvenes delgados y con hábito tabáquico. En el caso del enfisema bulloso suele hallarse en tejido pulmonar anormal y difuso, mientras tanto en la bulla gigante se asocia a un parénquima pulmonar normal[1,2,3].

La etiología principal del desarrollo de bullas es el tabaquismo, aunque de igual manera se ha observado casos idiopáticos y casos relacionados con el consumo de marihuana, drogas parenterales como la metadona, metilfenidato o drogas que contengan talco, infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH), enfermedad obstructiva crónica y déficit de alfa-1-antitripsina[2,4,5].

Clínicamente presentan disnea debido a que las bullas se ocupan de aire y forman membranas fibrosas irregulares que pierden la función pulmonar y dan lugar a un ineficaz intercambio de gases. En algunos casos se manifiesta como tos, producción de esputo, hemoptisis, neumotórax espontáneo o dolor precordial. Aunque, generalmente la bulla gigante suele ser asintomática. Con respecto a la exploración física puede ser normal o incluir taquipnea, un tórax en forma de tonel y disminución del murmullo vesicular[2,3].

El diagnóstico se realiza mediante la visualización de la bulla en radiografías de tórax. La realización de una tomografía computarizada es fundamental para delimitar la extensión, gravedad de la bulla y descartar neumotórax. Por otro lado, se pueden observar otros datos que apoyen el diagnóstico como alteraciones de niveles de alfa-1-antitripsina, hipoxemia, hipercapnia, descenso de la capacidad de difusión y aumento del atrapamiento aéreo. Otras pruebas complementarias que se solicitan para completar el estudio son la recogida de esputo con citología y cultivo bacteriológico y micológico[2].

En el caso de nuestra paciente, ante la sospecha diagnóstica de bulla gigante con empeoramiento tanto clínico como radiológico por sobreinfección y sin respuesta a tratamiento antibiótico, se realizó manejo quirúrgico con resolución progresiva del proceso. Es fundamental hacer un diagnóstico precoz de la presencia de bulla para llevar a cabo un manejo terapéutico adecuado mejorando la calidad de vida de los pacientes y evitando en la manera de lo posible complicaciones y progresión de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1 Klingman RR, Angelillo VA, DeMeester TR. Cystic and bullous lung disease. Ann Thorac Surg. 1991;52(3):576-80.
- 2 Isabel A, García N, Teresa M, Ramos B, Calvo E. Medicina General Y De Familia. Med Gen y Fam Edición Digit. 2016;5(2):64-7.
- 3 Navarro PC, Kayel GC, Cassinelli J, Carlos B. Enfermedad Bullosa. (2):89-101.
- 4 Johnson MK, Smith RP, Morrison D, Laszlo G, White RJ. Large lung bullae in marijuana smokers. Thorax. 2000;55(4):340-2.
- 5 Mani D, Guinee DG, Aboulafia DM. Vanishing lung syndrome and HIV infection: An uncommon yet potentially fatal sequela of cigarette smoking. J Int Assoc Physicians AIDS Care. 2012;11(4):230-3.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LESIONES MEDIASTÍNICAS.

Idoia Zelaia Calvo y Guillermo Escudero Sánchez.

Servicio de Medicina Interna, Hospital Virgen del Puerto, Plasencia.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Mujer de 54 años, con antecedentes de exfumadora de 10 cigarrillos al día desde hace diez años e hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo, que consulta por tos no productiva, de un mes de evolución, con empeoramiento en última semana y sin respuesta a tratamiento inhalador, antitusígeno, corticoideo y antihistamínico.

Además, refiere disnea de moderados esfuerzos, astenia, hiporexia sin pérdida de peso y fiebre vespertina en último mes.

En la exploración presenta hipoventilación bibasal y en la analítica general elevación de reactantes de fase aguda con anemia leve de trastornos crónicos.

Ante el hallazgo de lesión mediastínica en radiografía torácica , se deriva a UPAI (Unidad de Atención Inmediata al Paciente) donde se solicita TC toracoabdominal : masa de gran tamaño con origen en mediastino posterior, con desplazamiento de mediastino medio contactando con bronquio principal, arterias pulmonares, esófago y corazón y envolviendo unos 280° la aorta descendente; bien delimitada por una fina pared, con baja atenuación con múltiples densidades lineales en su; se extiende desde vértebra D4 a D12.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

El diagnóstico diferencial de lesiones mediastínicas es complejo, por eso debe realizarse según estudio de varios ítems: contexto clínico, pruebas de imagen y estudio anatomopatológico [1, 2, 3].

En primer lugar, existen datos clave en relación con contexto clínico orientativos: edad, sexo y ciertos antecedentes personales y familiares.

Los síntomas pueden indicar compresión/invasión de estructuras vecinas o presencia de síndrome paraneoplásico, éste último, si hay clínica sistémica [1, 2, 3].

Nuestra paciente no presentaba datos de interés en anamnesis salvo, hábito tabáquico asociado a tumores de vía aérea y el síndrome constitucional que puede ser sugestivo de malignidad.

En segundo lugar, la imagen es clave para la caracterización de la lesión: localización en el mediastino, determinación del tamaño, afectación de estructuras locales o a distancia (si sospecha de malignidad) y visualizando la densidad radiológica, conocer el contenido de ésta [1, 2, 3].

Todos estos datos ayudan tanto en el diagnóstico, como en la decisión de tratamiento quirúrgico y en su planificación.

En el caso, la lesión provenía del mediastino posterior donde las opciones más plausibles eran los tumores neurogénicos, el meningocoele, las lesiones dependientes de la columna vertebral como tuberculosis vertebral y los sarcomas [1, 2, 3]. No parecía muy posible la presencia de tumor neurogénico ya que la masa no parecía depender de la columna. La tuberculosis vertebral fue descartada por el Mantoux negativo y la histología.

Además, la cercanía con estructuras vitales y la invasión de estructuras vasculares que se vio en el TC permitió catalogar la lesión como irresecable.

En tercer lugar, en cuanto a la obtención de la muestra histológica se puede conseguir previa a la cirugía (percutánea, endobronquial o EBUS y endoscópica), siempre guiada por imagen y otras veces, realizarse en el momento de la resección quirúrgica [1, 2, 3].

En el caso de nuestra paciente, inicialmente, por cercanía de la vía aérea con la masa se valoró la realización de biopsia por EBUS [1], posteriormente se desestimó por acceso difícil y se realizó de forma percutánea guiada por TC con muestra insuficiente para el diagnóstico definitivo.

Después tras la realización de la biopsia por EBUS se llegó al diagnóstico.

Otro dato importante es que no siempre es necesaria, ya que algunos tipos de lesión no tienen indicación como es el caso de las de contenido líquido como son los quistes [1], además, de que es una técnica que no está exenta de riesgos (por ejemplo, nuestra paciente desarrolló un hidroneumotórax secundario a la biopsia percutánea).

No siempre se llega al diagnóstico histológico mediante biopsia (normalmente, por escasa celularidad de la muestra), por lo que en este caso habría que basarse en el contexto clínico, las manifestaciones, la exploración física y las pruebas de imagen o realizar otro intento u otro abordaje diferente [1].

La realización de pruebas de laboratorio también nos puede orientar en el diagnóstico.

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

En nuestro este caso, ante la cercanía de la lesión a la vía aérea, se solicitó broncoscopia con biopsia, pero se desestimó por difícil acceso a ésta, decidiéndose ingreso para hacer biopsia guiada por TC. Además, se completó analítica previa con marcadores tumorales (PRO GRP 28,9 pg/ml, Cyfra 21-1, antígeno de carcinoma de células escamosas, enolasa neuronal específica), perfil férrico, perfil tiroideo normales y proteinograma compatible con síndrome inflamatorio.

Ante el resultado histológico, sugestiva de malignidad, pero con escasez de muestra para filiación de estirpe neoplásica, se realizó biopsia mediante EBUS.

De esta forma y teniendo en cuenta la prueba de imagen, se llegó al diagnóstico de liposarcoma mediastínico de alto grado, localmente avanzado e irresecable.

Una vez se llegó al diagnóstico, se contactó con el servicio de cirugía torácica de Cáceres desestimando la resección quirúrgica.

Posteriormente, pasó a cargo del servicio de oncología médica para administración de quimioterapia paliativa y ajuste de tratamiento sintomático.

Durante el ingreso presentó disnea de mínimos esfuerzos tratada con cloruro mórfico, insuficiencia respiratoria global con necesidad de oxígeno suplementario a alto flujo, con astenia y tos de mal control con dosis altas de codeína.

A la exploración física, presentó empeoramiento auscultatorio con hipoventilación y aparición de roncus respiratorios y deterioro del estado general con palidez mucocutánea.

Analíticamente, se detectó anemia normocítica y normocrómica estable con elevación de reactantes de fase aguda en progresivo ascenso sin elevación de marcadores de infección.

Ante deterioro del estado general, mal control sintomático, mal pronóstico de la lesión por irresecabilidad y progresión y situación de últimos momentos se decidió sedación, hasta el desenlace fatal.



Figura 1



Figura 2



Figura 3

BIBLIOGRAFÍA:

- 1 Berry, MF; Bograd, AJ. Approach to the adult patient with a mediastinal mass. Uptodate. 16 abril 2023. https://www-uptodate-com.ses.a17.csinet.es/contents/approach-to-the-adult-patient-with-a-mediastinal-mass?search=masa%20mediastinica&source=search_result&selectedTitle=1~132&usage_type=default&display_rank=1#references
- 2 Salinas, E; Cifuentes, LK; Vélez, JG; Pinzón, BA. Enfoque inicial de las alteraciones mediastinales: revisión de sus referencias anatómicas radiográficas. Revista colombiana de cardiología, 25(6), 380–395. <https://doi.org/10.1016/j.rccar.2017.10.010>
- 3 Pinilla Fernández, I; Esteban Rodríguez, MI; Torres Sánchez, MI. Tumores de mediastino medio y posterior: todo lo que el radiólogo debe conocer. Presentación electrónica educativa. SERAM. 16 abril 2023. URL: <file:///C:/Users/USUARIO/Downloads/1913-Presentaci%C3%B3n%20Electr%C3%B3nica%20Educativa-1908-1-10-20190325.pdf>

PARESTESIAS FACIALES COMO PRIMER SÍNTOMA DE UN SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO

Ana Delgado Donoso, Guillermo Escudero Sánchez

Servicio de Medicina Interna, Hospital Virgen del Puerto, Plasencia. Complejo Hospitalario de Plasencia.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Presentamos el caso de una mujer de 73 años con antecedentes personales de hipertensión, hiperlipemia, obesidad, síndrome de apnea-hipoapnea del sueño severo, asma bronquial, angioedema recurrente y síndrome depresivo en tratamiento con escitalopram desde hace varios años. La paciente acudió al servicio de urgencias por inicio hacía una hora de parestesias periorales y hemicara derecha sin pérdida sensitiva ni signos de focalidad. Refería además aumento de tos y expectoración no purulenta, astenia intensa y disnea de mínimos esfuerzos. Además, recientemente le habían cambiado la medicación en consulta de Salud Mental, introduciendo trazodona e iniciando la retirada de escitalopram.

A su llegada presentaba constantes estables y en la exploración física sólo destacaba una disminución del murmullo vesicular generalizado siendo el resto de la exploración normal. Analíticamente presentaba una leucocitosis de $32,990 \times 10^9/L$ con predominio de neutrófilos, una Lactato Deshidrogenasa (LDH) de 3849u/L y una gasometría arterial con una pO_2 de 59.9mmHg, siendo el resto de los parámetros normales. En urgencias se realizó radiografía de tórax objetivando un aumento de densidad parahiliar y en lóbulo medio derecho no presente en previas y una Tomografía axial computarizada (TAC) craneal sin alteraciones significativas.

Finalmente se decidió ingreso hospitalario a cargo de Medicina Interna con el diagnóstico de infección e insuficiencia respiratoria parcial.

Durante su ingreso se solicitó una extensión de sangre periférica obteniendo un 22% de células de aspecto blástico. Se realizó una citometría de flujo (CMF) orientando el diagnóstico hacia un posible linfoma no Hodgkin de células B (LNHB), además de un TAC de cuerpo entero para estadificación, en el que se objetivaron múltiples adenopatías abdominales, mesentéricas, retroperitoneales, retrocrurales, ilíacas, yugulares y submandibulares ninguna biopsiable. Posteriormente y tras una biopsia de médula ósea se confirmó el diagnóstico por inmunofenotipo de LNHB de células grandes leucemizado (LBDCG).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

La etiología de este síndrome no es bien conocida pero la importancia del diagnóstico radica en que puede ser la forma de presentación de un cáncer sistémico o la sospecha de progresión en pacientes con neoplasias previas [1].

Entre las posibles causas podemos destacar cuatro grupos:

1. Causas locales: que producen lesión o compresión directa del nervio, tales como osteomielitis, traumatismos, osteonecrosis por bifosfonatos, radioterapia o causas odontológicas como un absceso dental, una extracción dentaria o anestesia [1].

2. Enfermedades sistémicas como: Virus Inmunodeficiencia Humana (VIH), lupus, diabetes mellitus, amiloidosis, sarcoidosis, esclerosis múltiple, insuficiencia vertebrobasilar, vasculitis, arteritis de temporal [1].
3. Neoplasias: correspondiendo la mayoría de los casos a metástasis mandibulares de cáncer de mama, cáncer de pulmón o los linfomas. Aunque cualquier tumor podría asociarse [1].
4. Otras: migrañas, accidente cerebrovascular, fármacos...

DISCUSIÓN:

La neuropatía mentoniana es un síndrome infrecuente que se caracteriza por la aparición de disestesias en la mucosa de la encía, el labio inferior y la piel del mentón hasta la línea media de la cara. En general suele presentarse de forma unilateral, aunque existen casos de afectación bilateral [2].

Lo característico de esta entidad es su asociación con tumores sistémicos, siendo en muchas ocasiones el signo inicial e incluso único de presentación [2].

El primera descripción asociada a este cuadro clínico se atribuye a Charles Bell en 1830, quien presentó el caso de una paciente diagnosticada de un cáncer de mama metastásico, acuñando en aquel momento el término de “numb chin syndrome” o síndrome de la barbilla entumecida por las parestesias mentonianas que presentaba la paciente [2].

Existen diferentes mecanismos fisiopatológicos que pueden ser el origen de la afectación del nervio mentoniano. Siendo los más frecuentes la compresión directa que produce la metástasis ósea sobre el nervio y la infiltración neoplásica del mismo. La reacción autoinmune contra antígenos también está descrita, aunque no está claro su mecanismo [2].

Nuestra paciente no tenía antecedentes que justificaran los síntomas. Esto, junto con la exploración física, sin lesiones sospechosas de naturaleza odontogénica o maligna, ausencia de adenopatías palpables y con las pruebas de imagen y la marcada leucocitosis, orientaban el diagnóstico hacia un proceso neoplásico maligno sistémico.

Numerosos autores recomiendan el inicio del estudio con un hemograma con fórmula y recuento, una bioquímica sanguínea con determinación de calcio y proteínas totales, un proteinograma, una radiografía de tórax, un TAC craneal de base de cráneo y mandíbula, además de una citobioquímica del líquido cefalorraquídeo y resonancia magnética craneoencefálica. Si la lesión es accesible, es preciso realizar una biopsia. Y en el caso de los linfomas, el examen inmunohistoquímico será la prueba diagnóstica definitiva [3].

Orientado el diagnóstico, es recomendable además realizar estudio serológico, ya que el LBDCG se asocia frecuentemente a la infección por el virus de Epstein Barr y VIH. En el caso de nuestra paciente, dicho estudio resultó negativo [3].

Como prueba de estadiaje el PET-TC resulta de gran importancia, ya que además nos permite valorar la respuesta al tratamiento [3].

El tratamiento médico de los linfomas va a depender del tipo histológico, la edad del paciente y el

índice pronóstico. En general, los linfomas indolentes en los que el paciente se encuentra asintomático no precisan tratamiento. Sin embargo, aquellos más agresivos o que presentan sintomatología, su tratamiento puede variar desde una orientación paliativa en ancianos hasta un tratamiento quimioterápico seguido incluso de algún tipo de trasplante [4].

En el caso de nuestra paciente, quien presentaba un LNHBCG, se inició tratamiento con rituximab, ciclofosfamida, hidroxidaunorrubicina, sulfato de vincristina y prednisona (esquema R-CHOP), presentando muy buena tolerancia al mismo. La paciente recuperó posteriormente y de manera progresiva las cifras de leucocitos y LDH, su estado general mejoró y las parestesias fueron remitiendo.

La desaparición de la hipoestesia mentoniana una vez iniciada la quimioterapia es común en este tipo de pacientes. Sin embargo y aunque la aparición de este cuadro clínico de origen adverso va asociado a un mal pronóstico, se debe considerar que los casos debidos a enfermedades hematológicas pueden alcanzar la remisión clínica si se logra un diagnóstico y tratamiento precoz. Por ello, la relevancia del reconocimiento temprano de este síndrome aparentemente banal, que nos permita orientar el diagnóstico e iniciar el tratamiento específico con la mayor brevedad posible [5].

BIBLIOGRAFÍA:

1. Carrasco García de León S, Hernández González A, Domínguez Bértalo J, Álvarez Soria M a. J, Gallardo Alcañiz M a. J, Porras Leal L, et al. Neuropatía mentoniana: un signo de alarma que no debe ser infravalorado. A propósito de 2 casos. Neurol Argent [Internet]. 2012 [citado el 25 de marzo de 2023];4[3]:165–8.
2. Montero Pérez F. J., Maira González N., Oria Pino A., Luna Morales S., Cosano Santiago J. M., Campo Vázquez P. del. Hipoestesia mentoniana como manifestación inicial de cáncer sistémico. An. Med. Interna [Madrid] [Internet]. 2003 Sep [citado 2023 Mar 25] ; 20[9]: 42-44.
3. Antúñez-Conde Raúl, Monteserín Eduardo, Bullesos Elena, Navarro Ignacio. Síndrome de hipoestesia del mentón como manifestación de un síndrome linfoproliferativo. Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac [Internet]. septiembre de 2020 [citado el 25 de marzo de 2023]; 42[3]: 143-146.
4. San Miguel JF, Sanchez-Guijo F. Hematología. Manual Basico Razonado. 5a ed. Elsevier; 2020
5. Leyre Díaz de Cerio Julián¹, Álvaro Giménez Muñoz¹ y Jorge Artal Roy² ¹ Residentes de Neurología. ² adjunto de Neurología. En: Parestesias mentonianas Daniel Sagarra Mur¹, Berta Sebastián Torres¹.

PARÁLISIS FACIAL BILATERAL A ESTUDIO

María Carmen Muñoz Reyes¹, María García Morales²

¹Hospital Siberia-Serena, ²Hospital Don Benito-Villanueva.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Paciente de 54 años con antecedentes de protusiones discales en tratamiento a demanda con tramadol/paracetamol. Acude a urgencias por primera vez hace 72 horas por parálisis facial periférica izquierda acompañada de hiposfagma y lagrimeo, prescribiendo corticoides al alta. Acude de nuevo por presentar desde alta dudosa disartria y clínica similar en hemicara derecha. Se documenta en exploración parálisis facial periférica bilateral (PFB), con discreta disartria, sin otra focalidad. Se realizan las siguientes pruebas complementarias en urgencias normales: tomografía de cráneo, analítica con hemograma, coagulación y bioquímica. Radiografía de tórax con ensanchamiento mediastínico posiblemente vascular. Se ingresa para estudio.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

La PFB es infrecuente [1]. Representa del 0,3-2 % de las parálisis faciales y puede ser una manifestación de múltiples etiologías (tabla 1). En nuestro caso, de entrada fueron descartadas las causas traumáticas y metabólicas por ausencia de antecedentes ni alteraciones analíticas que lo justificaran. Se solicitaron una tomografía de tórax realizada al día siguiente del ingreso que resultó normal, además de un estudio electroneuromiográfico y serologías para micoplasma, el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), lúes, Epstein Barr, CMV, Borrelia. Brucella y virus herpes tipo 1 y 2.

Respecto al estudio electrofisiológico, a nivel de las extremidades inferiores y de la extremidad superior izquierda y en la musculatura facial, se obtuvieron datos compatibles con displejia facial bilateral, aconsejando descartar una variante atípica del síndrome de Guillain-Barré (SGB). Se realiza ante esta sospecha una punción lumbar presentando en el líquido cefalorraquídeo (LCR) una disociación albúmino-citológica con proteínas 64 mg/dl en ausencia de leucocitos. Cultivo negativo. En dicho líquido se solicitaron virus neutropos. Resonancia de cráneo y cara sin alteraciones patológicas, así como el doppler de troncos supraaórticos.

Descartando con lo anterior por tanto las causas neoplásicas, traumáticas, neurológicas y metabólicas, el diagnóstico es de un SGB con presentación atípica.

Como causa etiológica, se obtiene días después resultado serológico positivo para IgM de virus herpes simple tipo 1 (VHS 1), confirmando también dicha etiología con la positividad de la reacción en cadena de la polimerasa en el LCR para VHS 1.

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

El SGB se emplea para describir un gran grupo de polirradiculoneuropatías inmunomediadas [2]. El SGB clásico es la forma más frecuente (85-90% en nuestro medio). Su clínica principal es una debilidad progresiva, de inicio distal y en los miembros inferiores, pudiendo progresar a una tetraplejía flácida e insuficiencia respiratoria. En el 50-70% de los casos se encuentra un antecedente infeccioso, más frecuentemente respiratorio o gastrointestinal, entre una y cuatro semanas antes del inicio de los síntomas neurológicos. Entre los microorganismos más frecuentemente descritos en

bibliografía asociados, encontramos el *Campylobacter jejuni*, citomegalovirus, virus de Epstein Barr y *Mycoplasma pneumoniae*. Asimismo, el VIH puede provocar un SGB como manifestación de primoinfección. Existen formas distintas de presentación como la neuropatía axonal motora aguda, neuropatía axonal sensitivo-motora aguda, síndrome Miller-Fisher o encefalitis de Bickerstaff, entre otros. La fisiopatogenia se basa en una reacción autoinmune secundaria a reacciones cruzadas (agente infeccioso-estructuras propias del sistema nervioso), con formación de anticuerpos por parte de los linfocitos contra epítomos de la mielina o axones [3]. En nuestro caso no existía ningún antecedente infeccioso previo. Por otra parte, la determinación de anticuerpos antigangliósidos, si son positivos, ayuda a establecer el origen disimmune de una polineuropatía, y en algunos casos a diferenciar los subtipos. En nuestro paciente fueron negativos.

Por tanto, el SGB es una enfermedad desmielinizante aguda cuya manifestación típica es la debilidad muscular simétrica y ascendente y la ausencia de reflejos osteotendinosos. Sin embargo, existen otras formas de presentación más atípicas como la parálisis facial bilateral (PFB).

La afectación del nervio facial puede aparecer hasta en el 60 % de los pacientes con SGB [4], generalmente precedida de debilidad en las extremidades, sin embargo no es habitual que su forma de presentación inicial sea la PFB sin otra focalidad neurológica, como ocurre en el caso que exponemos.

La asociación de PFB con estudio neurofisiológico sugestivo de SGB, junto con la disociación albúmino-citológica en LCR, fueron los datos que llevaron a pensar que se trataba de una variante atípica del SGB, que hay que tener en cuenta a la hora de realizar el diagnóstico, ya que la administración temprana de inmunoglobulinas favorece la recuperación clínica evitando la aparición de complicaciones [5]. Por ello, en nuestro caso, y según bibliografía consultada, se administraron durante 5 días dosis de inmunoglobulinas intravenosas ajustadas al peso del paciente, con recuperación completa de la clínica sin complicaciones y alta posterior sin secuelas.

El propósito de nuestro caso es dar a conocer formas de presentación atípicas del SGB y resaltar la importancia de realizar un diagnóstico precoz, así como de la aplicación de inmunoglobulina humana de manera temprana, ya que acorta en torno a un 40-50 % el comienzo de la recuperación, evitando complicaciones importantes como fallo cardíaco respiratorio y arritmias cardíacas. Su variabilidad en la expresión clínica puede representar un reto para el diagnóstico.

Traumáticas	Fracturas craneales · Cirugía de la glándula paratiroidea · Cirugía de la mastoides
Infecciosas	Infecciones viricas: VIH, VEB, VHS, VVZ · Meningitis tuberculosa · Enfermedad de Lyme Sd Guillain-Barré · Sífilis · Poliometitis · HTLV-1 · Encefalitis del tallo encefálico
Metabólicas	Diabetes mellitus · Porfiria aguda
Neoplásicas	Leucemia aguda · Neurinoma del acústico · Carcinomatosis meníngea · Linfoma · Gliomas
Autoinmunes	Autoinmunes Sarcoidosis · Amiloidosis · Lupus eritematoso sistémico Síndrome de Sjogren · Poliarteritis
Idiopáticas	Parálisis de Bell

Tabla 1. Etiologías parálisis facial periférica bilateral.

BIBLIOGRAFÍA:

1. J.R. Keane. Bilateral seventh palsy: analysis of 43 cases and review of the literature. *Neurology.*, 44 (1994), pp. 1198-1202.
2. Expósito J, Carrera L, Natera D, Nolasco G, Nascimiento A, Orteiz C. [Guillain-Barré syndrome and other autoimmune neuropathies: current therapy. Medicina \(B Aires\). 2022 Aug 30;82 Suppl 3:82-88.](#)
3. Jasti AK, Selmi C, Sarmiento-Monroy JC, Vega DA, Anaya J, Gershwin ME. Guillain-Barré syndrome: causes, immunopathogenic mechanisms and treatment. *Expert Review of Clinical Immunology.* 2016 06 21;12(11):1175-1189.
4. K. Susuki, M. Koga, K. Hirata, E. Isogai, N. Auki. A Guillain-Barré syndrome variant with prominent facial diplegia. *J Neurol.*, 256 (2009), pp. 1899-1905
5. Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nature Reviews Neurology* 2019; 15: 671-83

DETERIORO COGNITIVO METABÓLICO: UNA CAUSA REVERSIBLE

Sonia Córdoba Bueno¹, Juan Diego Gallardo Sánchez²

¹(Hospital Universitario de Badajoz) ²(Hospital Universitario de Badajoz).

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Paciente mujer de 75 años cuyos principales antecedentes personales son hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipemia y cardiopatía isquémica hipertensiva con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) preservada, intervenida de apendicectomía y colecistectomía. La paciente es derivada a Urgencias por deterioro progresivo del estado general, pérdida de fuerza en miembros inferiores, hiporexia, somnolencia y alteración de comportamiento, destacando que la paciente era independiente para las actividades básicas de la vida diaria (ABVD) hacía un mes. Es dada de alta tras realizar las pruebas complementarias precisas con diagnóstico de hipoglucemia y síndrome febril sin foco. Sin embargo, dada la persistencia del cuadro, la paciente es derivada nuevamente destacando mal control glucémico (hiper e hipoglucemias) sin fiebre o clínica a ningún otro nivel. En esta ocasión la paciente presentaba regular estado general, con tendencia al sueño y desorientada en las tres esferas, así con un signo del pliegue positivo. La auscultación cardiopulmonar, exploración abdominal y de miembros inferiores fue anodina. En la analítica realizada desde urgencias destacaba un hemograma y coagulación en rango con hiperglucemia (glucosa 119 mg/dl), hipercalcemia (calcio corregido 11.6 mg/dl), glucosuria (1000 mg/dl) y leve proteinuria (25 mg/dl), así como una insuficiencia respiratoria parcial (pH 7.37, pCO₂ 40.9 mmHg, pO₂ 64.1 mmHg, bicarbonato 23.4 mmol/L, SatO₂ 92.5%), sin alteraciones significativas en el electrocardiograma respecto a previos. En la radiografía simple de tórax se objetivaba un índice cardiorácico elevado sin hilos congestivos ni imágenes sugestivas de condensación y en la tomografía computerizada (TC) de cráneo se describía hiperostosis craneal así como atrofia corticosubcortical y dilatación ventricular secundaria (Figura 1). Por todo ello se contactó con Neurología y se decidió ingreso para estudio.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Nos encontramos ante una paciente con sospecha de deterioro cognitivo, el cuál se define como aquel deterioro sobre un nivel adquirido previo, objetivable a la exploración y no explicable por un síndrome confusional agudo. Cuando interfiere con las ABVD lo conocemos como demencia. Ante esta situación, es primordial descartar posibles demencias secundarias, las cuales serían reversibles, antes de establecer si nos encontramos ante una demencia degenerativa. Así, siempre deberemos descartar que nos encontremos ante una posible pseudodemencia depresiva, hipotiroidismo, déficit de ácido fólico o vitamina B12 o una posible causa quirúrgica como puede ser la hidrocefalia. También podremos descartar otras entidades en función del perfil clínico, como puede ser una demencia vascular en aquellos pacientes con muchos factores de riesgo cardiovasculares, la hidrocefalia normotensiva si presenta la triada de Hakim, una causa infecciosa si presenta fiebre o conductas de riesgo, o incluso un estatus epiléptico no convulsivo si presenta fluctuaciones prolongadas de la función cognitiva [1].

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

Con todo ello en mente se realizó una analítica más amplia al ingreso, donde destacaba hiperglucemia (188 mg/dl), leve hiponatremia (133 mmol/L) con hiperpotasemia (5.2 mmol/L),

hipercalcemia (11.6 mg/dl), ferropenia (hierro 30 ug/dl, IST 15%), hipovitaminosis B12 grave (< 150) con estudio serológico negativo. El déficit de vitamina B12 es especialmente prevalente en personas de edad avanzada, siendo su principal causa una alimentación no adecuada así como otras entidades como la gastritis atrófica, insuficiencia pancreática, amiloidosis o la ingesta prolongada de algunos fármacos como los inhibidores de la bomba de protones. Lo más frecuente es que estos pacientes presenten parestesias simétricas de predominio en miembros inferiores y alteración de la marcha, si bien es cierto lo clásico es la degeneración combinada subaguda de las columnas dorsales y laterales. También pueden cursar con ataxia y alteraciones del comportamiento (siendo esta más característica que en el déficit de ácido fólico). Si sospechamos esta entidad pero los niveles son normales podemos determinar el ácido metilmalónico y la homocisteína (ambas estarán elevadas en este déficit). Para su tratamiento se requiere la reposición vitamínica precoz, siendo esta más agresiva en aquellos pacientes con clínica neurológica, anemia sintomática o que estén embarazadas [2]. Por otra parte, dada la rapidez de instauración del cuadro, se decidió realizar una punción lumbar con estudio del líquido cefalorraquídeo anodino (incluyendo serología, proteína priónica 14-3-3, proteínas séricas de Alzheimer y autoinmunidad). También se intentó realizar un electroencefalograma y una resonancia magnética cerebral, que dada la poca colaboración de la paciente los resultados fueron inconcluyentes; así como un TC abdomino-pélvico sin hallazgos significativos. Durante los controles analíticos destacó la hipercalcemia mantenida, con un pico máximo de 12.3 mg/dl (cuyas cifras ya presentaba desde 2021, por lo que podíamos decir que se trataba de una hipercalcemia crónica). La hipercalcemia se define como la concentración de calcio corregido por albúmina mayor de 10.5 mg/dl, y su principal causa es el hiperparatiroidismo (HPT) primario, seguido de las neoplasias y, con menos frecuencia, otras etiologías como pueden ser las enfermedades granulomatosas, el hipertiroidismo, algunas endocrinopatías o la toma de algunos fármacos como las tiazidas. Estos pacientes pueden presentar de dificultad para la concentración y alteración de la personalidad hasta letargo, estupor o coma (especialmente en las hipercalcemias graves con niveles superiores a 15mg/L), así como alteraciones gastrointestinales, nefrolitiasis, alteraciones electrocardiográficas y, cuando es superior a un año, demencia. El diagnóstico de estos pacientes se realiza determinando el calcio corregido por la albúmina y, para su estudio etiológico, determinando la PTH: si esta se encuentra elevada, la principal sospecha será un HPT primario (cuya principal diferencia con la hipercalcemia hipocalciúrica familiar será la respuesta al tratamiento quirúrgico); si no está elevada, sospecharemos una posible neoplasia y, si asocia aumento de vitamina D, una enfermedad granulomatosa [3]. Así, en este paciente se completó el estudio determinando la PTH (245 pg/mL), la vitamina D (< 3 ng/ml) y una orina de 24 horas (calciuria 109.7 mg/24h, valores normales 100-300 mg/24h; fosfaturia 438 mg/24h, valores normales 300-1000 mg/24h). El tratamiento en aquellos pacientes sintomáticos será la expansión de volumen (pudiendo asociar diuréticos de asa si se estima oportuno) así como el tratamiento etiológico [3]. En el caso del HPT primario, el tratamiento definitivo será quirúrgico en aquellos casos sintomáticos o que presenten: hipercalcemia > 1mg/100ml, calciuria > 400mg/día con mayor riesgo de cálculos, nefrolitiasis objetivadas por una prueba de imagen, osteoporosis en una densitometría ósea o alguna fractura vertebral asociada. Sin embargo, hay pacientes que prefieren el tratamiento médico, como son los ancianos (como era nuestra paciente) o aquellos con una afectación leve. Por otro lado, el HPT secundario también puede producir hipercalcemia, especialmente en aquellos pacientes con insuficiencia renal crónica (que no presentaba nuestra paciente), debido a la hiperplasia paratiroidea compensadora y reversible que se produce. En ese caso la paciente habría cursado principalmente con dolor óseo, prurito u osteodistrofia renal, así como la clínica asociada a la hipercalcemia que ya hemos mencionado [4]. Con todo ello, la principal sospecha en esta paciente era un deterioro cognitivo asociado a una

demencia metabólica (hipovitaminosis B12 e hipercalcemia crónica), así como un HPT primario vs secundario a hipovitaminosis D. La paciente permaneció estable hemodinámicamente durante el ingreso, con mejoría analítica gracias al tratamiento con sueros y reposición vitamínica, pero permaneciendo desorientada en las tres esferas (aunque con mejoría de la agitación y tendencia al sueño). La paciente fue dada de alta a un centro sociosanitario, precisando de reingreso hasta en dos ocasiones en el servicio de medicina interna por la misma clínica y alteraciones analíticas en el mes siguiente.

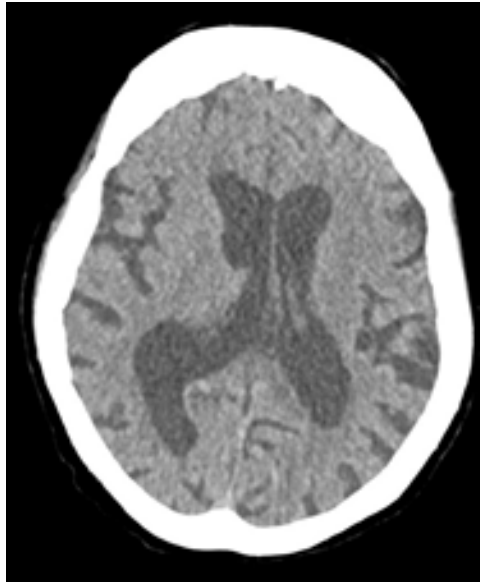


Figura 1. Tomografía computerizada de cráneo: hiperostosis craneal, atrofia corticosubcortical y dilatación ventricular secundaria.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Laespada García MI, San Pedri Murillo E, García González C. Demencias y parkinsonismos. En: Manual de diagnóstico y terapéutica médica. 9ª Edición. Madrid: Hospital Universitario 12 de Octubre; 2022. 859-873
2. Badilla Nelson A. Deficiencia de vitamina B12 como etiología de deterioro cognitivo y demencia. Rev. méd. synerg. [Internet]. Junio 2022 [citado 10 de enero de 2023]; 7(6):e830. Disponible en: <https://revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/830>
3. Khosla S. Hipercalcemia e hipocalcemia. En: Harrison, principios de medicina interna. 20ª edición. EEUU: McGraw Hill; 2018. 312-315
4. Potts JT, Jüppner H. Trastornos de las glándulas paratiroides y homeostasis del calcio. En: Harrison, principios de medicina interna. 20ª edición. EEUU: McGraw Hill; 2018. 2921-2924

TROMBOSIS VENOSAS Y SUS POSIBLES CAUSAS CON RELACIÓN A UN CASO CLÍNICO.

Cristina Amaro Hidalgo, Juan De Dios Arrebola Benítez.
Servicio de Medicina. Hospital Universitario de Badajoz.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Se presenta el caso de una mujer de 53 años con antecedentes personales de exfumadora de hace más de 20 años, crisis de vértigo, vitíligo, artrosis, infección por Sars-Cov2 en Enero y Junio de 2022, trombosis venosa superficial (TVS) en miembro inferior izquierdo en Julio de 2022 y en miembro superior derecho en Agosto de 2022. Intervenido quirúrgicamente de amigdalectomía y exéresis de lipomas. Realiza tratamiento con acenocumarol.

Ingresa en el Servicio de Medicina Interna en septiembre de 2022 por aumento de tamaño y temperatura de miembro superior derecho y miembro inferior derecho. Niega traumatismo previo ni inmovilización reciente. No había otros hallazgos en la exploración física. En la analítica general destacaba Dímero D de 29997 ng/mL. Se realizó ecografía Doppler de extremidades observándose trombosis aguda en vena cubital del antebrazo derecho y trombosis en vena safena menor con extensión al muslo derecho.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

La TVS consiste en la formación de un trombo en una vena del sistema superficial que se acompaña de una reacción inflamatoria perivenosa mucho más intensa que la trombosis venosa profunda. [1]

Según la Guía de manejo de la Trombosis Venosa del año 2021 de la Sociedad Europea de Cirugía Vascular podemos categorizar los eventos tromboembólicos en provocados y no provocados. Los no provocados se consideran los eventos que ocurren en ausencia de un factor de riesgo identificable. De esta manera, los eventos provocados son en los que podemos identificar el factor desencadenante; dentro de estos podemos clasificarlos en factores de riesgo temporales y permanentes. [2]

Entre los factores temporales encontramos traumatismo reciente, inmovilización prolongada, embarazo, infección, tratamiento con anticonceptivos, etc. Los factores de riesgo permanentes los dividimos en congénitos (las trombofilias, sangre tipo A, B y AB) y las causas adquiridas (malignidad, enfermedades inflamatorias como el síndrome antifosfolípido, lupus eritematoso sistémico, enfermedad inflamatoria intestinal) [3].

Lo más frecuente es que las TVS aparezcan de manera espontánea en venas varicosas. En caso de que se den en venas de aspecto normal, debemos pensar que pueda existir una causa subyacente, siendo la causa más común las trombofilias, en concreto la mutación del factor V de Leyden [2].

Según el estudio de Decousus H et al., el 10% de los pacientes presentaron en los siguientes tres meses recurrencia de la TVS, episodio de trombosis venosa profunda (TVP) o tromboembolismo pulmonar (TEP). El riesgo aumenta en caso de malignidad o que se trate de una trombosis extensa. [4]

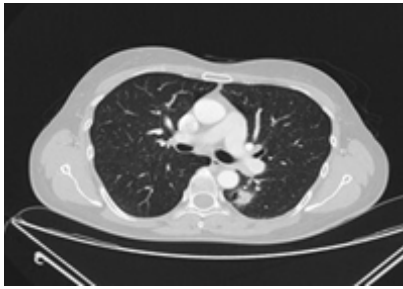


Figura 1
Imagen de Tomografía
Axial Computarizada

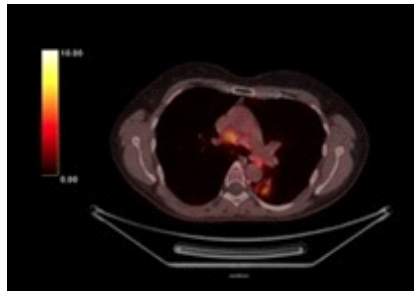


Figura 2
Imagen de Tomografía por
Emisión de Protones

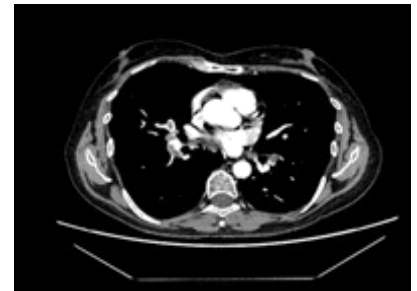


Figura 3
Imagen de Angiografía Coronaria
por Tomografía Computarizada.

DISCUSIÓN

Cuando un episodio tromboembólico es provocado por un factor de riesgo temporal el riesgo de recurrencia habiendo realizado tratamiento anticoagulante es muy bajo. Sin embargo, cuando se trata de un factor de riesgo permanente y progresivo, el riesgo es mucho mayor en las mismas condiciones. Teniendo esto en cuenta y añadiendo que nuestra paciente no presenta factores de riesgo entre sus antecedentes, debemos pensar en que exista una causa subyacente. Las opciones más plausibles son las trombofilias, las enfermedades inflamatorias y la malignidad, siendo esta última la que aumenta más riesgo de recurrencia a corto plazo [2].

Se completó el estudio con autoinmunidad (factor reumatoide, anticuerpos antinucleares, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos, anticuerpos anticardiolipina, antiBeta2glicoproteína) que fue negativa y tampoco se evidenció déficit de antitrombina III, proteína C o proteína S, mutación del factor V de Leyden, variante protrombina G20210A en el estudio de trombofilia.

Durante el ingreso se realizó una radiografía de tórax con evidencia de una dudosa imagen nodular en la proyección lateral. Dado este hallazgo se solicitó una tomografía axial computarizada toracoabdominal que confirmó un nódulo de 1.6 cm en el segmento apical del lóbulo inferior izquierdo (LII) con márgenes espiculados y la presencia de adenopatías mediastínicas (Figura 1). Se completó estudio con una tomografía por emisión de positrones con el hallazgo de nódulo hipermetabólico en segmento superior del LII sugestivo de malignidad, con probable infiltración ganglionar hiliomediastínica bilateral y supraclavicular bilateral (Figura 2). Se realizó biopsia de adenopatía por broncoscopia siendo compatible con adenocarcinoma de pulmón. Por tanto, la paciente fue diagnosticada de adenocarcinoma en lóbulo inferior izquierdo estadio IIIB (T1N3M0). La paciente inició quimioterapia y anticoagulación con enoxaparina 60 mg cada 12 horas. En Febrero de 2023 consulta de nuevo por dolor en ambos miembros inferiores acompañado de edema en región gemelar. No refería disnea ni dolor torácico. El dímero D era de 101000 ng/mL y la ecografía Doppler detectó trombosis venosa superficial asociada a trombosis venosa profunda.

Dado el valor elevado de Dímero D y sabiendo que según la Guía de manejo de la Trombosis Venosa del año 2021 de la Sociedad Europea de Cirugía Vascular el 30-40% de los pacientes con TVP tienen altas probabilidades de presentar en imagen signos de TEP silente clínicamente, se solicitó Angiografía Coronaria por Tomografía Computarizada con el hallazgo de TEP bilateral sin signos

indirectos de sobrecarga de cavidades cardíacas derechas (Figura 3). Tras ello, se decidió aumentar la dosis de anticoagulación un 20%.

Entre el 4 y el 12% de los pacientes con evento tromboembólico “no provocado” sin historia previa de malignidad, son diagnosticados de cáncer durante el tratamiento del tromboembolismo, especialmente en los primeros meses [3]. Además, se ha descrito recientemente que la malignidad aparte de ser un factor de riesgo para los eventos tromboembólicos, incrementa el riesgo de recurrencia durante el tratamiento con anticoagulantes [2].

Una vez diagnosticada de cáncer de pulmón se concluyó que la causa de los múltiples episodios tromboembólicos que padecía la paciente era la neoplasia por el estado de hipercoagulabilidad que conlleva. Esta relación entre los eventos tromboembólicos y el cáncer se denomina Síndrome de Trousseau. Las trombosis se pueden presentar en cualquier estadio de la enfermedad, incluso, como es el caso de la paciente, puede ser la primera manifestación. Dentro de los tumores sólidos, las que más se asocian a estos eventos son el cáncer de páncreas, ovario, cerebro y pulmón. Es una importante causa de morbilidad. Un paciente con cáncer y trombosis venosa simultánea tiene tres veces más riesgo de enfermedad tromboembólica recurrente y muerte [2,3].

BIBLIOGRAFÍA:

1. Heit JA, Spencer FA, White RH. The epidemiology of venous thromboembolismJ Thromb Thrombolysis (2016) 41:3–14.
2. Kakkos SK, Gohel M, Baekgaard N, Bauersachs R, Bellmunt-Montoya S, Black SA, et al. European Society for Vascular Surgery (ESVS) 2021. Clinical Guidelines on the Management of Venous Thrombosis. J Thromb Haemost.2020;18:2783-2784).
3. Alfonso Simón A, Inganzo Valdés IB. Síndrome de Trousseau como manifestación de neoplasias malignas Trousseau syndrome as a manifestation of malignant neoplasms. Invest Medicoquir. 2020 (enero-abril) 12 (1). ISSN: 1995-9427, RNPS: 2162.
4. Decousus H, Quere I, Presles E, Becker F, Barrellier MT, Chanut M, et al. Superficial venous thrombosis and venous thromboembolism: a large, prospective epidemiologic study. Ann Intern Med 2010;152:218e24.

SARCOIDOSIS, LA GRAN SIMULADORA

Juan Diego Gallardo Sánchez, Gema García García.
Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Badajoz.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Paciente varón de 43 años de edad con antecedentes personales de cefalea tensional y asma bronquial que ingresó en nuestro Servicio de Medicina Interna por cuadro de dolor costal en hemitórax izquierdo y tos con expectoración asociada. No refería fiebre, disnea ni otra clínica. La exploración física era normal.

En cuanto a los datos analíticos, en el hemograma destacaba leucocitosis 16.400/mm³ con neutrofilia (13.800/mm³), con serie roja y plaquetaria normales. La coagulación, función renal, transaminasas e iones presentaban parámetros dentro del rango de la normalidad. Se objetivó negatividad para las serologías del virus de la inmunodeficiencia humana y de los virus hepatotropos, con normalidad en los niveles de la enzima convertidora de angiotensina (ECA) y beta-2-microglobulina, así como del complemento y la autoinmunidad. La radiografía de tórax objetiva cardiomegalia, sin pinzamiento de senos costofrénicos. Se realizó ecocardiograma transtorácico que evidenció derrame pericárdico severo, con variaciones respirofásicas en los flujos transmitral y aórtico >25%. Cavidades derechas no dilatadas y sin colapso diastólico; con función sistólica del ventrículo derecho conservada. Se completó el estudio con tomografía axial computadorizada (TAC) de tórax y abdomen (1) con hallazgo de adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales, la mayor de 22x18 mm infracarinal y sin derrame pleural asociado.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Es fundamental descartar posibilidades diagnósticas en relación al derrame pericárdico grave que presenta el paciente de nuestro caso. Ante la ausencia de elevación de reactantes de fase aguda, con hemocultivos negativos y sin cuadro febril, con quiantiferon y serologías negativas, se podría descartar la etiología infecciosa causada fundamentalmente por virus (caxsakievirus B, echovirus, adenovirus...), aunque se describen agentes bacterianos (*Mycobacterium tuberculosis*) y micóticos tales como *Candida* y *Aspergillus* como posibles agentes etiológicos menos frecuentes. Respecto a las enfermedades sistémicas y neoplásicas encontramos varias posibilidades diagnósticas tales como fiebre reumática, lupus eritematoso sistémico (LES), leucemia, linfoma, hipotiroidismo y tumores primarios o metastásicos cardíacos, entre otros [1]. La negatividad en el estudio autoinmune junto con la ausencia de criterios clínicos descarta el diagnóstico del LES y/o artritis reumatoide. La TAC no evidencia neoplasia y descartamos otras causas menos frecuentes como son la farmacológica en relación con la toma de principios activos como la hidralazina, penicilina, procainamida... y síndromes clínicos como la insuficiencia cardíaca congestiva, la hipertensión pulmonar o el síndrome de vena cava superior.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

Durante el ingreso el paciente permaneció estable hemodinámicamente a pesar del derrame pericárdico severo grave en espera de realización de ventana pleuropericárdica/pericardiectomía, la cual se realizó sin complicaciones y se tomaron muestras de líquido pericárdico siendo negativos los cultivos y con notable celularidad mixta y células del mesotelio reactivo en citología. Se realizó

pericardiectomía por parte de Cirugía Cardíaca, sin incidencias y con buena evolución clínica. Los resultados de anatomía patológica fueron compatibles con pericarditis fibrosante sin evidencia de malignidad y el análisis de una muestra de un ganglio prevascular y de la vena innominada fueron compatibles con Linfadenitis granulomatosa no necrotizante de patrón sarcoideo, con extensas áreas hialinizadas. Las tinciones Ziehl-Neelsen y PAS fueron negativas. Con los datos anteriormente descritos y, teniendo en cuenta los hallazgos radiológicos y anatomopatológicos, se diagnosticó con certeza que el derrame pericárdico grave y las adenopatías hiliares y pulmonares existentes se deben a una enfermedad sarcoidea de base. No se inició tratamiento corticoideo dada la inexistencia de afectación pulmonar y la ausencia de sintomatología acompañante al cuadro.

Durante el seguimiento en consultas de Medicina Interna, el paciente se mantuvo estable desde el punto de vista clínico y hemodinámico, sin aumento de tamaño de las adenopatías hiliares y mediastínicas, con valores en rango de la ECA y otros parámetros analíticos y sin necesidad de instauración de tratamiento esteroideo de primera línea.

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica de etiología desconocida, que se caracteriza por un aumento de la respuesta inmune con inflamación granulomatosa en las localizaciones donde existe actividad. La mayor incidencia se da entre los 30 y los 50 años de edad, siendo ligeramente más frecuente en mujeres [2].

El pulmón es el órgano afectado con mayor frecuencia. Los macrófagos y los linfocitos activados generan en el interior del pulmón los característicos granulomas no caseificantes de células epitelioides, que representan el hallazgo anatomopatológico clave de la sarcoidosis [3]. Sin embargo, a pesar de que la localización pulmonar es la más frecuentes, el paciente del caso clínico descrito se mantuvo asintomático desde el punto de vista respiratorio, sin hallazgos en parénquima pulmonar, con localización de las lesiones sarcoideas en pericardio y adenomegalias en hilios y mediastino.

Los signos y síntomas dependen del sitio y el grado de implicación y varían con el tiempo, que van desde la remisión espontánea a la enfermedad crónica poco activa. La mayoría de los casos es probablemente asintomática y, por lo tanto, no es detectada. Se pueden encontrar diversas manifestaciones generales, como malestar general, pérdida de peso y fiebre, sintomatología y signos ausentes en el caso descrito [3].

La inflamación granulomatosa de la sarcoidosis puede afectar a cualquier órgano, con manifestaciones iniciales caracterizadas por uveítis, inflamación uveoparotídea con parálisis del nervio facial (5% de los pacientes, síndrome de Heerfordt), esplenomegalia, trastornos neurológicos, afección ósea, alteraciones cardíacas, adenopatías y lesiones cutáneas (eritema nodoso, lupus pernio, granulomas) [2,3]. Existen alteraciones en la radiografía de tórax en el 90% de los pacientes, encontrándose en ellos adenopatías hiliares bilaterales y paratraqueales. La infiltración pulmonar puede ser difusa, fina y con aspecto de vidrio esmerilado, pudiendo aparecer nódulos que simulen metástasis. La evolución es hacia la fibrosis pulmonar, los cambios quísticos y la insuficiencia cardíaca derecha. Las pruebas de función respiratoria demuestran un patrón restrictivo con disminución de la difusión del monóxido de carbono en estadios avanzados [2]. Sin embargo, teniendo en cuenta el asma como antecedente personal destacado, nuestro paciente presenta patrón espirométrico obstructivo. La actividad de la ECA está aumentada por encima de 2 desviaciones estándares en el 60% de los pacientes, como reflejo del aumento de actividad de los macrófagos, aunque en nuestro paciente era normal [3].

La evaluación del tratamiento es difícil porque son frecuentes la mejoría y la regresión espontáneas. En ocasiones las adenopatías hiliares y los infiltrados pueden desaparecer, mientras que en otros casos las adenopatías mediastínicas persisten durante años sin cambios. El pronóstico es mejor en pacientes con adenopatías pero sin hallazgos radiográficos de afección pulmonar. El indicador más fiable de un pronóstico favorable de la sarcoidosis es en los casos que se inician como eritema nodoso. El 10% de los pacientes desarrollan incapacidades graves por lesiones oculares, respiratorias o de otros órganos, pero la mortalidad por sarcoidosis es menor del 3%. La sarcoidosis cardíaca es la segunda causa de muerte en estos pacientes tras la afectación pulmonar [3].

Los pacientes asintomáticos o con pocos síntomas no deben recibir tratamiento, independientemente de los hallazgos en la radiografía o de laboratorio (actividad anormal de la ECA) [3]. Dada la evidencia científica en relación al inicio de tratamiento corticoideo y, ante la ausencia de sintomatología, se decide no iniciar tratamiento y mantener actitud expectante con vigilancia estrecha con controles analíticos (fundamentalmente ECA), radiológicos por TAC y espirométricos para valoración de función pulmonar. Los corticoides aceleran la desaparición de los síntomas, los trastornos fisiológicos y los cambios radiográficos, pero no modifican el pronóstico. Algunos pacientes requieren asociar inmunosupresores como el metotrexate para control de la enfermedad o como ahorradores de corticoides [3].

BIBLIOGRAFÍA:

1. [Arvikar SL, Schoenfeld SR, Fox AS, Tanguturi VK, Stuart LD. Case 17-2019: A 44-Year-Old Man with Joint Pain, Weight Loss, and Chest Pain. N Engl J Med. 2019;380\(22\):2157-2167.](#)
2. Sève P, Pacheco Y, Durupt F, Jamilloux Y, Gerfaud-Valentin M, Isaac S, et al. Sarcoidosis: A Clinical Overview from Symptoms to Diagnosis. Cells. 2021;10(4):766. doi: 10.3390/cells10040766. PMID: 33807303; PMCID: PMC8066110.
3. Drent, M, Crouser ED, Grunewald J. Challenges of Sarcoidosis and Its Management. N Engl J Med 2021; 385(11):1018-1032.

UNOS CALAMBRES Y UNA MENTIRA.

Francisco Javier Monreal Periañez¹, Tomás Francisco Galeano Fernández²

¹Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. ²Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Mujer de 74 años en tratamiento por hipertensión arterial con ramipril, hipotiroidismo con levotiroxina, y en seguimiento por Reumatología por osteoporosis en tratamiento con denosumab desde hacía dos años complementado con vitamina D y calcio orales. Consulta por clínica en progresión desde hace dos meses consistente en parestesias de manos y pies, calambres musculares en miembros superiores e inferiores junto con debilidad muscular, astenia y tendencia al sueño.

A la exploración de la paciente existía un adecuado nivel de consciencia, aunque con cierta alteración del nivel de atención. La auscultación cardiopulmonar era normal. Los reflejos osteotendinosos estaban exaltados.

En el estudio analítico inicial cabía destacar una disminución muy importante del calcio corregido con albúmina de 3.7 mg/dl, hipofosfatemia de 1,8 mg/dl y niveles adecuados de magnesio. La función renal era normal y no existían alteraciones del equilibrio ácido-base. Tras estos resultados se amplió con las determinaciones de la hormona paratiroidea (PTH), con niveles muy elevados de 87 pg/ml, y de 25-OH vitamina D, casi suprimidos con 3 ng/ml. El ECG mostraba un ritmo sinusal a 75 latidos por minuto junto con un alargamiento del QT mayor de 480 milisegundos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

La clínica con la que acude la paciente aúna signos y síntomas clásicos de la hipocalcemia. Una vez determinada la hipocalcemia, y siempre tras una adecuada historia clínica y revisión del tratamiento activo, se debe complementar el estudio dirigido a aclarar su causa mediante la determinación del resto de factores íntimamente ligados al metabolismo del calcio como son el fósforo y el magnesio, el equilibrio ácido-base y por supuesto los niveles de PTH y de 25-OH vitamina D. Podemos dividir las causas de hipocalcemia en aquellas que son PTH-dependientes (si los niveles de PTH están disminuidos, o al menos inapropiadamente normales) y las PTH-independiente (cuando los niveles están elevados).

En las PTH-dependientes existe un hipoparatiroidismo, una secreción insuficiente de PTH desde las glándulas paratiroides a pesar de la hipocalcemia. El hipoparatiroidismo se encuentra normalmente asociado a un calcio sérico disminuido, una PTH normal o descendida y a una hiperfosfatemia. Las causas de hipoparatiroidismo pueden dividirse a su vez en iatrogénicas (cirugías, radiación, medicamentos como el cinacalcet), autoinmunes (como parte de un síndrome poliglandular), enfermedades infiltrativas (depósitos de hierro, amiloidosis, enfermedad granulomatosa) y otras misceláneas (hipomagnesemia e hipermagnesemia).

En el caso de nuestra paciente los niveles de PTH estaban aumentados por los que nos centraríamos en las causas PTH-independientes donde el calcio sérico está disminuido a pesar de una PTH en niveles suprafisiológicos. Entre sus principales causas se encuentra el déficit de vitamina D, procesos donde se consume el calcio (pancreatitis, hiperfosfatemia, síndrome de hueso hambriento, metástasis osteoblásticas, alcalosis, foscarnet...) y otras entre las que se incluyen la hipomagnesemia, iatrogenia

por fármacos y el pseudohipoparatiroidismo [1].

El déficit de vitamina D puede deberse a una inadecuada exposición a la luz solar, a enfermedades hepáticas o renales que interfieran en su activación, a enfermedades gastrointestinales que impidan su adecuada absorción o a fármacos que aceleren su degradación (fenitoína, carbamazepina, dexametasona, espironolactona) [2]. Aunque no existe consenso sobre los niveles óptimos de vitamina D [3], lo que sí es cierto es que en este caso estaban patológicamente descendidos en el contexto de una hipocalcemia grave, y por tanto debía estar involucrada en su patogenia.

En la receta electrónica de la paciente venían registrados los suplementos de calcio y vitamina D, sin embargo, tras el estudio realizado la paciente acabó reconociendo que, aunque se inyectaba las dosis semestrales de denosumab, nunca llegó a cumplimentar adecuadamente el resto del tratamiento.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

Dada anamnesis, exploración y estudio analítico realizado se llegó al diagnóstico de hipocalcemia PTH-independiente secundario a tratamiento con denosumab junto con un incumplimiento terapéutico, que la paciente reconoció, al no consumir los aportes de calcio y vitamina D indicados.

El denosumab es un anticuerpo monoclonal que se une específicamente a los receptores activadores del factor nuclear κ B (RANK) e impide su activación. Dichos receptores se encuentran en las membranas de osteoclastos, por lo que a efectos prácticos el denosumab reduce la formación, función y supervivencia de los osteoclastos, lo que se traduce en una disminución de la resorción ósea e incremento de la densidad ósea, y por tanto limita este mecanismo como regulador del calcio sérico [4].

Durante su hospitalización se inició tratamiento con calcio intravenoso junto con aportes orales de vitamina D. Tras conseguir rangos de hipocalcemia leve y mejoría significativa de la clínica y corrección de las alteraciones electrocardiográficas se pasaron a aportes orales de calcio.

Al alta se suspendió el tratamiento con denosumab. Se insistió en la importancia de cumplimentar tratamiento con calcio y vitamina D, así como una exposición solar adecuada. Ambulatoriamente se logró estabilización de los niveles de calcemia, 25-OH vitamina D y TSH, permitiendo disminuir progresivamente los aportes de calcio y vitamina D. En la sucesiva revisión con Reumatología se sustituyó el denosumab con teriparatida como tratamiento para la osteoporosis.

BIBLIOGRAFÍA:

1. _Pepe J, Colangelo L, Biamonte F, Sonato C, Danese VC, Cecchetti V, Occhiuto M, Piazzolla V, De Martino V, Ferrone F, Minisola S, Cipriani C. Diagnosis and management of hypocalcemia. *Endocrine*. 2020 Sep;69(3):485-495.
2. Holick MF. The vitamin D deficiency pandemic: Approaches for diagnosis, treatment and prevention. *Rev Endocr Metab Disord*. 2017 Jun;18(2):153-165.
3. Dawson-Hughes B, Harris SS, Krall EA, Dallal GE. Effect of calcium and vitamin D supplementation on bone density in men and women 65 years of age or older. *N Engl J Med*. 1997 Sep 4;337(10):670-6.
4. Cummings SR, San Martin J, McClung MR, et al. Denosumab for prevention of fractures in postmenopausal women with osteoporosis. *N Engl J Med* 2009; 361:756.

LEPTOSPIROSIS: INFECCIÓN PRESENTE EN MEDIO URBANO Y RURAL.

Cecilia Moreno Carretero, Mercedes Sobrino Ballesteros.

Servicio Medicina Interna. Hospital Ciudad de Coria.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Varón de 57 años, residente en zona rural, con antecedentes de HTA que acude al servicio de urgencias (SU) en septiembre de 2022 por fiebre de 40°C de 48 horas de evolución asociado a mialgias, artralgias y escalofríos. Se realizaron análisis de sangre y orina y radiografía de tórax que no mostraron alteraciones, diagnosticándose síndrome febril sin foco e indicándose tratamiento sintomático con paracetamol cada 8 horas. Presentó disminución progresiva de la fiebre y los síntomas hasta estar asintomático al 4º día. Al 6º día vuelve al SU por dolor localizado a nivel de ambos gemelos que le impide permanecer en bipedestación y caminar. Refiere también disfonía, tos y coluria.

Trabaja como ganadero con vacas. No ha tenido picaduras de garrapata ni mosquitos. Niega consumo de agua no canalizada ni lácteos no pasteurizados. Niega viajes al extranjero, pero estaba en Cádiz cuando empezó el cuadro febril.

A la llegada al SU estaba, normotenso, eupneico, con inyección conjuntival bilateral y eritrodermia facial, región superior del tronco y miembros superiores. Faringe hiperémica sin exudados. Auscultación cardíaca y pulmonar sin alteraciones. Abdomen blando y depresible sin masas ni megalias; no doloroso a la palpación superficial ni profunda y sin signos de irritación peritoneal. Puño percusión renal bilateral negativa. Miembros inferiores con empastamiento y dolor a la palpación en ambos gastrocnemios sin palpase cordón venoso. Pulsos presentes y simétricos. No se palpaban adenopatías a nivel cervical, supraclavicular o axilar.

En análisis realizados en urgencias destacaba trombocitopenia con 44000 plaquetas, Hb 14.7 g/dL y 9.150 leucocitos con 87% de neutrófilos, INR de 1.27 con urea de 55 mg/dL y creatinina 1.1 mg/dL CK 1061 UI/L Bilirrubina total 1,75 mg/dL Bilirrubina directa 1,44 mg/dL Procalcitonina 1.86 ng/mL PCR 19.6 mg/dL. Orina con 75 ml/dl de proteínas, bilirrubina 3 mg/dL y hematíes 250/uL.

El paciente ingresó con diagnóstico de sepsis con afectación renal, hepática y hematológica. En los 3 días siguientes mantuvo dolor gemelar, agravamiento de la trombocitopenia hasta valores de 10000 plaquetas, aumento de CK y elevación de bilirrubina hasta 6.5 mg/dL a costa de la directa con patrón de colestasis hepática.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Ante la sospecha de cuadro hematológico como púrpura trombocitopénica idiopática o púrpura trombótica trombocitopénica, se realizó frotis y aspirado de médula ósea no encontrándose alteraciones relevantes. Los ANA y ANCA fueron negativos. Por su profesión se sospechó zoonosis por lo que se solicitaron serologías para Rickettsia, Coxiella burnetti, Borrelia burgdorferi, Brucella, Leptospira y virus (VIH, VEB, VHB, VHC, VHA, CMV) siendo todas negativas excepto Rosa de bengala y Ac anti brucella (Coombs) positivo a título 1/160. Inició tratamiento con doxiciclina y ceftriaxona con mejoría a partir del 5º día de ingreso y normalización de todos los parámetros a los 15 días. Antes del alta se repitieron las serologías presentando IgM de leptospira positivo.

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

Al ingreso se detectó serología positiva para *Brucella* a título 1/160 siendo el resto de las serologías negativas. La sospecha de brucelosis fue inicialmente considerada poco probable por no ser la clínica compatible, estar el título en el límite de la normalidad y haber sido declarada la provincia de Cáceres y toda España libre de brucelosis bovina (*Brucella abortus*, *melitensis* y *suis* en ganado bovino)(1). A los 15 días mantenía los mismos valores de anticuerpos por lo que se descartó esta hipótesis.

La presencia de mialgias y la inyección conjuntival hizo sospechar una leptospirosis en su variante más grave que es el síndrome de Weil. La presencia de nefritis con proteinuria y microhematuria y afectación hepática con ictericia junto a anticuerpo IgM positivo para *Leptospira*, confirmó este diagnóstico.

La leptospirosis es una zoonosis de distribución universal causada por espiroquetas del género *Leptospira*, relacionada con el contacto directo o indirecto con la orina de animales infectados (silvestres, domiciliarios y peridomiciliarios, como roedores, perros, bovinos, porcinos y equinos). Los seres humanos adquieren la infección principalmente por el contacto con el agua o el suelo contaminados y con los tejidos y órganos de los animales infectados. Las leptospiras suelen acceder a nuevos huéspedes a través de abrasiones de la piel o a través de las mucosas, especialmente la conjuntival, la nasal o la oral. La ingesta de agua contaminada también puede facilitar el acceso del germen a través de las mucosas digestivas. Una vez en el organismo el germen pasa a la sangre, se multiplica y se distribuye por todo el organismo, y puede aislarse tanto en la sangre como en el líquido cefalorraquídeo (LCR). Las leptospiras se adhieren a la pared de los vasos sanguíneos y provocan una vasculitis, que ocasiona la extravasación de los elementos constituyentes de la sangre. En los casos más graves se producen hemorragias macroscópicas e hipovolemia. Esta vasculitis afecta preferentemente al hígado y a los riñones, pero puede afectar a cualquier órgano. En los riñones las leptospiras también penetran en el intersticio y en los túbulos, y causan una nefritis intersticial y necrosis tubular. En el hígado puede existir un infiltrado centrolobular y proliferación de las células de Kupffer. En los pulmones suelen producirse hemorragias parenquimatosas. Y en los músculos suele aparecer vacuolización de las miofibrillas, tumefacción y necrosis focales(2).

Es típico el curso evolutivo bifásico; después de un período de incubación de 5 a 14 días, la etapa inicial se manifiesta de forma abrupta con fiebre, escalofríos, cefalea y mialgias. Menos frecuentemente se observan inyección conjuntival, dolor abdominal, náuseas, vómitos y diarrea. En esta fase, denominada temprana, anictérica, seudogripal o bacteriémica, es posible aislar leptospiras de la sangre y el LCR; al cabo de una semana, tras la aparición de los anticuerpos específicos de clase IgM e IgG, la enfermedad suele autolimitarse. Sin embargo, un grupo pequeño de pacientes, 5-15%, progresa a la segunda etapa, de mayor gravedad (Enfermedad de Weil), caracterizada por la presencia, en combinación variable, de ictericia, insuficiencia renal, neumonía, meningitis, uveítis, miocarditis, trombocitopenia, hemorragias cutáneo-mucosas y viscerales, con una tasa de mortalidad del 5-40%. En esta fase, denominada inmune, tardía, bacteriúrica o icterohemorrágica pueden aislarse leptospiras en orina, humor acuoso y muestras de tejido, aunque no en sangre y LCR, y el daño orgánico se considera mediado principalmente por fenómenos inmunológicos, como vasculitis y depósito de inmunocomplejos. La leptospirosis produce una nefritis intersticial aguda que suele presentarse como anomalías urinarias asintomáticas (proteinuria ligera, microhematuria), un fracaso renal agudo no oligúrico, un síndrome hemolítico urémico o como una enfermedad renal crónica de etiología no filiada. La insuficiencia renal y la hemorragia pulmonar constituyen las dos causas de

muerte más comunes(3). Las manifestaciones clínicas de la leptospirosis humana son inespecíficas, por lo que el diagnóstico requiere un alto índice de sospecha basado en factores epidemiológicos y la confirmación mediante pruebas de laboratorio. Entre estas últimas, las de mayor utilidad clínica son las técnicas serológicas demostrativas de anticuerpos antileptospiras. El test de aglutinación microscópica (microscopic agglutination test) constituye la prueba de referencia estándar y detecta anticuerpos IgG e IgM, habitualmente entre 10 y 12 días del inicio de los síntomas. En sentido estricto la confirmación diagnóstica de leptospirosis aguda requiere dos muestras de suero, una de la fase aguda y otra de la fase de convalecencia, con demostración de la seroconversión o de un aumento significativo del título de Ac ($\geq$ 4 veces), aunque un título elevado de Ac en una única muestra de suero en presencia de síntomas compatibles es una evidencia sólida de infección actual o reciente. Se dispone de otras técnicas serológicas. Los cultivos son de menor utilidad clínica por la baja sensibilidad y la positividad tardía. La reacción en cadena de la polimerasa (PCR) de sangre y LCR es muy útil al inicio de la enfermedad.

El diagnóstico diferencial es muy amplio e incluye, entre otras, dengue, fiebre amarilla, infección por hantavirus, fiebres hemorrágicas, rickettsiosis, brucelosis, triquinosis, paludismo, fiebre tifoidea, legionelosis, toxoplasmosis, mononucleosis infecciosa, primoinfección por VIH, influenza, pielonefritis, hepatitis viral, meningitis viral y fiebre de origen desconocido.

El tratamiento se basa en medidas de sostén y antibiótico iniciado precozmente ante la sospecha clínica, sin esperar la confirmación del laboratorio. Los casos leves pueden tratarse con agentes orales como doxiciclina, amoxicilina o ampicilina, mientras que las formas moderadas o graves requieren la administración IV de penicilina G, ampicilina o ceftriaxona.

Esta enfermedad se asocia a trabajadores en contacto con animales o sus productos y a actividades relacionadas con el medio ambiente o de recreo en zonas húmedas. La realización de actividades recreativas o deportivas en aguas contaminadas también se considera actividad de riesgo y puede implicar la aparición de brotes. En Extremadura de 2019 a 2021 se notificaron 21 casos(4).

BIBLIOGRAFÍA:

1. Programa Nacional de Erradicación y Vigilancia de Brucelosis Bovina (B. abortus, B.melitensis, B.suis) 2023-2030. https://www.mapa.gob.es/es/ganaderia/temas/sanidad-animal-higiene-ganadera/programavigilanciabb2023-2030_tcm30-639975.pdf
2. B. Roca. Leptospirosis. Rev. med univ Navarra; vol 50 (Nº 2) 2006: 3-6.
3. Noemí Esparza Martín et al. Fracaso renal agudo asociado a leptospirosis. Nefrología; Vol. 39 (Núm. 2.) Marzo - Abril 2019: páginas 111-222
4. Informe epidemiológico sobre la situación de la Leptospirosis en España. Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica Leptospirosis 2019, 2020 y 2021.

MENINGITIS POR STREPTOCOCCUS SUI: UNA ZOONOSIS EMERGENTE

Mercedes Sobrino Ballesteros, Cecilia Moreno Carretero.

Servicio Medicina Interna. Hospital Ciudad de Coria.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Varón de 48 años fumador de 1 paquete de tabaco diario desde la juventud, bebedor habitual y consumidor de cocaína ocasional. Crisis renoureteral varios años atrás como único antecedente médico y ganadero de profesión. Acude a Urgencias por síndrome febril de 24 horas de evolución junto con artromialgias generalizadas, cefalea frontal, hipoacusia y desorientación desde la tarde del ingreso. A la exploración el paciente presenta constantes vitales normales con tensión arterial 120/80 mmHg. Destaca deterioro de nivel conciencia con franca tendencia al sueño y desorientación temporoespacial sin otra focalidad neurológica. Ictericia mucocutánea y frialdad distal. La exploración abdominal, así como la auscultación cardiorrespiratoria fueron normales. En analíticas destacan datos de sepsis con marcada elevación de reactantes de fase aguda. Leucocitosis de 39320, 95% neutrófilos y 62000 plaquetas. Proteína C reactiva 39 mg/dl y procalcitonina 152 ng/mL (normal hasta 0,5ng/mL). Consumo de factores de coagulación con actividad de protrombina de 38% y tiempo parcial de tromboplastina activado alargado. Daño renal agudo con creatinina de 2 mg/dL. GOT 102 UI/L y GPT 50 UI/L. Lactato 6 mmol/L con pH 7,30 y bicarbonato 20 mmol/L.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Nos encontramos ante un cuadro séptico de muy probable origen bacteriano y, dada la clínica cardinal de desorientación y deterioro de nivel de conciencia, con foco a nivel neurológico bien meníngeo bien encefálico. Dado que el propio cuadro séptico podría justificar la alteración de conciencia deberíamos hacer diagnóstico diferencial con otros focos infecciosos de origen realizando sendas pruebas complementarias tipo radiografía de tórax y análisis de orina. Por otro lado, deberíamos tener presente el antecedente de consumo de sustancias habitual en el paciente que pudiera justificarnos el anormal estado de conciencia incluso la fiebre pero que no parece explicar las alteraciones analíticas propias de un cuadro infeccioso que se evidencian. Por último, tampoco podemos pasar por alto el antecedente profesional del paciente por la posibilidad de que pudiera tratarse de una zoonosis adquirida por contacto con ganado.

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

Tras realización de radiografía de tórax, análisis de orina con detección de tóxicos y tomografía axial computarizada sin hallazgos de interés, se realizó punción lumbar con extracción de líquido cefalorraquídeo (LCR) de aspecto turbio, 0 hematíes/uL, 2400 leucocitos/uL, 92% polimorfonucleares neutrófilos, sin glucosa, proteinorraquia de 160 mg/dL y cocobacilos gram positivos en la tinción Gram. Se inician medidas de soporte con vitamina K, sueroterapia, corticoides intravenosos y tratamiento antibiótico con ampicilina y meropenem para cubrir una meningitis bacteriana por gram positivo a la espera de resultados microbiológicos. Se realizó reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en LCR siendo el resultado del panel negativo para virus neurotropos, bacterias y hongos habituales. Sin embargo, el cultivo bacteriológico del LCR fue positivo aislándose *Streptococcus suis* (S. suis).

S. suis es un importante patógeno asociado a una amplia gama de enfermedades en cerdos, incluyendo meningitis, septicemia, neumonía, endocarditis y artritis. El cerdo puede ser portador

asintomático o padecer enfermedad. Se transmite a los humanos por contacto directo. En la actualidad, se ha convertido en una zoonosis grave y ha sido descrita en países en los que la cría de ganado porcino y el procesamiento de sus productos cárnicos constituyen una fuente importante de riqueza. El primer caso de caso de infección por *S. suis* en humanos fue descrito en Dinamarca en 1968 y desde entonces se han documentado casos por todo el mundo. En 2005 en China un brote de infección afectó a más de 200 personas con 38 muertes. Actualmente la mayoría de los casos ocurren en el Sudeste Asiático, siendo la causa más prevalente de meningitis en Vietnam, la segunda en Tailandia y la tercera en Hong Kong. En nuestro país, hasta la fecha de escribir este texto, se han descrito menos de una veintena de casos de infección, sólo un caso en Extremadura descrito en 2006. En la tabla 1 se recogen las principales características de los casos de meningitis por *S. suis* publicados en España.

La infección normalmente ocurre en personas que trabajan con cerdos o sus productos cárnicos, considerándose en muchos países una enfermedad ocupacional. Se han descrito casos puntuales en personas en contacto con pollos o en cazadores en contacto con jabalíes. También se han descrito casos por ingerir carne de cerdo poco cocinada. Las personas inmunodeprimidas, especialmente esplenectomizadas, constituyen un grupo de riesgo importante, así como las personas con diabetes mellitus, alcoholismo y neoplasias.

En humanos la forma de infección más frecuente es la meningitis purulenta (75-85%), pero se han descrito casos de endocarditis, neumonía, celulitis, artritis, peritonitis, endoftalmitis, incluso síndrome de shock tóxico estreptocócico, septicemia con shock séptico y fracaso multiorgánico.

La presentación clínica de la meningitis por *S. suis* incluye fiebre alta, cefalea, náuseas, vómitos y vértigos seguido de pérdida de audición, ataxia, coma, rigidez de nuca, petequias, púrpura, dolor articular, parálisis facial y/o rabdomiólisis. La meningitis por este microorganismo suele ir acompañada de bacteriemia, pudiendo dar lugar a complicaciones como insuficiencia renal aguda, síndrome de distrés respiratorio o coagulación intravascular diseminada.

La mortalidad es baja comparada con otras meningitis bacterianas pero suelen producirse secuelas auditivas en el 40-60% de los casos. La secuela más importante es la hipoacusia, variando de leve a grave, seguida de lesión vestibular (ataxia). Otras secuelas neurológicas descritas aunque excepcionales son paresias, parálisis de pares craneales, ceguera y diplopía.

S. suis en general es sensible a la mayoría de los antibióticos, incluidos penicilina, ampicilina, amoxicilina y cefalosporinas, aunque se han descrito cepas resistentes a penicilina G y documentado resistencia a ofloxacino, tetraciclinas, macrólidos y lincosamidas. La penicilina G es el tratamiento de elección y ha sido utilizada sola o acompañada de otros antibióticos como ceftriaxona, gentamicina, cloranfenicol o ampicilina. El uso de dexametasona como tratamiento coadyuvante para reducir la mortalidad es controvertido, no obstante, numerosos autores creen que los corticoides podrían reducir las secuelas neurológicas, aunque no existen evidencias que recomienden su uso.

En el caso de nuestro paciente, tras el resultado microbiológico y rápida evolución favorable, se desescaló antibiótico a ceftriaxona y se realizó audiometría que mostró hipoacusia mixta moderada bilateral. Meses después persiste inestabilidad y tinitus consecuencia de una hipofunción vestibular derecha, así como hipoacusia bilateral aunque de menor intensidad.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Beteta López A, Vega Prado L, Martínez Alarcón J, Alba García F. Meningitis por *Streptococcus suis*: ¿una zoonosis emergente?. Rev Lab Clin.2017;11:104-11
2. Luengo-Álvarez J, Martín-Ruiz C, Sanchez JF, Iñiguez-Ovando R. Meningitis por *Streptococcus suis*: a propósito de un caso. Enferm Infecc Microbiol Clin.2006;24:352-5
3. Riquelme E, Escribano E, Blanch JJ. Meningitis aguda por *Streptococcus suis* en una carnicería. Enferm Infecc Microbiol Clin. 2008;26:256-9. en España. Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica Leptospirosis 2019, 2020 y 2021.

Año	Edad/Sexo	Profesión	Antecedentes	Tratamiento	Hipoacusia
1997	51/Varón	Criador cerdos		Penicilina G	No
2001	50/Varón	Criador cerdos		Cefotaxima	Grave
2001	47/Varón	Matarife		Penicilina G	No
2001	30/Varón	Carnicero		Ceftriaxona	Leve
2001	22/Varón	Matarife		Cefotaxima + Ampicilina	Moderada
2005	29/Varón	Desechos cárnicos	Esplenectomía	Cefotaxima + Vancomicina	No
2006	39/Varón	Criador cerdos		Ceftriaxona	Moderada-grave
2007	34/Varón	Granja pollos	Hachís, cocaína	Penicilina	Leve
2008	29/Mujer	Carnicera		Cefotaxima + Dexametasona Penicilina	No
2009	85/Mujer	Sin contacto		Cefotaxima + Levofloxacino	Grave
2011	33/Mujer	Granja cerdos		Ceftriaxona	No
2012	62/Varón	Sin contacto	Alcoholismo	Cefotaxima	No
2013	36/Varón	Granja cerdos	Alcoholismo	Cefotaxima + Vancomicina	No
2014	64/Varón	Carne cruda	Alcoholismo Esplenectomía	Cefotaxima + Dexametasona	Grave
2014	57/Varón	Sin contacto	Alcoholismo	Cefotaxima + Dexametasona	Moderada
2016	53/Varón	Criador cerdos	Esplenectomía	Cefotaxima + Dexametasona	Grave
2021	48/Varón	Criador cerdos	Alcoholismo	Cefotaxima + Ampicilina + Dexametasona Ceftriaxona	Moderada

Tabla 1. Principales características casos meningitis *S.suis* publicados en España

MFIBROSIS HEPÁTICA Y PACIENTE INMUNOCOMPETENTE. LA IMPORTANCIA DEL CRIBADO MEDIANTE BIOMARCADORES.

Patricia González González, Sonia Córdoba Bueno
Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Mujer de 62 años sin alergias medicamentosas conocidas, bebedora de un par de cervezas y algún combinado durante los fines de semana y fumadora de un paquete diario. Con antecedentes personales de colon irritable y síndrome depresivo reactivo al fallecimiento de un familiar. Hipertensión arterial (HTA) sin otros factores de riesgo cardiovascular.

Consulta por un cuadro de un mes de evolución consistente en episodios diarreicos sin productos patológicos ni dolor abdominal, pérdida ponderal de 6-7 kilogramos (kg) sin astenia ni hiporexia junto con nerviosismo y temblor distal de reposo. No fiebre ni síntomas de foco infeccioso o de enfermedad autoinmune sistémica.

Las constantes vitales (frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, saturación de oxígeno basal y tensión arterial) son normales. La exploración es anodina salvo un abdomen doloroso en fosa ilíaca izquierda además de hepatomegalia de unos 3 centímetros (cm) a expensas de lóbulo hepático izquierdo. La analítica mostró un leve descenso de la hemoglobina de 12.7 g/dl, un volumen corpuscular medio (VCM) de 103.2 fl, plaquetopenia ($139.000 \times 10^9/L$) y una velocidad de sedimentación globular (VSG) de 46 mm/h. Así mismo, un patrón de colestasis disociada con gammaglutamil transferasa (GGT) de 1496 UI/L, fosfatasa alcalina (FA) de 139 UI/L y bilirrubina sérica (BR) de 1.2 mg/dL. Ingresa en Medicina Interna para completar estudio.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

En primera lugar, dada la presencia de diarrea persistente junto con la pérdida de peso se barajaron como primeras opciones la posibilidad de enfermedad celíaca que se descartó con Anticuerpos transglutaminasa tisular IgA negativos (4.30 U/mL) así como una probable enfermedad inflamatoria intestinal descartada tras colonoscopia y biopsias normales.

Por otro lado, a pesar de la ausencia dolor cervical o fiebre, la paciente refería síntomas compatibles con tirotoxicosis (nerviosismo, temblor y diarrea), planteándose la posibilidad de una tiroiditis subaguda o de De Quervain, en cuya fase inicial se detecta hipertiroidismo con hormona estimulante del tiroides (TSH) normal o disminuida (2.38 UI/mL) y T4 libre aumentada (8.78 UI/mL), junto con elevación de VSG (46 mm/h) y de proteína C reactiva (1.6 mg/dL). Además de, anticuerpos antitiroglobulina (TG) negativos y anticuerpos antiperoxidasa tiroidea (TPO) ligeramente elevados (88 UI/mL).

Este diagnóstico no explicaba el patrón de colestasis disociada, completándose el estudio con una tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen que reveló esteatosis difusa sin lesiones nodulares, hallazgos confirmados por ecografía abdominal. Ante dichos hallazgos se estableció la posibilidad de que estuviéramos ante una enfermedad del hígado graso no alcohólica (EHGNA), por lo que se solicitó la elastografía de Transición ó Fibroscan (FS) para valorar el grado de fibrosis obteniendo un valor de F4, es decir, máxima fibrosis o cirrosis. Este diagnóstico se apoya en la negatividad de la serología vírica; para virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), virus hepatitis A

(VHA), virus hepatitis C (VHC), virus hepatitis b (VHB) :autoinmune (antimitocondriales, antimúsculo liso y anticuerpos de tipo 1 microsomales para hígado/riñón) y tumoral.

DISCUSIÓN:

La EHGNA es una enfermedad heterogénea que histológicamente puede clasificarse en esteatosis y esteatohepatitis no alcohólica (EHNA). El hígado graso no alcohólico se define por la presencia de al menos un 5% de esteatosis hepática sin evidencia de lesión hepatocelular mientras que la EHNA se define como la presencia de al menos un 5% de esteatosis hepática e inflamación con lesión de los hepatocitos con o sin fibrosis. Las enfermedades metabólicas sistémicas, como la DM tipo 2 o la obesidad pueden acelerar la acumulación excesiva de lípidos intrahepáticos y el desarrollo de esteatosis. Por ello, la EHGNA ha pasado a denominarse “Enfermedad Metabólica Hepática (MAFLD)”. Considerándose esta como un factor de riesgo independiente de la enfermedad cardiovascular y renal crónica, debido a la inflamación sistémica, la disfunción endotelial, el estrés oxidativo y las alteraciones del metabolismo lipídico. (1)

A nivel mundial la prevalencia es del 25% en la población adulta, asociada a estilos de vida poco saludables donde el envejecimiento y la predisposición genética podrían desempeñar un papel importante, especialmente en ausencia de obesidad, habiéndose descrito los alelos 148Met en PNPLA3 y el alelo 167Lys en Y51F2 con un mayor contenido de grasa hepática y de progresión a esteatohepatitis y cirrosis.

El Gold standard diagnóstico es la biopsia hepática (PBH), no exenta de complicaciones, lo que limita su uso en los casos no valorables por métodos no invasivos. La ecografía es una prueba fácilmente disponible en la práctica clínica con una sensibilidad del 85% y una especificidad del 94% pero para detectar la esteatosis hepática requiere un contenido de grasa hepática de al menos el 12%. Ninguna prueba de imagen tiene capacidad de distinguir entre esteatosis simple, esteatohepatitis o fibrosis hepática (FH). (2). Es por ello que cobra relevancia el uso de nuevas tecnologías como son: el FS y la Elastografía por Resonancia Magnética (ERM); el primero constituye un excelente método para excluir la FH avanzada siendo una prueba ambulatoria, rápida, inocua y reproducible. Permitiendo evaluar la progresión de la enfermedad e identificar precozmente aquellos pacientes con mayor riesgo de complicaciones. Pero, a pesar de sus múltiples ventajas, el FS no está exento de limitaciones: la obesidad (por la disminución de la penetración del pulso mecánico ultrasónico), los espacios intercostales estrechos, la presencia de ascitis y/o la cirrosis macronodular. Por su parte, la ERM constituye una herramienta de mayor rendimiento que el FS, no viéndose afectada por el espesor de la grasa abdominal subcutánea pero actualmente, su elevado coste y escasa disponibilidad limitan su utilización en la práctica clínica. (3)

Los algoritmos de manejo de la EHGNA según la Asociación Americana para el Estudio de las Enfermedades del Hígado (AASLD) preconizan el uso de test no invasivos, basados en parámetros antropométricos y biomarcadores bioquímicos para su estadificación (Tabla 1).

En cuanto al tratamiento de esta entidad, la AASLD sugiere que los medicamentos deben limitarse a los pacientes con esteatohepatitis y fibrosis, dejando un vacío en la farmacoterapia para las fases más tempranas de la EHGNA. Sin embargo, existen biomarcadores fácilmente detectables en la consulta para impulsar el diagnóstico de la misma como serían: la presencia de diabetes tipo 2 y obesidad, el aumento de GGT o la concentración de triglicéridos. La pérdida ponderal es la estrategia más directa para mejorar el pronóstico de EHGNA, siendo necesario perder del 7% al 10% del peso para mejorar la mayoría de las características histopatológicas incluida la fibrosis.

Los nuevos fármacos hipoglucemiantes, como los agonistas del receptor del péptido 1 similar al glucagón (GLP1RA) e inhibidores del cotransportador de sodio-glucosa 2 (SGLT2i) pueden mejorar la histología hepática y los resultados clínicos principalmente a través de la pérdida de peso y la mejora de la resistencia insulínica (4).

BIBLIOGRAFÍA:

1. Marchesini G, Roden M, Vettor R et al. EASL–EASD–EASO Clinical Practice Guidelines for the management of non-alcoholic fatty liver disease. *Diabetologia* 2016; 59:1121–40 Doi 10.1007/s00125-016-3902
2. Norbert Stefan, Hans-Ulrich Häring, Kenneth Cus. Non-alcoholic fatty liver disease: causes, diagnosis, cardiometabolic consequences, and treatment strategies. *Lancet Diabetes Endocrinol* 2018; 18:30154-2. Doi.org/10.1016/ S2213-8587.
3. Cuba X, Da Silveira A, Mansilla S et al. Evaluación del rendimiento diagnóstico para fibrosis hepática de los scores APRI, FIB-4, NAFLD y BARD vs Elastografía de Transición. *Servicio de Enfermedades Hepáticas. Ciclo de Metodología Científica II – 2017: 1-27*
4. Carretero Gómez J, Arévalo Lorigo J.C, Carrasco F.J et al. New Anti-Hyperglycemic Drugs on Metabolic Associated Fatty Liver Disease: A Mini Review. *Biomarkers Journal* 2021;8:1-5

Tabla 1. Puntuaciones más útiles en la práctica clínica para diagnosticar Esteatosis/Esteatohepatitis/Fibrosis

Puntuación	Parámetros y Biomarcadores	Valores de Corte	Sensibilidad (S)	Especificidad (E)	
Índice de Hígado graso (FLI)	IMC, PC, TG, GGT	<30 excluye >60 incluye	87%	86%	Esteatosis
Índice de Esteatosis hepática (HSI)	ALT, AST, IMC, Sexo (mujer), Dm2	<30 excluye >36 incluye	93%	92%	Esteatosis
Test de Esteatosis	α 2-Macroglobulina, Apolipoproteína A1, Haptoglobina, GGT, Bilirrubina total, TG	<0.3 excluye >0.7 incluye	85%	80%	Esteatosis
Puntuación de Fibrosis (NFS)	Edad, IMC, Hiper glucemina, Recuento de Plaquetas, Albúmina, TG	<-1.455 excluye >0.675 incluye	88-93%	82-90%	Esteatohepatitis/ Fibrosis
Calculador de Fibrosis -4 (FIB-4)	Edad, ALT, AST Recuento de Plaquetas	<1.30 excluye >2.67 incluye	97%	81%	Esteatohepatitis/ Fibrosis
Sistema de puntuación de Fibrosis Hepática (HFS)	Edad, Sexo (Mujer), Albúmina, HOMA, Recuento de Plaquetas	<0.12 excluye $\geq$ 0.47 incluye	74%	97.2%	Esteatohepatitis/ Fibrosis severa

ALT: alanina aminotransferasa; AST: aspartato aminotransferasa; IMC: índice de masa corporal; GGT gamma-glutamyltransferasa; HOMA: evaluación del modelo de homeostasis, Dm2: diabetes mellitus tipo 2; TG: Triglicéridos; PC: perímetro de la cintura.

ADENOPATÍA MEDIASTÍNICA Y SUS CONSECUENCIAS.

Tomás Francisco Galeano Fernández y Francisco Javier Monreal Periañez.

Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Paciente varón de 52 años fumador de 3-4 cigarros al día desde la juventud sin otros antecedentes personales de interés. No tiene pautado ningún tratamiento crónico. Acude derivado de Atención Primaria por aparición de masa cervical de 2 meses de evolución acompañado de hiporexia, sin pérdida de peso cuantificada. En la anamnesis únicamente destaca disfagia intermitente a sólidos de una semana de evolución. La exploración no reveló hallazgos de interés salvo la palpación de una masa cervical derecha, indurada, inmóvil y no dolorosa a la palpación, ni con aumento de temperatura; también presentaba ingurgitación yugular.

Se realizó una analítica completa donde se aprecia un hemograma sin alteraciones destacables salvo discreta plaquetopenia de 108.000/mm³. Destaca la elevación de lactato deshidrogenasa (LDH) con valores de 753 UI/L, y una proteína C reactiva (PCR) mínimamente elevada de 20.9 mg/L. La función renal, iones y perfil hepático se encontraban dentro de la normalidad. Se aprecia una hipogammaglobulinemia. Serologías de virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y lúes negativas. Se completó el estudio con una tomografía axial computerizada (TC) de cuello, tórax, abdomen y pelvis donde se aprecian múltiples masas heterogéneas compatibles con conglomerados adenopáticos, destacando una a nivel cervical derecho de 4 cm x 8 cm y otra localizada a nivel paratraqueal anterior y derecho, con extensión a la porción superior media del lóbulo superior derecho, que mide 8 cm x 7 cm x 8.6 cm. Esta última comprime marcadamente a la vena cava superior con importante disminución de su calibre, aunque permaneciendo permeable.

Ante estos hallazgos se programó punción-aspiración con aguja fina (PAAF) de la masa cervical que no fue posible por su naturaleza pétrea, por lo que la muestra finalmente se obtuvo mediante biopsia de aguja gruesa (BAG).

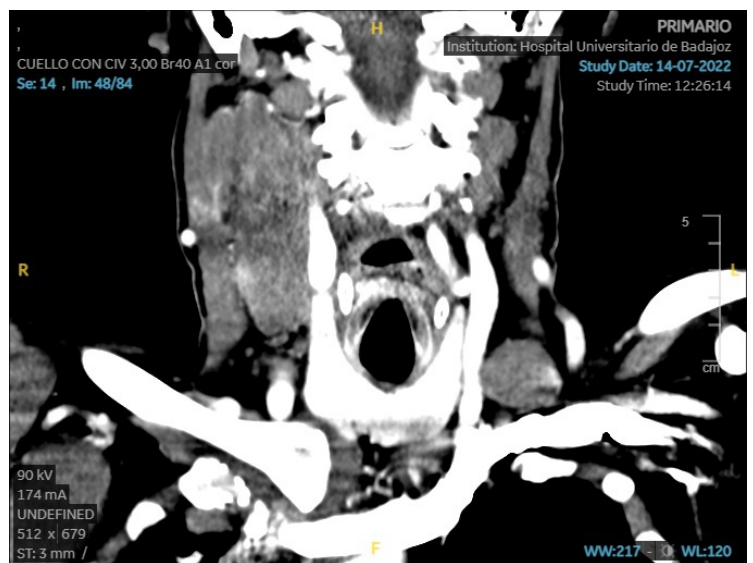
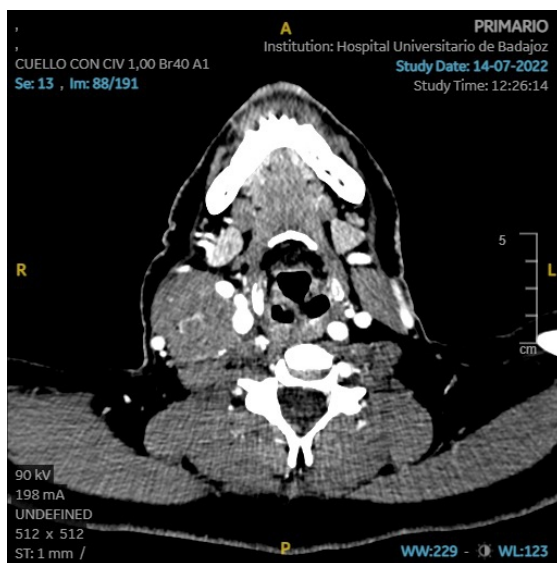
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Las masas cervicales son un hallazgo relativamente común en la práctica clínica habitual, y presentan un amplio abanico de posibilidades dentro del diagnóstico diferencial; sin embargo, la compresión de estructuras vasculares como la vena cava superior es un cuadro más infrecuente que plantea otra serie de retos en cuanto a la filiación del origen del cuadro y su manejo.

En los estudios más clásicos el síndrome de vena cava superior (SVCS) se describe casi en su totalidad en relación con neoplasias torácicas y aneurismas aórticos. Sin embargo, a medida que analizamos series de casos más actuales el diagnóstico diferencial se diversifica. Las neoplasias continúan en primer lugar como etiología mayoritaria, en concreto representan alrededor del 60%, dentro de las cuales destacan los tumores primarios pulmonares, siendo el carcinoma no microcítico el más frecuente seguido del microcítico. En segundo lugar, se encuentran los linfomas, concretamente los del tipo no Hodgkin que representan un 10-15 % de los casos. Los linfomas de Hodgkin son mucho menos frecuentes como causantes del SVCS, aunque las causas de esta menor incidencia permanecen sin aclarar. Otros tumores torácicos que podría causar el SVCS serían los timomas, el tumor primario germinal o el mesotelioma; sin embargo, son mucho menos frecuentes [1,2].

A pesar de la preponderancia de las neoplasias como causa del SVCS, el aumento en los últimos años de los dispositivos intravasculares permanentes alojados en estructuras venosas centrales para diversos fines (alimentación, técnicas de depuración renal, reservorios, marcapasos ...) ha dado lugar a un incremento de los casos asociados a esta etiología, alcanzando hasta un 70% de incidencia dentro de las causas benignas [1].

Finalmente existen otras etiologías de menor relevancia, por la escasa frecuencia de su presentación, como causas del SVCS. Algunas de estos cuadros son la fibrosis mediastínica o los hematomas intratorácicos [1].



DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

El síndrome de vena cava superior es un cuadro causado por la obstrucción al flujo sanguíneo por causas que pueden ser intrínsecas o extrínsecas. Los síntomas derivados de dicho síndrome provienen de la propia obstrucción al flujo, y su grado depende en gran medida del tiempo de instauración. De manera que obstrucciones agudas dan lugar a cuadros con mayor expresión clínica y riesgo vital, mientras que obstrucciones de instauración progresiva permiten la aparición de flujo mediante circulación colateral que mitiga las manifestaciones clínicas y hemodinámicas. El síntoma más característico es el edema facial y en extremidades superiores, conocido clásicamente como edema en esclavina, que se hace más evidente con la dorsiflexión del tronco o la elevación de los miembros superiores. Si bien es un signo llamativo, su repercusión clínica es escasa. Además de lo anterior los pacientes pueden presentar tos, estridor, disnea o disfagia como consecuencia del edema generado por la obstrucción del flujo venoso. En los casos más graves pueden aparecer cefalea, confusión o alteraciones visuales debido al desarrollo de edema cerebral, ocasionando riesgo vital [3,4]

En cuanto al manejo del SVCS se basa en dos pilares: el primero es el tratamiento de la causa subyacente y el segundo consiste en la adopción de medidas para el control de síntomas. Tradicionalmente se consideraban una emergencia médica todos los casos y se aplicaba radioterapia (RT) de manera inmediata. Sin embargo, en la actualidad se pone énfasis en la individualización de los

casos de manera que, salvo afectación de la vía aérea o a nivel del sistema nervioso central, se recomienda realizar primero el diagnóstico, puesto que la RT precoz dificulta la obtención de muestras de calidad. En los casos de riesgo vital se prefiere la recanalización endovascular de la vena cava sobre la RT, que ha demostrado una resolución de los síntomas más precoz y efectiva [4].

En el caso presentado se realizó BAG de uno de los conglomerados abdominales, resultando en el diagnóstico de linfoma B de células grandes. Se inició tratamiento quimioterápico y radioterápico con disminución del tamaño de las múltiples masas causantes del SVCS.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Rice TW, Rodriguez RM, Light RW. The superior vena cava syndrome: clinical characteristics and evolving etiology. *Medicine (Baltimore)*. 2006; 85:37. DOI: 10.1097/01.md.0000198474.99876.f0
2. Jonathan F.Wan, Andrea Bezjak. Superior Vena Cava Syndrome. *Emerg Med Clin N Am*. 2009; 27:243–255. doi:10.1016/j.emc.2009.01.003
3. Markman M. Diagnosis and management of superior vena cava syndrome. *Cleve Clin J Med*. 1999; 66:59.
4. Friedman T, Quencer KB, Kishore SA, et al. Malignant Venous Obstruction: Superior Vena Cava Syndrome and Beyond. *Semin Intervent Radiol*. 2017; 34:398. DOI <https://doi.org/10.1055/s-0037-1608863>.

QUÉ DAÑINA FUE LA VASELINA. NEUMONÍA LIPOIDEA, UNA ENTIDAD POCO CONOCIDA.

Natalia Boyero Calvo, Antonio Manuel Arranz Carrero.

Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Se presenta el caso de un varón de 87 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, fibrilación auricular paroxística, cardiopatía hipertensiva, portador de marcapasos por bloqueo auriculoventricular de 2º grado, hipotiroidismo e hiperplasia benigna de próstata. En tratamiento con diuréticos, antihipertensivos y anticoagulante oral.

Acude al Servicio de Urgencias derivado desde las consultas externas de Cardiología para ingreso por aumento de su disnea habitual. El paciente refiere además dificultad para dormir sobre el lado derecho. Niega ortopnea y episodios de disnea paroxística nocturna. No presenta recorte de diuresis. Comenta además pérdida de peso, aunque no sabe cuantificar la cifra; astenia y anorexia. No refiere otra sintomatología en la anamnesis dirigida. En la exploración física el paciente se encuentra afebril, la saturación de oxígeno es del 96% y las tensiones se encuentran en rango. Se muestra vigil, orientado y colaborador. Taquipneico en reposo y no tolera decúbito. En la auscultación cardiopulmonar se objetiva un latido arrítmico y controlado; se percibe hipofonesis en base pulmonar derecha con soplo tubárico y abolición de vibraciones vocales. El abdomen es blando sin peritonismo. Existen edemas en extremidades inferiores. El Servicio de Cardiología valora al paciente mediante un ecocardiograma transtorácico descartando datos de insuficiencia cardiaca. El electrocardiograma confirma una fibrilación auricular. En base a la semiología pulmonar, se realiza una radiografía de tórax (Figura 1) donde el índice cardiorácico no es valorable por la presencia de un importante derrame pleural derecho. Es entonces cuando el paciente es ingresado en el Servicio de Medicina Interna para estudio etiológico y tratamiento del mismo.

Durante el ingreso, se confirma la anamnesis y la semiología de derrame pleural derecho en la exploración pulmonar. En el control analítico no hay datos de leucocitosis. La función renal estaba ligeramente afectada con un filtrado glomerular de 48mL/min/1,73 m². La función hepática estaba conservada y los iones se encontraban en rango. El péptido natriurético cerebral (NT-proBNP) tuvo un valor de 3775 pg/mL y la PCR de 126 mg/L.

Ante la presencia de derrame pleural derecho se realiza una toracocentesis diagnóstica con análisis posterior del líquido pleural: aspecto hemático, pH 7.34, hematíes 4480 hem/ μ L, leucocitos 78 leu/ μ L, proteínas totales 4.7g/dL, LDH 234 U/L; glucosa 82 mg/dL, albumina 2.9 g/dL y colesterol 78 mg/d, la adenosina desaminasa 19U/l. El cultivo bacteriológico resultó negativo.

Para completar el estudio se realizó una tomografía computarizada (TC) de tórax y abdomen (Figura 2). En el estudio de imagen torácico se apreciaron adenopatías mediastínicas prevasculares, paratraqueales derechas, y subcarinales, de tamaño no significativo. Además, se evidenció un importante derrame pleural derecho, acompañado de atelectasia pulmonar pasiva y un área de condensación en el parénquima subyacente, en los segmentos basales. Es en el TC abdominal donde se amplía la información del proceso consolidativo. Se apreciaban áreas de baja atenuación, de densidad grasa, que también se identifican en los nódulos y pseudonódulos visualizados en el lóbulo inferior izquierdo (LII), donde además se veían áreas en vidrio deslustrado.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Se trata de un paciente anciano y pluripatológico que ingresa para estudio de derrame pleural derecho. Incidentalmente, en los estudios de imagen, además del derrame pleural masivo se objetivan áreas de consolidación pulmonar con zonas de densidad grasa, asociadas a un patrón en vidrio deslustrado en el LII. Este hallazgo implica un amplio diagnóstico diferencial que incluye patologías sistémicas, entidades infecciosas como neumonías atípicas u organizativas; procesos neoplásicos como tumores mucinos y entidades graves como el distrés respiratorio del adulto o la hemorragia alveolar. Otra entidad que se relaciona íntimamente con estos hallazgos es la neumonía lipoidea.

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

La neumonía lipoidea es una entidad poco conocida y escasamente frecuente (con una incidencia entre el 1% y el 2.5%) que se caracteriza por la presencia de grasa en el parénquima pulmonar. Este material oleoso puede provenir del exterior, mediante la inhalación continuada de sustancias grasas (neumonía lipoidea exógena), o del interior mediante la destrucción alveolar por procesos neoplásicos o inflamatorios crónicos con la consiguiente salida de lípidos al tejido pulmonar (neumonía lipoidea endógena) . Tras los resultados del TC, se reinterrogó al paciente que refirió utilizar aceites y vaselinas de forma frecuente para lubricación nasal.

Por otra parte, la edad avanzada es uno de los principales factores predisponentes en la neumonía lipoidea , proceso que suele ser crónico , progresivo y asintomático en este tipo de pacientes . Por este motivo, en la mayoría de ocasiones la sospecha diagnóstica se obtiene de forma incidental en las pruebas de imagen (como es nuestro caso) o en la propia autopsia . Dado que las manifestaciones clínicas son inespecíficas, una anamnesis amplia que confirme el antecedente de inhalación, junto a la visualización de diversos ítems en el TC de tórax (afectación de bases pulmonares, áreas de baja densidad medidas en unidades Hounsfield ($\square 30$ a $\square 50$ UH)) son esenciales para establecer un diagnóstico inicial de alta probabilidad, que será confirmado con la demostración de lípidos en el interior de macrófagos en el lavado broncoalveolar o la muestra anatomopatológica. Nuestro paciente presentaba el antecedente aspirativo y las pruebas de imagen cumplían los criterios propios de esta patología. Dada la edad avanzada del paciente se decidió no realizar medidas invasivas que confirmaran la histopatología específica.

El tratamiento de la neumonía lipoidea se basa en evitar nuevas exposiciones al agente causal, tratar las posibles complicaciones y la utilización de medidas de soporte si son necesarias: oxigenoterapia, analgesia, antitusígenos... El uso de esteroides y antibióticos profilácticos es controvertido y no han mostrado claras mejorías.

Para el estudio de la etiología del derrame pleural (que no parecía tener relación con esta entidad debido a su evolución crónica), se aplicaron los criterios de Light (corregidos por albúmina dado que el paciente se trataba con diuréticos) obteniéndose un exudado. En base a la clínica y a los parámetros analíticos del líquido pleural se descartó la causa infecciosa. Una tomografía por emisión de positrones (PET-TC) y TC torácicos posteriores negaron la existencia de neoplasias y zonas metabólicas activas.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Kissmann G, Zamboni M, Monteiro AS, de Sousa AMC, Nascimento M, Esteves M, et al. Lipoid pneumonia. Rev Port Pneumol. 2008;14(4):545–9.
2. Álvarez-Cordovés MM, Mirpuri-Mirpuri PG, Rocha-Cabrera P, Pérez-Monje A. Neumonía lipoidea: A propósito de un caso. Semergen. 2013;39(2):110–2.
3. Marchiori E, Zanetti G, Mano CM, Hochhegger B. Exogenous lipoid pneumonia. Clinical and radiological manifestations. Respir Med. 2011;105(5):659–66.



Figura 1. Radiografía de tórax: derrame pleural derecho masivo. Áreas de condensación parenquimatosa en ambos pulmones.



Figura 2. TC de tórax: abundante derrame pleural derecho asociado a áreas de condensación de baja atenuación (densidad grasa) en el parénquima pulmonar subyacente. En el lóbulo inferior izquierdo (LII) se observan nódulos y pseudonódulos de iguales características con patrón en vidrio deslustrado.

MASA RETROPERITONEAL A ESTUDIO.

Belén Salgado Cardoso, Gema María García García.
Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Badajoz.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Mujer de 60 años con antecedentes personales de síndrome de apnea obstructiva del sueño y enfermedad pulmonar obstructiva crónica en tratamiento con bromuro de tiotropio inhalado que ingresó en nuestro servicio de Medicina Interna para estudio de dolor progresivo en intensidad en ambas fosas renales irradiado a abdomen y a ingle izquierda de un mes y medio de evolución que no mejoraba con analgesia de primer escalón. Se acompañaba de sensación distérmica, vómitos, hiporexia, pérdida de peso no cuantificada y astenia.

A la exploración física destacaba abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación generalizada con predominio en fosa iliaca izquierda sin signos de irritación peritoneal, con ruidos hidroaéreos presentes y de características normales. No se palpaban masas ni visceromegalias ni otras alteraciones.

En cuando a pruebas complementarias iniciales, se realizó una analítica general donde podemos destacar anemia normocítica y normocroma (hemoglobina de 11 g/dl, hematocrito de 34.3%), trombocitosis leve 451000/mm³ que confirmó el frotis de sangre periférica, velocidad de sedimentación globular 95 mm/primer hora, urea 28 mg/dl, creatinina 1 mg/dl, filtrado glomerular estimado 54 ml/min, proteína C reactiva 67.6 mg/l, hierro 19 ng/dl, ferritina de 254 ng/ml, transferrina 87 mg/dl, índice de saturación de la transferrina del 8.13% y proteinograma con aumento de proteínas de fase aguda. La coagulación, bioquímica, ácido fólico, hormonas tiroideas fueron normales, así como, complemento, inmunoglobulinas y subpoblaciones linfocitarias. El electrocardiograma y la radiografía de tórax no presentaron alteraciones patológicas. La tomografía axial computadorizada (TAC) de tórax y abdomen mostró dilatación pielocalicial y del uréter proximal grado II condicionados por una masa retroperitoneal periaórtica de 68x49x107 cm que se extendía hasta la bifurcación aórtica sugestiva de proceso linfoproliferativo como primera posibilidad y englobaba a la vena renal y al uréter izquierdo (figura 1) junto con pequeñas adenopatías mesentéricas de tamaño no significativo.

Se completó el estudio de imagen con una tomografía por emisión de positrones combinado con TAC (PET-TC) donde se objetivó un conglomerado adenopático hipermetabólico retroperitoneal que se extendía desde los vasos renales en sentido caudal hasta la bifurcación aorto-ilíaca de unos 2.8 cm de eje corto y SUV-máx de 6 que condicionaba dilatación pielocalicial del riñón izquierdo (figura 2).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

El diagnóstico diferencial de una masa abdominal es muy amplio y puede originarse en cualquier tejido del abdomen, por lo que el diagnóstico diferencial es muy amplio. Las masas localizadas en el retroperitoneo suelen proceder del páncreas, tejidos blandos, glándulas suprarrenales, riñón y otros órganos menos frecuentes como estómago, intestino delgado, colón, hígado o bazo. En más del 80% de los casos estas masas son malignas, siendo los sarcomas y los linfomas las neoplasias más frecuentes. Otras causas malignas también podrían ser carcinomas o adenocarcinomas, metástasis y otras tumoraciones [1].

También, nos podemos plantear entidades benignas como la tuberculosis crónica, abscesos, quistes o pseudoquistes, hematomas, lipomas, aneurismas aórticos o una fibrosis retroperitoneal. La mayor parte de los síntomas relacionadas con la masa dependen del tamaño de la lesión, la infiltración de órganos adyacentes o con la producción de hormonas [1].



Figura1. TAC abdominal

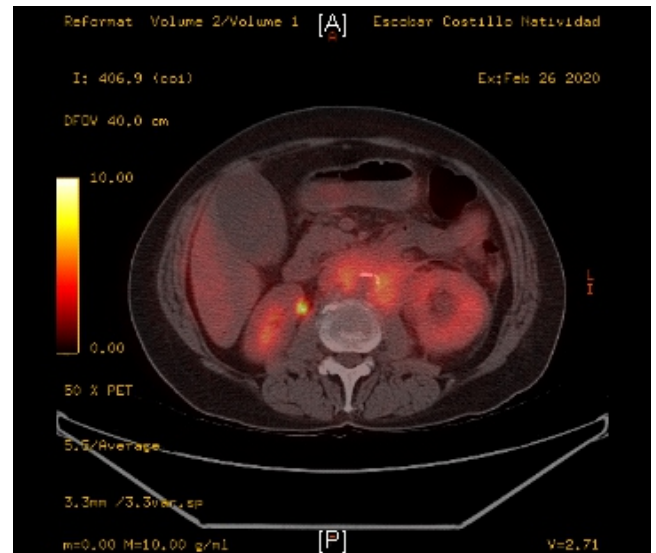


Figura2. PET-TAC

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

Nuestra paciente presentaba dolor abdominal como síntoma principal junto con síndrome constitucional secundario a una masa retroperitoneal hipermetabólica sugestiva de malignidad. Por ello, la Unidad de Cirugía Hepatobiliar programó una biopsia por laparoscopia y el servicio de Urología procedió a la colocación de catéter doble J izquierdo en el mismo acto quirúrgico sin complicaciones. El estudio histológico de la muestra objetivó tejido fibroso con infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario (linfocitos y células plasmáticas) con fibrosis estoriforme junto con ocasionales imágenes sugestivas de venulitis sugestivas de una enfermedad esclerosante asociada a IgG4, aunque la inmunohistoquímica no estableció el diagnóstico porque la proporción IgG4/IgG no superaba el 40%. El estudio de clonalidad B fue negativo (proceso linfoproliferativo improbable), al igual que el estudio de reordenamiento clonal para el gen IgH, Ig Kappa e Ig lambda. Los niveles de IgG4 séricos fueron repetidamente normales.

La paciente por tanto es diagnosticada de enfermedad relacionada con la IgG4. Dado que presentaba dolor persistente que precisó analgesia de tercer escalón para su control con morfina oral y naloxegol para evitar el estreñimiento secundario. Se añadió prednisona 50 mg diarios durante un mes con posterior reducción progresiva con escasa mejoría por lo que se decidió administrar Rituximab (dos dosis de 1 gramo intravenoso separadas entre ellas de dos semanas) con mejoría clínica y disminución del tamaño de la masa en resonancias de abdomen de control.

La enfermedad relacionada con la Ig4 es una entidad fibroinflamatoria que puede afectar a múltiples órganos de etiología desconocida con una probable base autoinmune, con una alteración del sistema inmunológico en el que los linfocitos T citotóxicos CD4 producen mediadores inflamatorios que

influyen en la fibrosis [2]. La prevalencia de la enfermedad se desconoce y parece predominar en varones de mediana edad y mayores [3]. La enfermedad puede presentarse con adenopatías generalizadas, afectación glandular y desarrollo de una masa como pseudotumor orbitario, lesiones nodulares pulmonares o una pancreatitis autoinmune tipo 1 asociada a la IgG4 [3]. En los casos que se produce fibrosis retroperitoneal afecta a la aorta infrarrenal, ilíacas y uréteres ocasionando una uropatía obstructiva como nuestro caso. Los niveles séricos de IgG4 están elevados en dos tercios de los pacientes, tienden a aumentar con el número de órganos afectados y suelen disminuir tras la terapia con esteroides [2,3]. El diagnóstico de la enfermedad precisa confirmación por biopsia. Los rasgos histológicos distintivos de la enfermedad son infiltraciones linfoplasmocíticas densas con predominio de células plasmáticas positivas para IgG4 en el tejido afectado, generalmente acompañadas de cierto grado de fibrosis con patrón estoriforme (aparición de rueda de carro) y, a menudo, de flebitis obliterante y un mayor número de eosinófilos (eosinofilia tisular) [2,3]. El número de células plasmáticas positivas para IgG4 por campo de alta potencia (HPF) sugestivo de la enfermedad varía según el tejido. El mínimo para hacer el diagnóstico para la mayoría de tejidos es de 30-50 células IgG4 positivas/HPF [3]. El tratamiento está indicado en todo paciente con síntomas o con enfermedad progresiva en las pruebas de imagen. En cuanto al diagnóstico diferencial de la enfermedad habría que hacerlo con el cáncer de páncreas, colangitis esclerosante primaria, colangiocarcinoma, fibrosis retroperitoneal, síndrome de Sjögren, sarcoidosis o afectaciones renales como la nefritis intersticial [3].

La terapia inicial consiste en administrar prednisona (30-40 mg/día) durante un mes con posterior reducción gradual hasta suspender. Si la afectación es multiorgánica, los niveles séricos de IgG4 son altos o hay una recaída al disminuir los esteroides, estaría indicado añadir un inmunosupresor. El Rituximab ha demostrado mayor eficacia sobre azatioprina o micofenolato. La terapia de mantenimiento con inmunosupresores es controvertida, aunque podría contemplarse en aquellos casos con alto riesgo de recaída o como ahorrador de esteroides [2,3].

BIBLIOGRAFÍA:

1. Domínguez Comesaña E. Protocolo diagnóstico de las masas abdominales. *Medicine*. 2020;13(10):575-8.
2. [Khosroshahi A, Wallace ZS, Crowe JL, Akamizu T, Azumi A, Carruthers MN, et al. International Consensus Guidance Statement on the Management and Treatment of IgG4-Related Disease. *Arthritis Rheumatol* 2015; 67\(7\):1688-99.](#)
3. Pretel Ruiz P, Pérez Gómez A.M., Rabadán Rubio E, Álvarez-Mon Soto M. Enfermedad relacionada con IgG4. *Medicine*. 2021;13(32):1807-21.

FIBROSIS RETROPERITONEAL, UN RETO DIAGNÓSTICO.

Santiago Tolosa Álvarez, Carolina García Carrasco.

Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Mujer de 56 años, sin alergias medicamentosas, hipertensa y fumadora de 4 cigarrillos/día desde hacía 40 años. Tratamiento habitual: candesartán/hidroclorotiazida 16/12.5 mg, rosuvastatina 10 mg, famotidina 20 mg y bromacepam 1.5 mg diarios. Comenzó con cuadro de dolor lumbar bilateral, de predominio izquierdo, irradiado a ingle, con síndrome miccional, que se interpretó como infección urinaria recibiendo fosfomicina oral. A las tres semanas presentó empeoramiento, con dolor intenso, astenia, náuseas, dispepsia y estreñimiento. A la exploración física destacaba: dolor lumbar y abdominal difuso, sin peritonismo, puño-percusión renal negativa, e hiperpigmentación de surcos de las palmas de las manos. El resto de la exploración y las constantes vitales fueron normales.

La analítica realizada en urgencias mostraba: hemoglobina de 10.5 g/dl, leucocitosis (12.100/ml) con neutrofilia, sodio de 133 meq/l, potasio de 5.8 meq/l y amilasa de 312 mg/dl. El resto de analítica, radiografía de tórax, abdomen y ecografía abdominal no mostraron datos relevantes. Ante la sospecha diagnóstica de pancreatitis aguda, ingresó en Medicina Interna. En la hospitalización, se realizaron estudios de anemia y dolor abdominal:

Hemograma: anemia normocítica normocrómica (Hb 10.5 g/dl). Leucocitos, plaquetas, VSG, reticulocitos y frotis de sangre periférica dentro de la normalidad.

Bioquímica con potasio 5.9 meq/l, función renal, hepática (incluyendo coagulación) bilirrubina, lípidos y resto de iones en rango. La amilasa se normalizó. Perfil férrico, tiroideo, vitaminas B9, B12 y D normales. El proteinograma presentaba elevación de proteínas de fase aguda y las inmunoglobulinas, PCR y complemento fueron normales, así como la serología celiaca. Orina y sedimento sin proteinuria ni otras anomalías.

Se realizaron TAC de abdomen (ver Figura 1A) y resonancia abdominal (figura 1B) con datos de pancreatitis autoinmune y fibrosis retroperitoneal.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

La fibrosis retroperitoneal (FRP) primaria puede presentarse de forma aislada o asociada a otras enfermedades autoinmunes o inflamatorias, como la enfermedad relacionada con IgG4. La FRP secundaria puede ser causada por múltiples factores (Tabla I) (1).

Tras los resultados de las pruebas de imagen, se realizó una anamnesis dirigida, determinación de IgG4 que fue normal, anticuerpos antinucleares positivos (1/320, anti-Ro/SSA y anti-La/SSB) y anticitoplasma de neutrófilos con patrón atípico. Resto de ENA, anti-DNA, anticuerpos antifosfolípidos y ECA fueron negativos. Se valoraron causas infecciosas (VIH, VHB, VHC, SARS-Cov-2, quantiferon) y paraneoplásicas (CEA, CA 19.9, CA 15.3, CA 125, AFP y cromogranina A), resultando todos los estudios negativos.

A fin de valorar la actividad de la FRP y posible etiología paraneoplásica, se solicitó PET-TAC cambiando radicalmente la orientación diagnóstica (Figura 1C). Por ello, ante la posibilidad de tratarse de una neoplasia pancreática se realizó ecoendoscopia para toma de biopsia, confirmando finalmente la presencia de un adenocarcinoma.

Ante la hiperpigmentación de surcos de las palmas de las manos y la alteración iónica, se solicitó estudio hormonal, con TSH normal, ACTH de 807.4 pg/ml y cortisol basal de 9.81 ug/ml, poniendo de manifiesto una insuficiencia suprarrenal primaria.

Por tanto, nuestro diagnóstico final fue: Adenocarcinoma de páncreas estadio IV, con afectación metastásica hepática y ósea. Fibrosis retroperitoneal paraneoplásica con insuficiencia suprarrenal primaria, secundaria a infiltración glandular.

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

La FRP es una enfermedad infrecuente caracterizada por tejido inflamatorio y fibroso en retroperitoneo, principalmente alrededor de la aorta abdominal infrarrenal e ilíacas, a menudo comprimiendo uréteres y otras estructuras vecinas. Puede ser idiopática o secundaria (2). La forma idiopática (70%), es una enfermedad autoinmune que puede presentarse aislada o asociada a otras enfermedades como la relacionada con la IgG4 (3).

La mayoría de los pacientes presentan clínica de dolor lumbar o abdominal, irradiado a ingle, con síndrome miccional, fácil de confundir con un cólico renoureteral o infección urinaria. Con frecuencia encontraremos insuficiencia renal secundaria a uropatía obstructiva, y anemia normocítica a consecuencia de la inflamación crónica. Otros síntomas y signos comunes incluyen hipertensión arterial, síndrome constitucional, fiebre, náuseas, vómitos y edema de extremidades inferiores por compresión venosa o linfática. (2). Lo excepcional del caso que presentamos es que, a diferencia de lo más habitual, no presentaba afectación renal ni obstrucción ureteral, sino una insuficiencia suprarrenal primaria por infiltración de la glándula suprarrenal izquierda. No hemos encontrado casos en la literatura de insuficiencia suprarrenal primaria secundaria a FRP.

En la mayoría de los casos, la FRP es un hallazgo incidental en una prueba de imagen. No hay datos radiológicos, microbiológicos o bioquímicos que diferencien de forma inequívoca entre primaria y secundaria. Por tanto, desde el inicio debemos excluir causas secundarias, especialmente las neoplásicas. Nuestra paciente se realizó ecografía, TAC y resonancia abdominal, referidas en la literatura como las de mayor utilidad, sin hallazgos de malignidad. Además, permitió valorar la afectación de estructuras vasculares y órganos adyacentes, confirmando la afectación suprarrenal. No está claro si todos los pacientes con FRP tienen que someterse a biopsia, siendo solo recomendable en casos de diagnóstico dudoso, sospecha de malignidad, infección o enfermedad por IgG4 (1).

En este punto, asumimos que se trataba de un proceso primario en el contexto de una posible pancreatitis autoinmune.

En los últimos años, varios estudios han demostrado el importante papel de la 18-FDG PET en la evaluación de la FRP, detección y cuantificación de la actividad metabólica, del grado de extensión y poniendo de manifiesto enfermedades a distancia como neoplasias o procesos autoinmunes, e incluso como referencia para aumentar la rentabilidad de la biopsia (4). Con esta intención solicitamos dicha prueba, poniendo de manifiesto la presencia de lesiones metastásicas múltiples, a pesar de no ser visibles en los estudios radiológicos previos. Esto recondujo nuestro diagnóstico definitivo, apoyando la utilidad del 18-FDG-PET en el diagnóstico de la FRP como indica la literatura.

En la FRP secundaria el control de la enfermedad subyacente o retirada del fármaco responsable conducen a una mejoría o resolución en meses. Los corticoides son útiles ante obstrucción severa o cuando no hay mejoría tras 3-4 meses. El tratamiento médico de los casos idiopáticos incluye corticoides, inmunosupresores y tamoxifeno.

Una vez confirmado nuestro diagnóstico, iniciamos metilprednisolona en bolos, seguido de prednisona, siendo especialmente difícil el ajuste de dosis por la presencia de insuficiencia suprarrenal. Obtuvimos mala respuesta, sobre todo del dolor. La enferma falleció de forma precoz sin tiempo para instaurar tratamiento etiológico (quimioterapia). En la literatura la tasa de mortalidad no está bien establecida, pero parece mayor en el caso de FRP secundaria a neoplasias.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Łoń I, Wieliczko M, Lewandowski J, Małyszko J. Retroperitoneal Fibrosis Is Still an Underdiagnosed Entity with Poor Prognosis. *Kidney Blood Press Res.* 2022; 47(3):151.

2. Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Fibrosis retroperitoneal. *Lancet* 2006; 367:241.

3. Cronin CG, Lohan DG, et al. Fibrosis retroperitoneal: una revisión de las características clínicas y los hallazgos de las imágenes. *AJR Am J Roentgenol* 2008; 191:423.

4. Peisen F, Thaiss WM, Ekert K, Horger M, Amend B, Bedke J, Nikolaou K, Kaufmann S. Retroperitoneal Fibrosis and its Differential Diagnoses: The Role of Radiological Imaging. *Rofo.* 2020 Oct;192(10):929-936.



FIGURA 1-A Corte axial de TAC abdominal con imágenes sugestivas de pancreatitis de cuerpo y cola con signos de afectación inflamatoria por contigüidad de bazo y riñón izquierdo.

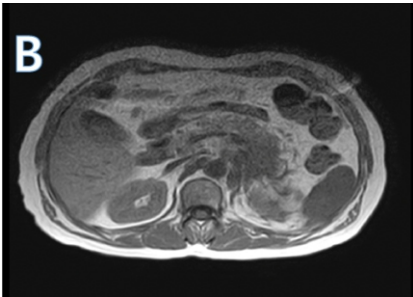


FIGURA 1.B Hallazgos compatibles con pancreatitis de probable origen autoinmune de la cola del páncreas con afectación secundaria renal izquierda. Se identifica proceso inflamatorio acompañante que afecta al espacio pararenal anterior con estenosis de la vena esplénica con circulación colateral y al espacio perirrenal así como a la glándula suprarrenal izquierda que sugiere fibrosis retroperitoneal.

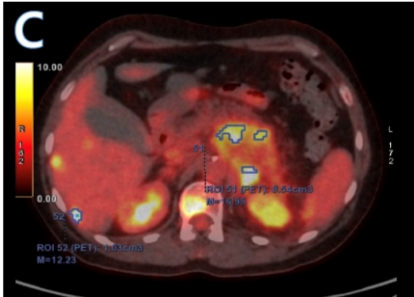


FIGURA 1.C Corte axial de PET-TAC que revela hipermetabolismo pancreático, de grasa peripancreática, espacio perirrenal anterior, adenopatías paraaórticas, y engrosamiento suprarrenal bilateral, sugestivo de proceso inflamatorio, así como múltiples depósitos del trazador en parénquima hepático con SUV de 12.2 compatibles con malignidad, así como en D11, L1 y L4 (SUV: 14.3).

FÁRMACOS	Betabloqueantes, metisergida, bromocriptina, ergotamina, metildopa, hidralazina, fenacetina, etanercept e infliximab.
NEOPLASIAS	Tumores carcinoides, linfoma de Hodgkin y No-Hodgkin, sarcomas, carcinomas de colon, gástrico, páncreas, próstata y mama.
RADIOTERAPIA	Seminoma testicular, cervix, carcinomas de páncreas y colon.
INFECCIONES	Abscesos espinales o paraespinales, tuberculosis, actinomicosis, histoplasmosis.
CIRUGÍAS	Colectomía, histerectomía, aneurismectomía aórtica, linfadenectomía.
OTRAS	Enfermedad de Erdheim-Chester, amiloidosis, histiocitosis, traumatismos, enemas de bario, hemorragia retroperitoneal, prótesis vasculares, enfermedad infamatoria intestinal.

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL Y COVID-19.

Ángel Domínguez Sánchez.
Hospital Ciudad de Coria.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Mujer de 43 años, con antecedentes personales de hipotiroidismo primario autoinmune, alopecia fibrosante, trastorno adaptativo mixto con ansiedad y con afectación del estado de ánimo, exfumadora; infección por SARS-CoV-2 en enero de 2021. Antecedente familiar de madre con isquemia arterial de miembro inferior derecho a los 76 años.

Acudió a consultas de Medicina interna tres meses después de ser diagnosticada de COVID-19, derivada desde Atención Primaria, por presentar cefalea holocraneal diaria, sin otra clínica sobreañadida. Dicha clínica no mejoraba con analgesia de primer escalón.

No presentó alteraciones en la exploración física completa, ni en analítica general realizada.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

En el diagnóstico diferencial de cefalea debemos incluir, cefalea primaria y cefalea secundarias.

Entre las cefaleas primarias se encuentran:

- Migraña
- Cefalea tensional
- Cefalea en racimos

Entre las cefaleas secundarias caben destacar:

- Trombosis del seno venoso cerebral
- Cefalea por fuga espontánea de líquido cefalorraquídeo espinal
- Hipertensión intracraneal idiopática
- Arteritis de células gigantes

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

A nuestra paciente se le solicitó, dado los antecedentes epidemiológicos y clínica presentada, resonancia magnética cerebral y angioresonancia magnética venosa cerebral, donde se objetivó ausencia de señal de flujo en el seno venoso transverso derecho, sugestivo de trombosis de mismo (Figura 1).

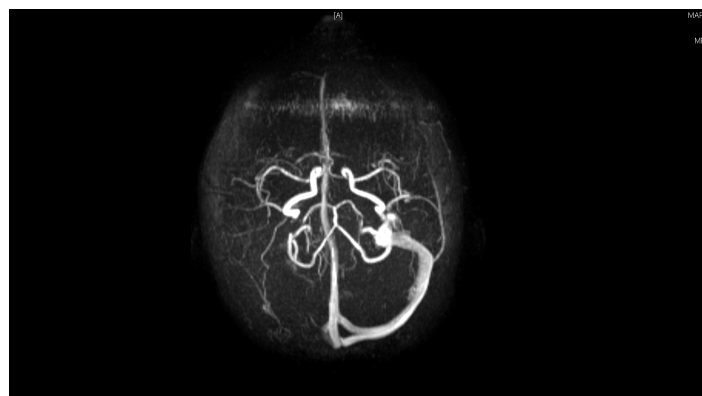


Figura1

Tras dicho resultado se realizó estudio de trombofilia siendo éste negativo. Se inició tratamiento con Rivaroxabán (20 mg diarios) durante seis meses. Tras ello se realizó nueva resonancia magnética cerebral y angioresonancia magnética venosa cerebral donde reveló la presencia de flujo en el seno transverso derecho (Figura 2).

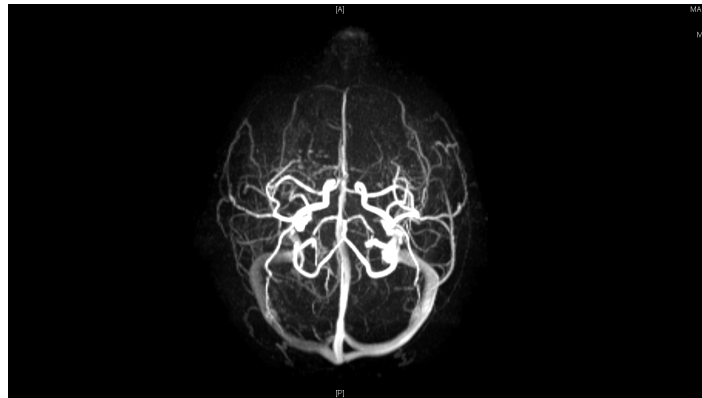


Figura2

Tras normalización de la prueba se retiró tratamiento anticoagulante.

La paciente refirió mejoría de la cefalea a los 2 meses aproximadamente del inicio de la anticoagulación.

La trombosis venosa cerebral (TVC) y del seno dural es menos común que la mayoría de los otros tipos de accidente cerebrovascular y puede ser más difícil de diagnosticar. Debido al uso generalizado de imágenes por resonancia magnética se reconoce cada vez con mayor frecuencia. Además, ahora se sabe que tiene un espectro clínico más variado de lo que se creía anteriormente. Debido a sus innumerables causas y presentaciones, la trombosis venosa cerebral, es una enfermedad que pueden diagnosticar no sólo los neurólogos y neurocirujanos, sino también los médicos de urgencias, internistas, oncólogos, hematólogos, obstetras, pediatras y médicos de familia.

Los factores de riesgos más frecuentes de TVC son:

- Condiciones protrombóticas, ya sean genéticas o adquiridas
- Obesidad
- Anticonceptivos orales
- Embarazo y puerperio
- Malignidad
- Infección
- Lesión en la cabeza y precipitantes mecánicos

Se han observado varios casos de trombosis venosa cerebral en el contexto de la infección por SARS-CoV-2, la mayoría de los cuales ocurrieron en pacientes sin otros factores de riesgo predisponentes. En una revisión de 34331 pacientes hospitalizados con infección por SARS-CoV-2, la frecuencia de TVC fue del 0,08 % (IC del 95 %: 0,01-0,5) [41]. La mortalidad hospitalaria fue del 40 por ciento.

Múltiples informes describen tromboembolismos, incluido TCV asociado con trombocitopenia entre pacientes inmunizados con las vacunas de AstraZeneca COVID-19 y Janssen COVID-19.

En estudios de cohortes, aquellos con trombocitopenia trombótica inducida por la vacuna (VITT) han sido típicamente más jóvenes y menos propensos a tener otros factores de riesgo tromboembólicos que aquellos con TVC no atribuida a VITT. Sin embargo, los pacientes con VITT tienen una mayor carga de trombosis venosa intracraneal y extracraneal.

Además, la presentación clínica es más grave y la mortalidad es más alta para aquellos con TVC asociada con VITT que para otras causas de TVC, con un rango de 22 a 47 por ciento en estudios, en comparación con 3 a 5 por ciento entre aquellos con otras causas de TVC. Los casos de TVC asociados con VITT típicamente han ocurrido en pacientes que están entre 5 y 30 días después de la vacunación.

BIBLIOGRAFÍA:

Saposnik G, Barinagarrementeria F, Brown RD Jr, et al. Diagnosis and management of cerebral venous thrombosis: a statement for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke* 2011; 42:1158

Coutinho J, Zuurbier SM, Aramideh M, Stam J. The incidence of cerebral venous thrombosis: a cross-sectional study. *Stroke* 2012; 43:3375

Devasagayam S, Wyatt B, Leyden J, Kleinig T. Cerebral Venous Sinus Thrombosis Incidence IS Higher Than Previously Thought: A Retrospective Population-Based Study. *Stroke* 2016; 47:2180

GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGITIS (CHURG-STRAUSS)

Antares Santiago Cuñer, Nazaret Pacheco Gómez.

Servicio de Medicina Interna del Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Presentamos el caso de un varón de 69 años sin alergias y con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, asma bronquial intrínseco moderado-persistente, poliposis nasal e intervenido de ampuloma hace 40 años mediante duodenopancreatectomía cefálica, lo que le condiciona ingresos por colangitis de repetición. Además está operado de un adenocarcinoma de próstata y de hernia inguinal izquierda.

El paciente ingresa en medicina interna por fiebre de 39,6°C, astenia de semanas de evolución con mialgias generalizadas y sin ninguna otra sintomatología. En la exploración física no había ningún hallazgo destacable.

En la analítica inicial de urgencias presenta anemia normocítica normocrómica con leucocitosis de $17.63 \times 10^9/L$ y eosinofilia de $6.44 \times 10^9/L$ además de proteína C reactiva (PCR) de 64.9 mg/L. Resto de pruebas anodinas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

En el diagnóstico diferencial de las eosinofilias hay que tener en cuenta distintas entidades, desde trastornos alérgicos (en nuestro caso el paciente tenía un asma bronquial intrínseco moderado-persistente), enfermedades infecciosas incluyendo enfermedades parasitarias, fúngicas y virus. Además, hay que descartar inmunodeficiencias, enfermedades reumáticas, trastornos hematológicos, vasculitis, sarcoidosis, enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedad Inmunoglobulinas G4 (IgG4), otros trastornos del tejido conjuntivo, síndrome hipereosinofílico idiopático. [1]

Dentro de las vasculitis la GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGITIS (CHURG-STRAUSS) es la que se asocia con mayor frecuencia a eosinofilia. [1]

Hay diversos procesos que pueden cursar con anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) positivos, como es el caso de otras enfermedades autoinmunes (el lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, esclerosis sistémica, la enfermedad inflamatoria intestinal, hepatitis autoinmune, enfermedad de la membrana basal glomerular, nefropatía por Inmunoglobulina A (IgA)), enfermedades infecciosas (tuberculosis o sífilis), neoplasias, vasculitis inducidas por fármacos (que suelen cursar con anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo- anticuerpos dirigidos contra la mieloperoxidasa (ANCA-MPO)). [2, 4]

Las vasculitis asociadas a ANCA afectan a vasos de pequeño y mediano calibre como es el caso de la Granulomatosis eosinofílica con poliangitis (GEPA) anteriormente llamada síndrome de Churg Strauss. [2]

En 1990, la American College of Rheumatology (ACR) estableció seis criterios para la clasificación de GEPA. La presencia de cuatro o más de estos criterios tuvo una sensibilidad del 85% y una especificidad del 99,7%. [2, 3]

□ Asma

- ☐ Eosinofilia >10% de los leucocitos totales
- ☐ Mononeuropatía o polineuropatía
- ☐ Infiltrados pulmonares migratorios o transitorios
- ☐ Alteración de los senos paranasales
- ☐ Eosinófilos extravasculares en biopsia

En la práctica clínica, el diagnóstico se basa en una combinación de eosinofilia (≥ 1500 células/microl), asma, rinosinusitis e histopatología del pulmón u otros tejidos afectados. [3]

No hay pruebas de laboratorio específicas, pero la eosinofilia es muy característica.

Los ANCA se encuentran en el 30 al 60 % de los pacientes con GEPA, la mayoría tienen anticuerpos dirigidos contra la mieloperoxidasa con un patrón de tinción perinuclear P-ANCA. [4]

La Granulomatosis eosinofílica con poliangitis (GEPA) es una enfermedad multiorgánica que aparece fundamentalmente en la edad adulta afectando a ambos sexos.

Las manifestaciones clínicas van desde asma, infiltrados pulmonares, derrame pleural, hipertensión arterial, proteinuria $\pm$ hematuria, pólipos nasales, rinitis alérgica, sinusitis, púrpura, eritema nudoso, úlceras, livedo reticular, poliartralgias, poliartritis, conjuntivitis, uveítis, epiescleritis, mononeuritis múltiple, polineuropatía, pericarditis, miocarditis, arritmias, isquemia intestinal, fiebre persistente, pérdida de peso, mialgias.

La GEPA se caracteriza por la existencia de asma como clínica cardinal, eosinofilia en sangre periférica, rinitis o pólipos nasales y vasculitis que pueden aparecer simultáneamente, aunque lo más habitual es que el asma preceda a la vasculitis en meses o años.

La afectación renal es menos frecuente que en las otras vasculitis asociadas a ANCA y suele cursar con hipertensión arterial, hematuria, proteinuria e insuficiencia renal. La sospecha de afectación renal debe confirmarse mediante biopsia renal.

Los pacientes con ANCA positivos tienen mayor riesgo de desarrollar glomerulonefritis, hemorragia alveolar y enfermedad neurológica, y los pacientes con ANCA negativos mayor riesgo de presentar afectación cardíaca.

La afectación cardíaca es una de las manifestaciones más graves de la GEPA y cursa con insuficiencia cardíaca o pericarditis y anomalías del ritmo cardíaco.

La neuropatía periférica se observa en hasta el 75 por ciento de los pacientes con GEPA y se presenta con dolor, entumecimiento y/o debilidad.

Las mialgias, las poliartralgias migratorias y la artritis franca son menos frecuentes.

Los hallazgos pulmonares incluyen opacidades pulmonares con eosinofilia, derrame pleural (a menudo eosinofílico) y nódulos que rara vez son cavitados. En la tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR) podemos encontrar opacidades en vidrio esmerilado no fijas en parches y consolidaciones que son periféricas o ubicadas al azar. El lavado broncoalveolar (BAL) se realiza en pacientes con opacidades intersticiales para evaluar eosinofilia, infección, hemorragia alveolar o malignidad. El líquido del BAL suele tener un alto porcentaje de eosinófilos (normalmente superior al

30 %). Sin embargo, este hallazgo no es específico. La espirometría es compatible con asma. [2, 3, 4, 5]

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

Durante el ingreso, a nuestro paciente le realizamos un estudio de autoinmunidad con los hallazgos de ANCA patrón perinuclear (p-ANCA) positivos (Título 1/160) y anticuerpos anti mieloperoxidasa positivo (222.9 UI/mL).

En el estudio de la orina de 24 horas presentaba 1258,4 mg de proteínas.

El estudio serológico para Anticuerpo (Ac) Anti *Trichinella Spiralis*, Ac. *Toxocara canis* inmunoglobulina G (IgG), Ac. *Echinococcus*, antígeno de superficie virus hepatitis B, Ac core virus hepatitis B, Ac superficie virus hepatitis B, Ac anti virus hepatitis C, Ac virus inmunodeficiencia humana tipo 1-2, Ac sífilis totales, Ac. Citomegalovirus IgG, Quantiferon fueron negativos. La determinación de triptasa (9,80 µg/L) fue normal.

Inmunoglobulinas: IgG 1619 mg/dL, IgA 290 mg/dL, IgM 92 mg/dL, IgE 151 kU/L.

Ante los antecedentes de asma, eosinofilia en sangre periférica (>1500 células/microL), pANCA +, leve anemia normocítica normocrómica, PCR elevada, IgE ligeramente elevada, (con clínica de fiebre, mialgias, artralgias) y proteinuria mayor de 1 g en 24h, se sospechó de granulomatosis eosinófila con poliangitis (Churg- Strauss).

Se iniciaron pulsos de metilprednisolona 250 mg intravenosos (3 pulsos) con buena respuesta clínica. Por otra parte se realizó biopsia renal cuyos resultados junto con los resultados de la inmunofluorescencia son compatibles con una GLOMERULONEFRITIS RELACIONADA CON ANCA, CLASE MIXTA (Clasificación de Berden).

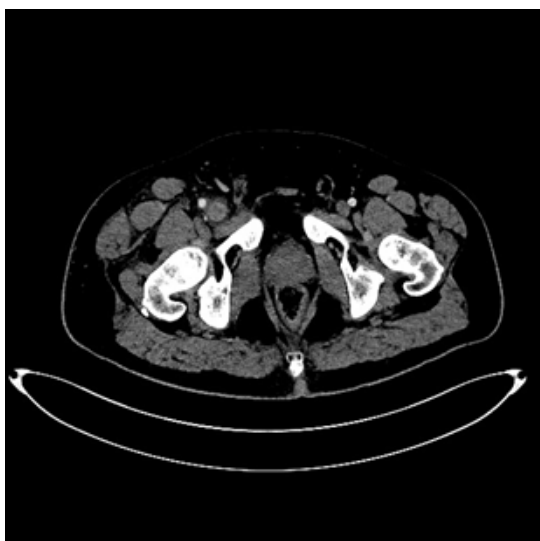


Figura 1. Aumento en el calibre de la vena femoral profunda derecha, con contenido hiperdenso compatible con extensa TVP que se acompaña de aumento de la densidad de planos grasos perivasculares, intramuscular y en tejido celular subcutáneo del miembro inferior derecho.

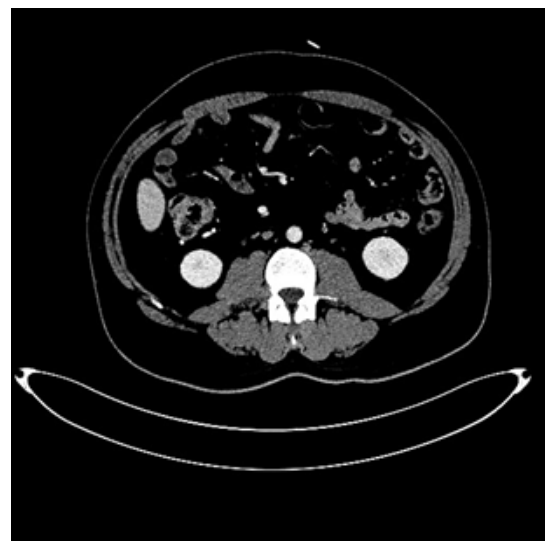


Figura 2. Imagen redondeada a la derecha (en el centro se visualiza aorta contrastada), que corresponde a vena cava con disminución de calibre o hipoplasia.

Se completó el estudio con TACAR describiendo hiperdensidades lineales, fibróticas en base pulmonar derecha y zona anterior de lóbulo inferior izquierdo. Casquetes apicales pleurales. Infiltrados micronodular y reticular de mediano tamaño en segmento posterior y superior de lóbulo superior derecho, con pequeño quiste que sugiere afectación intersticial aguda, secundario a su proceso de base. También se aprecian signos de enfisema pulmonar bilateral, engrosamiento de tabiques interlobulillares bilaterales. Se realizó broncoscopia con BAL no compatible con afectación pulmonar por GEPA.

En el estudio ecocardiográfico no había hallazgos de afectación cardíaca.

Dados estos hallazgos y la presencia de la proteinuria se inicia tratamiento con ciclofosfamida y posteriormente pauta descendente de corticoides. Actualmente en tratamiento con azatioprina. Tras el inicio del tratamiento presentó resolución de la eosinofilia, sin deterioro de la función renal y mejoría de la proteinuria.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Peter F Weller, Amy D Klion. Approach to the patient with unexplained eosinophilia. In: UptoDate (Revisión Mar 2023)
2. Cervera R, Espinosa G, Ramos-Casals M, Hernández Rodríguez J, Cid MC. Enfermedades Autoinmunes y sistémicas: Diagnóstico y tratamiento (5º Edición). Panamericana 2015 (pag. 162-180)
3. Talmadge E King. Clinical features and diagnosis of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss). In: UptoDate. (Revisión Mar 2023)
4. Solans Laqué R, Martínez Valle F, Mestre Torres J. Vasculitis de mediano vaso. Vasculitis necrotizantes sistémicas. Panarteritis nudosa. Vasculitis ANCA positivas. Medicine - Programa de Formación Médica Continuada Acreditado May 2021 Volume 13, Issue 34 Pages 1954-1964
5. K. López-Aldabe H, Fulladosa X, Solanich X. Protocolo diagnóstico de la afectación renal en las vasculitis Medicine - Programa de Formación Médica Continuada Acreditado May 2021 Volume 13, Issue 34 Pages 1999-2004

TROMBOSIS RECURRENTE EN MIEMBRO INFERIOR DERECHO EN PACIENTE JOVEN.)

Nazaret Pacheco Gómez, Antares Santiago Cuñer.
Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Paciente varón de 37 años sin antecedentes de interés salvo cirugía de cadera izquierda por displasia hace 20 años (tectoplastia en 2010). No reconoce hábitos tóxicos, bebedor ocasional.

Consulta por aumento del perímetro del miembro inferior derecho (MID) de 24 horas de evolución tras lumbalgia la semana previa sin reconocer claro reposo, con posterior aumento de temperatura y eritema tras administración de diclofenaco y corticoide intramuscular, siendo diagnosticado de trombosis venosa profunda (TVP) mediante doppler venoso en urgencias, valorando venas femoral y poplítea (incluyendo cayado de la safena y safena interna).

Analíticamente destaca un Dímero-D de 67500 ng/ml, $21,20 \times 10^9/L$ leucocitos con 88.5% neutrófilos. En el electrocardiograma de urgencias tiene fibrilación auricular (FA) a 150 latidos por minuto.

En la exploración física el paciente no tiene fiebre ni disnea, presenta saturación de oxígeno 100% con tensión arterial (TA) 130/70 mmHg, con aumento de tamaño de MID con respecto a contralateral junto con edema y aumento de temperatura y rubor. Auscultación cardíaca arritmica, sin soplos ni extratonos.

Se descarta en urgencias embolia pulmonar con tomografía computarizada (TC) de tórax sin datos de tromboembolismo pulmonar (TEP).

Ingresa en medicina interna donde se realiza ecografía de abdomen (Vena cava inferior infrarrenal de calibre normal con material hiperecoico en su interior y sin flujo en el estudio doppler en relación con trombosis. Vena cava intrahepática con flujo normal. Vena ilíaca común derecha y la porción distal visible de la vena ilíaca externa derecha sin flujo en el estudio doppler en relación con trombosis. No se objetiva líquido libre intraabdominal ni otros hallazgos de interés) y ecocardiograma con dilatación de aurícula izquierda con fracción de eyección en límites bajos (52%) posiblemente infraestimada por frecuencia cardíaca elevada durante el estudio en FA.

Se inicia anticoagulación con enoxaparina 1mg/Kg/12 horas y control de la frecuencia cardíaca con betabloqueantes, mejorando el edema del MID y es dado de alta a los cinco días con edoxabán de 60 mg y bisoprolol.

El paciente reingresa a los 11 días del alta por persistencia de dolor en el MID con impotencia funcional y pérdida de peso y se solicita TC de abdomen para valorar extensión de la trombosis donde se muestra hipoplasia de la vena cava inferior (VCI) por disminución de su calibre a nivel infrarrenal como causa de una trombosis ilíaca derecha extensa y todas las arterias distales a la misma y además aumento del tejido celular subcutáneo (figuras 1 y 2, cortes trasversales de TC abdominal).

Se realiza estudio de autoinmunidad que es negativo y de síndrome antifosfolípido igual (anticoagulante lúpico negativo, antiB2glicoproteína y anticardiolipina negativos). Radiología

intervencionista desestima intervención. Se anticoagula con enoxaparina 80 miligramos (mg) cada 12 horas tres semanas y vuelve a pasar a edoxabán posteriormente, presentando mejoría del edema de la pierna. Queda pendiente del estudio de trombofilia en este momento.

Por otro lado, con respecto a la FA se realizaron dos cardioversiones eléctricas de forma ambulatoria siendo efectiva la segunda. Permanece anticoagulado cuatro meses después y pendiente de ser valorado por cirugía vascular por secuela de síndrome postflebítico. No queda clara la duración óptima de anticoagulación en estos casos si bien la tendencia es mantener dado el alto riesgo de recidiva.

Diagnóstico final:

EXTENSA TVP DEL SECTOR FEMORAL-ILÍACO DERECHO ASOCIADO A ANOMALÍA DEL DESARROLLO DE LA CAVA INFERIOR POR HIPOPLASIA DEL SEGMENTO INFRARRENAL.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Más que el diagnóstico diferencial en este caso del edema unilateral de miembros inferiores, donde podríamos pensar en celulitis, síndrome compresivo por adenopatías inguinales o trombosis fundamentalmente, el interés del caso radica en plantearnos la etiología de una TVP tan extensa en un paciente joven, que de hecho no se realiza hasta el segundo ingreso. Más que una retrombosis estamos ante una trombosis grave y persistente donde no se planteó intervencionismo por radiología por dicho motivo. En el primer ingreso se hace ecografía abdominal como screening de neoplasia y se objetiva la extensión de la trombosis hasta la cava. Si bien en el TC posterior parece estar recanalizada y se puede ver la hipoplasia. En ninguno de los ingresos se han hecho marcadores tumorales. En cualquier caso, al tratarse de un paciente joven efectivamente hay que pensar en neoplasia, causas autoinmunes y descartar trombofilia (que no se puede hacer en fase aguda en su totalidad) y por último y como causa más rara e infrecuente tendríamos las anomalías de la vena cava que solo podemos diagnosticar por técnica de imagen.

Varias malformaciones han sido descritas en asociación con la agenesia de vena cava inferior, de tipo cardiovascular (dextrocardia, comunicación interauricular, canal atrioventricular, estenosis de arteria pulmonar), transposición de vísceras abdominales, disgenesia pulmonar, poliesplenía o asplenía. En nuestro paciente disponemos de ecocardiograma que lo descarta y en la imagen de abdomen no hay alteraciones renales ni del bazo. En una serie de casos de TVP en los que se detectaron trombosis de la vena cava asociada, posteriormente por Resonancia Magnética (RM) abdominal realizada se diagnosticó agenesia de la cava en un 5% aproximadamente, la media de edad de los pacientes era de 25 años [1].

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

La trombosis venosa profunda (TVP) es una enfermedad de gran interés clínico, tanto por su morbimortalidad como por sus consecuencias socio-sanitarias. En el estudio etiológico de pacientes jóvenes con TVP, se ha demostrado una frecuente asociación con alteraciones congénitas o adquiridas de la coagulación, enfermedades inmunológicas y neoplasia. En los últimos años, con los avances radiológicos que han supuesto la TC y la RM, las anomalías de la cava inferior han surgido como un nuevo factor etiológico a considerar que en muchos casos se asocian con trombofilia. La agenesia de vena cava inferior es una malformación vascular congénita poco frecuente que da lugar a un drenaje venoso anómalo de las extremidades inferiores, por lo que aumenta el riesgo de TVP y TEP.

Sin embargo, la asociación de agenesia de vena cava inferior y TEP ha sido descrita en contadas ocasiones. Sí que es considerada como una de las causas que habría que tener en cuenta a la hora de estudiar a los pacientes jóvenes con TVP, sobre todo si es recurrente y/o bilateral. La TVP bilateral se ha comunicado en el 60% de pacientes con anomalías de VCI, y cuando hay TVP bilateral la cava inferior es normal sólo en el 10% de los pacientes. [2]. Las anomalías de la VCI se han asociado por diferentes autores a alteración de trombofilia. Gayer et al, han comunicado una alta prevalencia de trombofilia en sus series de anomalías de VCI, ellos sugieren una interacción entre estasis e hipercoagulabilidad en la patogénesis de TVP /trombosis de VCI en los pacientes con anomalías de VCI [3]. En este caso queda pendiente el estudio de trombofilia y no hay datos suficientes en la literatura para apoyar una duración de la anticoagulación clara, parece que al menos seis meses serían deseables. En este momento lleva cuatro meses con anticoagulación oral y si bien no se ha planteado trombectomía guiada por catéter, está pendiente de ser valorado en cirugía vascular por la persistencia de síndrome postflebítico. Hay escasos datos en la literatura sobre el intervencionismo de tratamiento en estos casos asociados a anomalías congénitas.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Obernosterer A, Aschauer M, Schnedl W, Rainer WL. Anomalies of the inferior vena cava in patients with iliac venous thrombosis. *Ann Intern Med* 2002; 136: 37-41.
2. L. Rodríguez Lorenzo, N. Rizza Siniscalchi, Z. Madrazo González y A. Romera Villegas. Tratamiento de la trombosis venosa profunda asociada a agenesia de vena cava inferior. Revisión de las anomalías de vena cava inferior. *Angiología*. 2011;63(6):254-260.
3. Gayer G, Luboshitz J, Hertz M, Zissen R, Thaler M, Lubetsky A, et al. Congenital anomalies of the inferior vena cava revealed on CT in patients with deep vein thrombosis. *AJR*, 180 (2003), pp. 729-32.

SÍNDROME DE MIRIZZI. UNA RARA ENTIDAD A TENER EN CUENTA.

María Luisa Fuentes Pulido. Guillermo Escudero Sánchez

Hospital Virgen del Puerto, Plasencia.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Mujer de 80 años de edad, con antecedentes personales de hipertensión arterial, fibrilación auricular, trombosis venosa profunda, artrosis generalizada y un déficit cognitivo grave de etiología mixta que asociaba alteraciones conductuales y un síndrome rígido acinético con parkinsonismo atípico.

Ingreso hospitalario previo por íleo paralítico, que se trató de manera conservadora apreciándose en prueba de imagen mediante tomografía axial computarizada (TAC) cuadro obstructivo intestinal, paniculitis mesentérica y leve dilatación generalizada de la vía biliar intrahepática.

Al cabo de un mes, consulta de nuevo en el servicio de urgencias por episodio de dolor abdominal y vómitos biliosos acompañados de distensión abdominal, sin fiebre ni otra clínica asociada.

A la exploración física, destacaba dolor a la palpación profunda a nivel de epigastrio y ambos hipocondrios, sin datos de peritonismo, presentando ruidos hidroaéreos aumentados.

Entre los hallazgos de laboratorio destacaban: hemoglobina de 11,8 g/dL, leucocitosis con neutrofilia. Bilirrubina Total 1,99 mg/dL, Lactato deshidrogenasa 309 UI/L, aspartato aminotransferasa (GOT) 151 UI/L, alanina aminotransferasa (GPT) 2010 UI/L; gamma-glutamyl transferasa (GGT) 2010 UI/L; Fosfatasa alcalina 1702 UI/L, Amilasa 1355 UI/L, Proteína C reactiva 101 mg/dL, Procalcitonina 7,52 ng/mL, resto sin interés.

Ante la sospecha de obstrucción de la vía biliar, se solicitó una ecografía abdominal, mediante la cual no se logró la visualización de la vesícula biliar, aunque sí se evidenció la dilatación de la vía biliar intrahepática. Dadas las limitaciones técnicas presentadas, se decidió realizar TAC abdominal (Figura 1) en el que se objetivó: vesícula biliar contraída poco valorable. Dilatación vía biliar intrahepática con stop en la confluencia de los hepáticos comunes y pequeño calibre del colédoco proximal sugerente de tumor de Klatskin. Líquido libre perihepático y adenopatía paraaórtica izquierda.

Con estos hallazgos se decidió su ingreso en servicio de Medicina Interna para completar estudio.

Al ingreso dados los datos analíticos sugerentes de colangitis aguda, se pautó tratamiento antibiótico.

Con la sospecha de tumor de Klatskin, se solicitó una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) con ecoendoscopia para valoración, en la que se visualizó dilatación de la vía biliar con estenosis relativa a nivel del colédoco medio y pseudomasa a nivel hiliar. Se realizó esfinterotomía biliar con limpieza de barro biliar, se colocó una prótesis plástica y se tomó muestra mediante punción aspiración con aguja fina (PAAF), para estudio anatomopatológico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Inicialmente ante los datos clínicos y analíticos referidos previamente, se debe plantear el diagnóstico diferencial entre entidades que pueden comprometer la vía bilio-pancreática, como pueden ser: colecistitis aguda, colangitis aguda, colangitis esclerosante y pancreatitis.

Por otro lado, según los datos radiológicos, se debe tener en cuenta aquellas patologías de naturaleza tumoral que puedan ocasionar ictericia obstructiva, como son el cáncer de páncreas, las metástasis y los tumores de la vía biliar entre los que se encuentran el colangiocarcinoma, tumores de la vesícula biliar y del conducto cístico.

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

El síndrome de Mirizzi, denominado también síndrome de compresión biliar extrínseca, se trata de una inusual entidad, con una incidencia menor al 1%, aunque ésta puede aumentar con la edad presentando predilección por el sexo femenino [1,2,3].

Se define, como una compresión extrínseca e inflamación del conducto biliar principal, por impactación de un cálculo en la bolsa de Hartman o en el conducto cístico, que puede producir erosión y generar una fístula en función de la cual se produce su clasificación [1, 2, 3, 4].



Figura 1. Dilatación vía biliar intrahepática. Stop en la confluencia de los hepáticos comunes. Sugierentemente de Tumores de Klatskin.

Clínicamente se manifiesta con dolor abdominal localizado a nivel del cuadrante superior derecho como síntoma principal, seguido de ictericia y en menor proporción de colangitis.

Puede presentar en un tercio de los casos, colecistitis aguda y más raramente pancreatitis aguda.

El diagnóstico puede ser complicado, ya que no tiene signos patognomónicos y necesita apoyarse tanto en pruebas de laboratorio como de imagen [4].

A nivel analítico, los hallazgos típicos son: la elevación de la fosfatasa alcalina e hiperbilirrubinemia en la mayoría de los pacientes, pudiendo encontrarse también alteración de la función hepática y/o leucocitosis en caso de concurrir con colecistitis aguda, colangitis o pancreatitis [4].

Ante la sospecha clínica, la primera prueba de imagen a realizar sería una ecografía abdominal, cuyas características ultrasonográficas son la contracción de la vesícula biliar, que puede contener litiasis en su interior, junto con la dilatación de la vía biliar intrahepática y del conducto hepático común. Con estos hallazgos se podría realizar TAC abdominal que sería útil para descartar un proceso neoplásico. Otra prueba de imagen destacada, es la colangiopancreatografía por resonancia magnética, que presenta una sensibilidad y especificidad elevadas, pudiendo demostrar litiasis, fístulas, estenosis y a su vez establecer la extensión de la inflamación adyacente [2].

Por otro lado, contamos con la CPRE, que tiene utilidad tanto diagnóstica como terapéutica, siendo el método Gold standard [2, 4].

En nuestro paciente tras la realización de CPRE con fines diagnóstico - terapéutico, el estudio anatomopatológico de la lesión, resultó negativo para malignidad.

Por todo esto el diagnóstico final establecido fue Síndrome de Mirizzi Tipo I, ya que no presentaba fístula colecistobiliar. La paciente fue derivada al servicio de Cirugía general realizándose tratamiento quirúrgico mediante colecistectomía presentando evolución favorable, permaneciendo asintomática y con normalización de parámetros analíticos.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Jones MW, Ferguson T. Mirizzi Syndrome. 16 de enero de 2023. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023, enero. PMID: 29494098.
2. Bellamlih H, Bouimetarhan L, En-Nouali H, Amil T, Chouaib N, Jidane S, Rafai M, Belkouch A, Belyamani L. Le syndrome de Mirizzi: une cause rare de l'obstruction des voies biliaires: à propos d'un cas et revue de littérature [Mirizzi's syndrome: a rare cause of biliary tract obstruction: about a case and review of the literature]. Pan Afr Med J. 2017 May 18;27:45. French. doi: 10.11604/pamj.2017.27.45.12469. PMID: 28819467; PMCID: PMC5554672.
3. Campos Quesada M, Molina Castaño D, Núñez Guerrero A. Síndrome de Mirizzi. Rev.méd.sinerg. [Internet]. 1 de junio de 2020 [citado 11 de abril de 2023];5(6):e513. Disponible en: <https://revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/513>.
4. Pereira-Graterol, F., Salazar-Marcano, F. y Venales-Barrios, Y. 2020. Síndrome de Mirizzi que simulaba una neoplasia biliar maligna. Revista Colombiana de Cirugía. 35, 3 (jul. 2020), 507–513. DOI:<https://doi.org/10.30944/20117582.730>.

SÍNDROME DE SWEET: LESIONES CUTÁNEAS QUE TE HACEN PROFUNDIZAR.)

Elena Carrasco Brenes y Christian Velardo Andrés.

Servicio de Medicina Interna, Hospital Virgen del Puerto (Plasencia, Cáceres).

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Presentamos el caso de una mujer de 81 años con antecedentes personales de hipertensión, enfermedad renal crónica y cirrosis biliar primaria sometida a trasplante hepático en 1995, acudió a urgencias por la aparición de lesiones cutáneas en forma de pápulas y placas eritematosas y dolorosas a la palpación en miembros inferiores de una semana de evolución, que fueron aumentando en número y en tamaño, afectando posteriormente a extremidades superiores. La paciente describió cuadro de malestar general, sensación de ocupación de senos a nivel frontal, febrícula y tos, una semana previa a la aparición de las lesiones cutáneas.

En domicilio, realizaba tratamiento con tacrolimus por el trasplante y ácido ursodesoxicólico por cirrosis biliar primaria. Además, para la hipertensión y la enfermedad renal crónica tomaba olmesartán, nebivolol, manidipino y furosemida.

A su llegada a urgencias, las constantes fueron normales, aunque con febrícula. En la exploración física destacó la presencia de las lesiones cutáneas en forma de placas y pápulas eritematosas en miembros inferiores y dorso de las manos, dolorosas a la palpación (Figura 1 y 2). Se realizó una analítica compatible con anemia por trastornos crónicos y una elevación de la creatinina ya conocidas, además de la presencia de leucocitosis con neutrofilia y elevación de la proteína C reactiva.

Se decidió ingreso a cargo de medicina interna para completar estudio y llevar a cabo un diagnóstico diferencial de las posibles causas de dichas lesiones cutáneas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

El amplio diagnóstico diferencial que requieren las enfermedades que cursan con lesiones cutáneas y fiebre, nos lleva al desarrollo de un complejo estudio donde habrá que descartar enfermedades infecciosas, autoinmunes o farmacológicas.

Iniciamos el estudio solicitando una serología completa tanto vírica como bacteriana (virus de la inmunodeficiencia humana, virus de la hepatitis, citomegalovirus, etc) y un estudio de autoinmunidad para descartar lupus eritematoso, dermatomiositis, enfermedad de Still del adulto, vasculitis, etc (anticuerpos antinucleares, complemento, anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos, niveles de creatina-fosfoquinasa, aldolasa y ferritina normales). También descartamos causa farmacológica (síndrome de Dress o síndrome de Steven Johnson), puesto que no había iniciado recientemente ningún fármaco. Ante los resultados negativos de las diferentes pruebas, añadido a la importancia de descartar un síndrome de Sweet cuando aparecen lesiones papulares dolorosas, procedimos a la realización de una biopsia de piel en miembro inferior derecho.

Mientras esperábamos los resultados de la biopsia se completó el estudio con una ecografía de

abdomen y una tomografía computarizada torácico-abdominal sin hallazgos relevantes; y un ecocardiograma transtorácico donde se observó una hipertrofia concéntrica leve del ventrículo izquierdo con función sistólica global conservada y estenosis aórtica leve.

Finalmente, obtuvimos los resultados de la biopsia de la piel, tratándose de una dermatosis neutrofílica sugestiva de síndrome de Sweet.

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

El síndrome de Sweet es una enfermedad inflamatoria infrecuente con aparición abrupta de pápulas, placas o nódulos en la piel que son dolorosas, edematosas y eritematosas. Se puede acompañar de fiebre y leucocitosis, además de otras afectaciones sistémicas. El síndrome de Sweet se divide en tres subtipos en función de la etiología [1]:

- Síndrome de Sweet clásico: constituye la mayoría de los casos. Se relaciona con infecciones de vía aérea superior y gastrointestinales (se desarrolla de una a tres semanas después de la infección) y con enfermedades inflamatorias como la enfermedad de Crohn y la colitis ulcerosa. Otras causas menos frecuentes pueden deberse a tuberculosis, inmunodeficiencias primarias, etc [2].
- Síndrome de Sweet asociado a malignidad: ocurre más frecuentemente en enfermedades hematológicas (en concreto, leucemia mieloide aguda) que en tumores sólidos (genitourinarios, de mama e intestinales).
- Síndrome de Sweet inducido por fármaco: múltiples fármacos contribuyen su desarrollo. El factor estimulante de colonias granulocíticas (G-CSF) ha sido el más reportado. Se suele desarrollar a las dos semanas aproximadamente de la exposición al fármaco.

La edad de comienzo suele ser entre los 30 y los 60 años, aunque tiende a ser mayor la media en el subtipo asociado a malignidad. El 80% son mujeres en la variante clásica, aunque tiende a disminuir en los otros subtipos [1]. Se han descrito diferentes mecanismos que contribuyen a su desarrollo, entre ellos una reacción de hipersensibilidad a bacterias, virus o tumores, una disregulación de citoquinas y quimiocinas (G-CSF, interleucinas 1-3-6-8) o una susceptibilidad genética (anormalidades en el cromosoma 3q, presencia de HLA-B54, etc) [3].

En cuanto a la clínica, las extremidades superiores son las más afectadas, seguida del tronco, extremidades inferiores, cabeza y cuello. Las lesiones son dolorosas, con cierta tirantez y quemazón. Otros hallazgos menos comunes son bullas, dermatosis neutrofílica en dorso de las manos, fascitis necrotizante, celulitis y fenómeno de patergia. Además, se pueden acompañar de fiebre, artralgias, mialgias e infiltración neutrofílica en otros órganos como los ojos, músculos, hígado, bazo, sistema nervioso central, etc [1,4].

El diagnóstico se basa en la presencia de síntomas clínicos y hallazgos analíticos, así como exclusión de otras enfermedades con características similares. Es necesario cumplir ambos criterios mayores y dos de los siguientes cuatro criterios menores (Tabla I) [3].

Tras el diagnóstico de nuestra paciente, se inició tratamiento en planta con antibioterapia de amplio

espectro para tratar la posible infección respiratoria y corticoides intravenosos, con mejoría de las lesiones cutáneas. Fue dada de alta dada la mejoría clínica para continuar estudio de forma ambulatoria, con corticoides por vía oral y tópico para las lesiones cutáneas.

Aunque nuestra sospecha inicial fue de un síndrome de Sweet clásico debido a un proceso infeccioso de vía aérea superior, se solicitó valoración por parte de hematología para descartar causa hematológica, realizándose biopsia de médula ósea que fue negativa. También, se descartó la causa farmacológica debido a que no inició ningún nuevo fármaco.

Finalmente, concluimos tras realizar un estudio exhaustivo de secundarismos dada las enfermedades tan importantes a las que puede estar asociado, que se trató de un síndrome de Sweet clásico asociado a una infección de vía aérea superior con buena respuesta a corticoterapia sistémica.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Cohen PR. Sweet's syndrome, a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:34.
2. Lallas A, Tzellos TG, Papageorgiou M, Mandekoou-lefaki I. Sweet's syndrome associated with upper respiratory tract streptococcal infection: "wait and see" strategy or anecdotal use of corticosteroids?. *Hypokratia.* 2011;15:283.
3. Heath MS, Ortega-Loayza AG. Insights into the pathogenesis of sweet's syndrome. *Frontiers in immunology.* 2019;10:414.
4. Amouri M, Masmoudi A, Ammar M et al. Sweet's syndrome: a retrospective study of 90 cases from tertiary care center. *In J Dermatol* 2016; 55:1033.



Figura 1. Lesiones cutáneas del síndrome de Sweet en dorso de las manos.



Figura 2. Lesiones cutáneas del síndrome de Sweet en extremidades inferiores.

CRITERIOS MAYORES	
1. Aparición abrupta de pápulas o nódulos eritematosos y dolorosos	
2. Evidencia histopatológica de infiltrado neutrofílico sin presencia de vasculitis leucitoclástica.	
CRITERIOS MENORES	
1. Fiebre > 38 ° C.	
2. Asociación con enfermedad inflamatoria, embarazo, precedido de infección respiratoria alta o gastrointestinal, o vacunación en el subtipo clásico. O asociado a malignidad oculta en el subtipo asociado a malignidad.	
3. Excelente respuesta a corticoides sistémicos o yoduro potásico.	
4. Presencia de tres de las siguientes cuatro alteraciones analíticas.	
a.	Velocidad de sedimentación eritrocitaria > 20 mm/h.
b.	Proteína C reactiva elevada.
c.	Leucocitos > 8000/microlitros.
d.	Neutrófilos > 70%.

Tabla 1. Criterios diagnósticos del síndrome de Sweet

VARÓN JOVEN CON POLIADENOPATÍAS: ENFERMEDAD DE KIMURA.

María García Morales¹, María Del Carmen Muñoz Reyes².

¹Hospital Don Benito-Villanueva de la Serena. ²Hospital Siberia-Serena

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Varón de 38 años de edad, con antecedentes de neurinoma del acústico intervenido, con sordera unilateral residual, miopía magna, ileitis terminal en seguimiento por digestivo sin tratamiento actualmente, eccema dishidrótico en manos y meningioma pequeño en seguimiento por neurocirugía. Sin hábitos tóxicos. No sigue ningún tratamiento habitual. Consulta por presentar cuadro de meses de evolución, de presencia de adenopatías múltiples indoloras, de consistencia gomosa, de predominio en región retroauricular, latero-cervical bilateral, axilares e inguinales. Sin fiebre. No cuadro constitucional ni sudoración nocturna. Niega síntomas de infección reciente, así como picaduras o contactos de riesgo.

En la exploración física destaca principalmente una tumoración retroauricular derecha, no dolorosa, de consistencia gomosa, no rodadera, sin signos de inflamación. Caudalmente a dicha lesión presenta varias de menor tamaño. Adenopatías pequeñas no dolorosas axilares izquierda y no se palpan en estos momentos a nivel inguinal. Resto de la exploración física sin hallazgos de interés.

Estudios complementarios con analítica donde destaca una serie roja y plaquetas normales con una llamativa eosinofilia (eosinófilos 3890/ul, 44,3%) confirmados en frotis de sangre periférica como eosinófilos maduros sin aparentes atipias. Bioquímica con función renal, perfil hepatobiliar e iones normales. Inmunoglobulina tipo E (IgE) muy elevada (mayor a 2000UI/ml, valores normales 0-130 UI/ml), resto de inmunoglobulinas (Ig) normales, incluida Ig tipo G4 (IgG4). Estudio de autoinmunidad (anticuerpo antinucleares (ANA), anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos, complemento) y marcadores tumorales, incluido beta-2 microglobulina todos negativos.

Quantiferon negativo. Serologías virus de inmunodeficiencia humana (VIH) tipo 1 y tipo 2 negativos. Serologías sífilis negativa. Citomegalovirus, Virus Epstein-Barr, Toxoplasma, todos negativos para infección aguda y positivo para infección pasada.

Estudios por parte de alergia con pruebas epicutáneas negativas.

Se solicitan estudios de imagen: inicialmente, ecografía de cuello y abdominal donde se confirman las adenopatías descritas en la exploración física y de predominio en región cervical. Posteriormente tomografía computarizada de cuerpo completo con contraste intravenoso, que pone de manifiesto: adenopatía de carácter reactivo de pequeño tamaño a nivel inguinal bilateral, la mayor de 23X13 mm en región inguinal derecha. Pequeñas latero cervicales, la mayor en región retro auricular derecha y pequeñas adenopatías en límite superior de la normalidad axilares bilaterales. Ante dichos hallazgos, se solicita biopsia con aguja gruesa (BAG) de adenopatía inguinal de mayor tamaño accesible guiada por ecografía y conjuntamente tomografía por emisión de positrones (PET-TAC).

Estudio histológico de BAG ganglionar con reporte de linfadenitis reactiva, escaso material para su correcta valoración, por lo que se solicita biopsia quirúrgica. Cirugía General realiza biopsia de ganglio inguinal con estudio anatomopatológico que mostró: formación irregularmente nodular encapsulada, que tras varios cortes seriados, se observan abundantes linfocitos y acúmulos importantes de conglomerados de eosinófilos. Sin histiocitos, abundante celularidad inflamatoria.

PET-TAC: metabolismo glicídico aumentado en adenopatías axilares bilaterales y región paratiroidea, junto con adenopatías inguinales bilaterales, que orienta a posible etiología inflamatoria. No existen otros focos hipermetabólicos ni lesiones que sugieran enfermedad neoplásica activa.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Como signo guía de nuestro diagnóstico fueron las adenopatías. El diagnóstico diferencial se plantea con las patologías que cursan con un síndrome poliadenopático como son: patología tumoral primaria (linfomas) o metastásicas de órganos sólidos, linfadenitis reactiva e infecciosa o patología inflamatoria sistémica autoinmune: lupus, granulomatosis eosinofílica con poliangeititis, enfermedad por depósito de IgG4. Histiocitosis de Langerhans o Enfermedad de Castleman unicéntrica o la Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (que cursa con linfadenopatías locorregionales, con leve eosinofilia y sin aumento de IgE)

DIAGNÓSTICO DEFINITIVO:

Enfermedad de Kimura.

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

Nuestro caso, se trata de un caso excepcional de Enfermedad de Kimura, ya que dicha patología es de predominio principalmente en población asiática y de baja incidencia. Su presentación clínica principal, con formaciones de masas subcutáneas, y su presentación analítica, con eosinofilia marcada y aumento de IgE, plantea un reto diagnóstico, requiriendo un estudio conjunto multidisciplinar con radiólogos, internistas, hematólogos, alergólogos y anatomopatólogos. El estudio conjunto permitió mediante los resultados descartar otras patologías, llegando al diagnóstico definitivo relacionando clínica con hallazgos anatomopatológicos (indispensable la infiltración eosinofílica, y técnicas de inmunohistoquímica con depósitos de IgE). En nuestro caso, con los resultados de estudios complementarios y la sospecha diagnóstica, se indicó ciclo corto de corticoides, con mejoría de adenopatías y descenso de eosinofilia periférica, persistiendo elevación de IgE. Ante la buena respuesta a ciclos cortos de corticoides y la existencia de periodos de luna de miel completamente asintomáticos, el paciente rehúsa el empleo de inmunosupresores (Rituximab) y se decide seguimiento evolutivo.

La Enfermedad de Kimura es una enfermedad rara (descrita por primera vez en la literatura china en 1937), de patogenia desconocida, se trata de un trastorno inflamatorio crónico, que afecta principalmente a varones entre la segunda y la cuarta década de la vida [1]. Caracterizado por la presencia de masas linfoides regionales (principalmente en cabeza y cuello), junto con eosinofilia marcada y elevación de IgE. Se asocia con frecuencia a trastornos autoinflamatorios (por ejemplo ileitis y colitis ulcerosa, como era nuestro caso). Su diagnóstico definitivo es la correlación clínica y anatomopatológica del nódulo subcutáneo biopsiado [2]. Su tratamiento inicial podría ser quirúrgico, aunque las masas tienden a recurrir, por lo que sólo se recomienda en los casos de compromiso anatómico (compresión de un vaso u órgano cercano). Los corticoides en ciclos y el rituximab son los más empleados. En los casos de recurrencia podría administrarse radioterapia [3]. El curso de la enfermedad es crónico, puede aparecer por brotes en relación con causa intercurrentes, como infección o traumatismos. El pronóstico de la enfermedad es benigno y no se han descrito hasta el momento casos de malignización.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Koo BP, Chan R. Kimura disease: 2 case reports and a literature review. *Cutis* 2002;70:57-62.
2. Chen H, Thompson LD, Aguilera NS, Abbondanzo SL. Kimura,s disease: a clinicopathologic study of 21 cases. *Am J Surg Pathol* 2004; 28: 505-13
3. Ye P, Wei T, Yu GY, Wu LL, Peng X. Comparison of local recurrence rate of three treatment modalities for Kimura disease. *J Craniofac Surg* 2016; 27(1): 170-174.

OJOS QUE NO VEN, CORAZÓN QUE LO SIENTE.

Soto García, María; Oliveira Morales, Víctor Adriano.

Servicio de Medicina Interna. Hospital Don Benito-Villanueva de la Serena

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Paciente de 80 años que, como antecedentes personales a destacar, presenta carcinoma basocelular de punta nasal intervenido. Consulta por malestar general, anorexia, astenia de un año de evolución acentuado en los últimos días acompañado de dolor epigástrico. En exploración destaca hipoventilación en base izquierda y dolor en epigastrio. Analíticamente ligera elevación de proteína C reactiva (PCR), propéptido natriurético cerebral N-terminal (pro-BNP) y dímero D. En placa de tórax: cardiomegalia y derrame pericárdico muy severo asociado a derrame pleural bilateral.

En ecocardiograma se confirma derrame pericárdico severo sin taponamiento, con sospecha inicial de etiología inflamatoria, siendo tratado como tal con colchicina. Se obtienen 800ml de líquido hemático mediante pericardiocentesis.

En la citología pericárdica identifica linfoma de alto grado primario de cavidades.

El paciente inició tratamiento quimioterápico. Realizó tres ciclos, que suspendió por mala tolerancia y complicaciones secundarias a los mismos. Posteriormente consulta por aparición de lesiones dérmicas en miembros inferiores siendo diagnosticado por biopsia de Sarcoma de Kaposi.

El paciente actualmente se encuentra en seguimiento por Unidad de Cuidados Paliativos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

En el estudio etiológico de derrame pericárdico son varias las entidades a tener en cuenta como causantes de esta patología. Podemos encontrar derrame de causa infecciosa, metabólica, traumática, originados por enfermedades vasculares del tejido conectivo, enfermedades de estructuras próximas y neoplasias (1,2).

Dentro de los derrames pericárdicos asociados o debidos a neoplasias en el diagnóstico diferencial fundamental deben incluirse:

- Linfoma difuso de células B grandes (DLBCL).
- Linfoma de Burkitt, que puede presentarse con derrame linfomatoso.
- Linfoma anaplásico de células grandes.
- Linfoma asociado a ptothorax (1,5).

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

El linfoma primario de cavidades es un linfoma de células B grandes localizado en las cavidades corporales, produciendo derrame linfomatoso pleural, peritoneal y pericárdico, sin masa tumoral sólida detectable. Aparece con mayor frecuencia en pacientes con virus de inmunodeficiencia adquirida (VIH), siendo uno de los linfomas menos comunes de los relacionados con el VIH (constituyendo menos del 1-4% de los casos). Se asocia en ocasiones al Sarcoma de Kaposi. El virus herpes humano-8 (VHH-8) parece ser el causante de la enfermedad, y en muchos pacientes existe coinfección por Virus Epstein Barr (VEB) (1,2). Las células malignas contienen, con mucha frecuencia,

material genómico viral, aunque se desconoce la relación entre la infección por dichos virus y el desarrollo o promoción del crecimiento tumoral. Estudios apuntan a que el genoma del virus en cuestión guardaría una homología con los genes humanos involucrados en la regulación del ciclo celular (apoptosis, citoquinas, inmunomodulación). Esto unido al estado de inmunodeficiencia de los pacientes origina un estado proinflamatorio que ocasiona la proliferación linfocítica, migración celular y angiogénesis contribuyendo a la linfogénesis del linfoma.

Se distinguen distintas entidades:

- Derrame linfomatoso primario clásico, donde el clon tumoral es infectado por el VHH-8, agente etiológico del Sarcoma de Kaposi, y puede estar coinfectado por el VEB. -Piotórax asociado al linfoma, en el que el clon tumoral está infectado por el VEB pero carece del VHH-8 (2)

Los síntomas dependen de la extensión y distribución del líquido. En la presentación clásica se origina en superficies serosas (pleura 60-90%, pericardio 30%, peritoneo 30-60%), pero también en espacios articulares y raramente meninges (1,2).

El diagnóstico se realiza mediante citología y citometría del fluido (5).

En cuanto al tratamiento el pilar fundamental es un control de su infección VIH, a través de la terapia antirretroviral. Las guías de tratamiento no están bien definidas, se aboga por una quimioterapia sistémica, siendo el esquema de ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona el más utilizado. En pacientes con derrames serosos el uso de metotrexate es controvertido debido al aumento de toxicidad (el metotrexato se conserva en el derrame y se libera lentamente aumentando su vida media) (3).

Tiene un comportamiento extremadamente agresivo y curso clínico y pronóstico infausto (3,4).

CONCLUSIÓN:

El linfoma primario de cavidades es una entidad rara que constituye una entidad aparte entre los linfomas no Hodgking (LNH) primarios (1).

La incidencia es mayor en pacientes VIH seropositivos asociados a VHH-8 positivo.

Son linfomas agresivos de difícil diagnóstico que sumado al estado de inmunodeficiencia de los pacientes y el deterioro clínico confiere un pronóstico ominoso (4)

No existe un tratamiento estandarizado, el tratamiento de elección se basa en esquema de quimioterapia intensiva junto con terapia antirretroviral (3,4).

El linfoma de cavidades se asocia a estados inmunocomprometidos, se diagnostica mediante citología, el tratamiento no está claro y el pronóstico es muy desfavorable (5).

BIBLIOGRAFÍA:

1. Rodríguez Salazar, M. J., Raya Sánchez, J. M., Rodríguez Sánchez, R., Alonso Socas, M. M., Brito Barroso, M. L., & Hernández Nieto, L. (2004, April). Linfoma primario de cavidades asociado a infección por VIH: características clínico-biológicas en tres pacientes diagnosticados en un mismo centro. In *Anales de medicina interna* (Vol. 21, No. 4, pp. 27-30).
2. Ascoli V, Lo-Coco F. Body cavity lymphoma. *Curr Opin Pulm Med*. 2002 Jul;8(4):317-22. doi: 10.1097/00063198-200207000-00013. PMID: 12055396
3. Boulanger, E., Daniel, M.T., Agbalika, F. & Oksenhendler, E. (2003) Combined chemotherapy including high-dose methotrexate in KSHV/HHV8-associated primary effusion lymphoma. *American Journal of Hematology*, 73, 143–148.
4. Abino, JF, Cadranel, J., Chevret, S. & Oksenhendler, E. (2005) Factores pronósticos y resultado de Linfoma de efusión primario asociado al virus del herpes humano 8 en pacientes con sida. *Revista de Oncología Clínica*, 23, 4372 – 4380.
5. Milanesio M, Sánchez AV, Guanchiale L, Kaplan RL. Linfoma primario de las efusiones con afectación extracavitaria multisistémica en HIV negativo diagnosticado mediante autopsia. *Rev Fac Cien Med Univ Nac Cordoba*. 2021 Dec 28;78(4):391-394. Spanish. doi: 10.31053/1853.0605.v78.n4.32945. PMID: 34962734; PMCID: PMC8765377.

ENFERMEDAD DE MOGAD. MIELITIS CERVICAL AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS ANTI-GLICOPROTEÍNA DE LA MIELINA DEL OLIGODENDROCITO (MOG).

Ortega Collazos, Eduardo; Morales Bacas, Elena

Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres. Servicio de Medicina Interna.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Paciente mujer de 20 años de edad, que como antecedentes personales de interés presenta un déficit de proteína C y es fumadora de aproximadamente medio paquete de tabaco diario. Entre los antecedentes familiares destaca una hermana con déficit de proteína C, abortos de repetición e ictus isquémico/accidente isquémico transitorio a los 28 años de edad. Madre de 59 años diagnosticada de deterioro cognitivo tipo Enfermedad de Alzheimer. No realiza ningún tratamiento farmacológico crónico.

La paciente acude a Urgencias refiriendo la siguiente clínica: desde hace aproximadamente 1 mes, cuadro de parestias desde la región cervical del lado derecho hacia el miembro superior derecho, que ha ido empeorando progresivamente hasta asociar debilidad de predominio distal. Desde hace 2 semanas en el momento de la consulta, dice presentar además una clínica similar a la ya descrita en el miembro superior izquierdo y ambos miembros inferiores, donde inicialmente notó disestesias distales que progresaron hasta proximal asociando en el momento actual hipoestesia franca en las cuatro extremidades así como sensación de pesadez y torpeza en el miembro superior izquierdo (de menor intensidad que en la mano derecha). En el momento de la consulta niega debilidad en miembros inferiores aunque sí refiere dificultad para la deambulaci3n por disestesias intensas en ambos pies. Niega alteraci3n de esfínteres y no presenta otra sintomatología neurológica asociada, tampoco sistémica.

En la exploraci3n clínica al ingreso la paciente presentaba una hipoestesia tactoalgésica desde nivel T4-T5, siendo más intensa y asociándose a disestesias a nivel distal de ambos miembros inferiores, así como un déficit de fuerza leve en las cuatro extremidades siendo mucho más marcado en la mano derecha, la cual vence gravedad pero no contra resistencia (3/5 en el balance muscular de la mano derecha, resto de grupos musculares 4/5). El resto de exploraci3n física y neurológica fue normal, así como el análisis de sangre que incluyó hemograma, coagulaci3n y bioquímica.

Se solicitó una tomografía computarizada de cráneo en Urgencias donde no se observó ningún hallazgo patológico y a continuaci3n una resonancia magnética de columna cervical urgente (figuras 1, 2 y 3) donde se informaba lo siguiente: “lesión intramedular levemente expansiva de 15 milímetros de longitud a la altura de la vértebra C2 y de localizaci3n central con afectaci3n de la práctica totalidad de la médula en el eje transversal, sin evidencia de otras lesiones en el segmento cervical estudiado. Hallazgos compatibles con mielopatía de segmento corto, de etiología inespecífica, probablemente desmielinizante, a correlacionar con antecedentes clínicos de la paciente y resonancia magnética cerebral programada.

Se realizó a la paciente una punción lumbar para extracci3n y análisis del líquido cefalorraquídeo, en el cual se solicitó bioquímica, microbiología (panel sindrómico, estudio de presencia de bandas oligoclonales para estudio de esclerosis múltiple, las cuales también se solicitaron en análisis de sangre, virus neurotropos, tinci3n de Gram y cultivo del líquido). La bioquímica y el análisis

microbiológico del líquido fueron normales y la presencia de bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo y suero negativa.

Una vez ingresada la paciente en la planta de hospitalización, se solicitaron también un análisis serológico (que fue negativo) y la presencia de autoanticuerpos anti-aquaporina 4 y anti-MOG.

Se realizó también de manera programada durante el ingreso una resonancia magnética cerebral para descartar la presencia de lesiones desmielinizantes, donde no se observó ningún hallazgo patológico. A la espera únicamente de los resultados del análisis de autoinmunidad, se inició tratamiento empírico con corticoides a dosis elevadas (metilprednisolona 1 gramo por vía intravenosa cada 24 horas) durante 5 días que la paciente finalizó sin mejoría clínica significativa e incluso algo de empeoramiento, por lo que se decidió tras algunos días de evolución iniciar un segundo ciclo de corticoterapia por vía intravenosa a altas dosis durante 3 días. En el transcurso del ingreso recibimos los resultados del análisis de autoinmunidad, obteniendo unos niveles de anticuerpos anti-MOG positivos a título bajo (1/10). Ante la ausencia de mejoría clínica de la paciente tras los dos ciclos de corticoterapia y conociendo a el diagnóstico, se decide iniciar tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas durante 5 días, previo análisis de déficit de IgA que contraindicaría dicho tratamiento, el cual fue negativo.

Se solicitó una resonancia magnética cervical de control donde persistía una lesión hiperintensa en secuencias de T R largo, isointensa en secuencias T1 con el parénquima medular, observándose la ausencia de realce tras el contraste. No se observaron lesiones de nueva aparición.

Tras el tratamiento con inmunoglobulinas se objetiva cierta mejoría clínica, presentando al alta una paresia que vence gravedad contra resistencia 4/5 a nivel proximal en ambos miembros superiores, 3/5 en la flexo-extensión de ambas manos y abducción de los dedos de la mano izquierda, 2/5 en la abducción de los dedos de la mano derecha. Fuerza en miembros inferiores prácticamente normal junto con disestesias en el miembro superior izquierdo e hipoestesia en miembro superior derecho con prácticamente anestesia total de la mano derecha. La exploración de la marcha fue normal.

Al alta se solicitó el traslado de la paciente a un centro específico de rehabilitación neurológica con cita para revisión en consultas externas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

El principal diagnóstico diferencial que debemos tener en cuenta en esta enfermedad es la neuromielitis óptica (NMO) y su espectro (NMOSD). Sin embargo, existen múltiples diagnósticos diferenciales a tener en cuenta: enfermedades inflamatorias autoinmunes no NMO (encefalomielitis diseminada aguda [ADEM], esclerosis múltiple [EM], etc.), enfermedades autoinmunes sistémicas (lupus eritematoso sistémico [LES], síndrome de Sjögren, sarcoidosis, etc.), infecciosas y parainfecciosas (virus, bacterias, parásitos), paraneoplásicas (principalmente secundario al anticuerpo CRMP-5), neoplásicas (astrocitoma, ependimoma, metástasis intramedulares, etc.), metabólicas (déficits de vitamina B12 o cobre), vasculares (infarto o fístulas durales), entre otras.

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

El MOGAD es una enfermedad desmielinizante asociada a la presencia del anticuerpo anti-glicoproteína de la mielina del oligodendrocito (MOG). Definida en los últimos años, incluye síndromes clínico-radiológicos característicos y reconocibles que ocurren en personas que tienen estos anticuerpos. Los síntomas asociados pueden ocurrir en forma de episodios aislados o en forma de recaídas y se pueden confundir con los síntomas de la esclerosis múltiple o la neuromielitis óptica. En estos criterios se definen seis síndromes clínicos principales (neuritis óptica, mielitis transversa, encefalomiелitis diseminada aguda, déficit cerebral monofocal o polifocal, déficit troncoencefálico o cerebeloso y encefalitis cerebral cortical), que son los que identifican a qué paciente se le debe analizar la presencia de los anticuerpos MOG, definen la técnica que se debe usar para su determinación y, si el resultado es de anti-MOG “claramente positivo”, permite establecer el diagnóstico de MOGAD. Si el resultado es de “positivo débil”, entonces se requiere el cumplimiento de unas características clínico-radiológicas adicionales para establecerlo, recogido en la bibliografía referida al final del presente texto para más profundización.

En cuanto al tratamiento, de manera aguda los pacientes pueden evolucionar favorablemente con corticoesteroides a altas dosis e inmunoglobulinas por vía intravenosa. También se podrían llegar a utilizar inmunosupresores por vía oral como la Azatioprina o el Micofenolato, así como la Prednisona también por vía oral.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Diagnosis of myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease: International MOGAD Panel proposed criteria. Banwell B, Bennett JL, Marignier R, Kim HJ, Brilot F, Flanagan EP, Ramanathan S, Waters P, Tenembaum S, Graves JS, Chitnis T, Brandt AU, Hemingway C, Neuteboom R, Pandit L, Reindl M, Saiz A, Sato DK, Rostasy K, Paul F, Pittock SJ, Fujihara K, Palace J. *Lancet Neurol*. 2023 Jan 24:S1474-4422(22)00431-8. doi: 10.1016/S1474-4422(22)00431-8.
2. Sechi E, Cacciaguerra L, Chen JJ, Mariotto S, Fadda G, Dinoto A, Lopez-Chiriboga AS, Pittock SJ and Flanagan EP (2022) Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Antibody-Associated Disease (MOGAD): A Review of Clinical and MRI Features, Diagnosis, and Management. *Front. Neurol*. 13:885218. doi: 10.3389/fneur.2022.885218
3. Reindl M, Waters P. Myelin oligodendrocyte glycoprotein antibodies in neurological disease. *Nat Rev Neurol* 2019; 15:89.