



Certamen de

Casos

Clínicos
para

Médicos

Internos

Residentes



COLEGIO OFICIAL DE
Médicos
de Navarra



COLEGIO OFICIAL DE

Médicos
de Navarra



Título: X Certamen de Casos Clínicos para Médicos Internos Residentes.
Maqueta: Gráficas Pamplona.
Portada: Gráficas Pamplona.
Imagen de portada: Microscopio de Santiago Ramón y Cajal.
Modelo óptico monocular de 3 objetivos.
Zeiss - Jena. N° de serie 11237.

**Colegio
de Médicos
de Navarra:** Avda. Baja Navarra, 47
31002 Pamplona
Tfno. 948 22 60 93 • Fax 948 22 65 28
prensa@medena.es
www.colegiodemedicos.es

I.S.B.N.: 978-84-09-64487-2

© Reservados todos los derechos de edición.
© Queda prohibida la reproducción total o parcial de esta obra por cualquier medio o procedimiento.

**X Certamen
de Casos Clínicos
para
Médicos Internos
Residentes**

Índice

PRESENTACIÓN ORAL. PREMIADOS..... 17

Primer premio

**MIOTOMÍA ENDOSCÓPICA PERORAL (POEM):
UN TRATAMIENTO NOVEDOSO Y EFECTIVO EN
LA ACALASIA PEDIÁTRICA..... 18**

Julio César Moreno Alfonso.

Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Navarra (HUN).

Supervisión clínica: Albéniz Arbizu E.

Segundo premio

**MIOSITIS INFLAMATORIA AGUDA/SÍNDROME DE
MIASTENIA GRAVIS LIKE POR TOXICIDAD GRADO
4 A LA INMUNOTERAPIA: EL ÉXITO DEL TRABAJO
MULTIDISCIPLINAR E INTERHOSPITALARIO..... 30**

Marina Planelles Ripoll.

Oncología Médica. Hospital Universitario de Navarra (HUN).

Varga López E.

Supervisión clínica: Castillo Andueza A, Les Bujanda I.

Tercer premio

**MASA FACIAL INFANTIL. UN RETO DIAGNÓSTICO
Y TERAPÉUTICO..... 40**

Miriam Vicente Ruiz.

Cirugía Plástica, Estética y Reparadora. Clínica Universidad de Navarra (CUN).

Henares Chavarino A.A., Arroyo Pérez I., Moreno Mugiro N.

Supervisión clínica: Hontanilla Calatayud B.

PRESENTACIÓN PÓSTER. GANADORA..... 50

**NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA TRAS TOMA DE
IBUPROFENO: MANEJO Y COMPLICACIONES..... 50**

Inés Oteiza Rius.

Dermatología. Clínica Universidad de Navarra (CUN).

Morelló Vicente A., Gómez González E.M., Carrera Gabilondo A.

Supervisión clínica: España Alonso A.

PRESENTACIÓN ORAL. FINALISTAS..... 61

**CÓDIGO MINOCA: CARDIOMIOPATÍA DE ESTRÉS
SECUNDARIA A SANGRADO POSTPARTO MASIVO..... 62**

César Urtasun Iriarte.

Radiodiagnóstico. Clínica Universidad de Navarra (CUN).

Barrio Piqueras M., Larrea Iñarra A., Parreño Benito J.

Supervisión clínica: Ezponda Casajús A.

**INHIBIDORES DE LA VÍA MTOR COMO
TRATAMIENTO DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR
SEVERA SECUNDARIA A
LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS ASOCIADA A
ESCLEROSIS TUBEROSA:
A PROPÓSITO DE UN CASO.....73**

Ander Larrea Iñarra.

Cardiología. Clínica Universidad de Navarra (CUN).

Parreño Benito J., Pueyo Villoslada J.

Supervisión clínica: Gavira Gómez J.J.

PRESENTACIÓN PÓSTER. SELECCIONADOS..... 85

**MANEJO MULTIDISCIPLINAR EN UN CASO DE
SARCOMA FIBROBLÁSTICO MIXOINFLAMATORIO:
MÁS ALLÁ DE LA AMPUTACIÓN..... 86**

Iñigo Arroyo Pérez.

Cirugía Plástica, Estética y Reparadora. Clínica Universidad de Navarra (CUN).

Vicente Ruiz M., Henares Chavarino A.A., Moreno Muguiro N.

Supervisión clínica: Aubá Guedea C.

ARTROPATÍA DE CHARCOT.98

Alba Edo Olucha.

Cirugía Ortopédica y Traumatología.

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Supervisión clínica: D'Arrigo Azzarelli A.F.

**PARÁLISIS SUPRANUCLEAR DE LA MIRADA
VERTICAL Y TRASTORNOS DE SUEÑO ASOCIADOS
A ENCEFALITIS ANTI-MA.
A PROPÓSITO DE UN CASO.....109**

Christian Espinoza-Vinces.

Neurología. Clínica Universidad de Navarra (CUN).

Urtasun-Galmes S., Arango-Quintero P., Avilés-Olmos I.

**ESCOMBROIDOSIS. INTOXICACIÓN ALIMENTARIA
FRECUENTE EN NUESTRO ENTORNO. 120**

Jon Ander Gil.

Medicina de Familia y Comunitaria. Centro de Salud Estella/Hospital García Orcoyen.

Epelde Epelde L.

**DERMATOMIOSITIS PARANEoplÁSICA COMO
PRESENTACIÓN DE LINFOMA DE LA ZONA
MARGINAL..... 126**

Elisa María Gómez González.

Dermatología. Clínica Universidad de Navarra (CUN).

Morelló Vicente A., Oteiza Rius I., Marcos Muñagorri D.

Supervisión clínica: *Rodríguez Garijo N.*

**EL PAPEL DE LA CIRUGÍA PLÁSTICA EN EL MANEJO
QUIRÚRGICO DE LA ENDOMETRIOSIS UMBILICAL..... 136**

Blanca Gómez Romero.

Cirugía Plástica, Estética y Reparadora. Clínica Universidad de Navarra (CUN).

Vicente Ruiz M., Henares Chavarino A.A., Arroyo Pérez I.

Supervisión clínica: *Bazán Álvarez A.L.*

**RINOPLASTIA RECONSTRUCTIVA DE PUNTA PARA
COLAPSO ALAR YATRÓGENO EN LA INFANCIA.
A PROPÓSITO DE UN CASO..... 144**

Ángel Andrés Henares Chavarino.

Cirugía Plástica, Estética y Reparadora. Clínica Universidad de Navarra (CUN).

Vicente Ruiz M., Arroyo Pérez I. y Moreno Muguiro N.

Supervisión clínica: *Bazán Álvarez A.L.*

**PANUVEITIS POR FUSARIUM SOLANI
POSTRANSPLANTE ALOGÉNICO EN PACIENTE CON
LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA. 157**

Jorge Illarramendi Esteban.

Hematología. Hospital Universitarios de Navarra (HUN).

Aldea García de Vicuña A., Gabaldón Limas G., Armesto Aguado L.

Supervisión clínica: *Zudaire Ripa M.T.*

**REHABILITACIÓN DEL ICTUS INFANTIL:
UN RETO TERAPÉUTICO..... 167**

Amaia Martínez de Eulate Cía.

Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario de Navarra (HUN).

Bazán Legasa A., López Equiza D., Llorenç Piñol Ibarz R.

Supervisión clínica: *Ramírez Perdomo D.P.*

**TRATAMIENTO DE LA TUBEROSIDAD MAMARIA
EN ADOLESCENTES. A PROPÓSITO DE UN CASO..... 176**

Naroa Moreno Muguero.

Cirugía Plástica, Estética y Reparadora. Clínica Universidad de Navarra (CUN).

Vicente Ruiz M., Henares Chavarino A.A., Arroyo Pérez I.

Supervisión clínica: Bazán Álvarez A.L.

**EL VALOR DE LOS SUPLEMENTOS NUTRICIONALES
EN VARONES:**

¿Y SI NO TODA ALOPECIA ES ANDROGENÉTICA?190

Ana Morelló Vicente.

Dermatología. Clínica Universidad de Navarra (CUN).

Oteiza Rius I., Gómez González E.M., Marcos Muñagorri D.

Supervisión clínica: Rodríguez Garijo N.

ADALIMUMAB Y CEFALEA POSTCOVID, ¿SINUSITIS?.....198

Maite Odriozola Garmendia.

Cardiología. Hospital Universitario de Navarra (HUN).

**PRURITO CRÓNICO: LA IMPORTANCIA DE UN
BUEN DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL 205**

Lucía Parrado Gil.

Alergología. Clínica Universidad de Navarra (CUN).

Sánchez Fernández S., Calvo Alonso A., Bodero Sánchez J.M.

Supervisión clínica: D'Amelio Garófalo C.M.

**ACTINOMICOSIS ABDOMINAL SIMULANDO
RECAÍDA TUMORAL METASTÁSICA A NIVEL
ABDOMINAL DE ADENOCARCINOMA DE RECTO;
EVITANDO UNA PRIMERA LÍNEA DE
QUIMIOTERAPIA PALIATIVA..... 215**

Estrella Varga López.

Oncología Médica. Hospital Universitario de Navarra (HUN).

Piedra Roset P.

Supervisión clínica: Delgado Ruiz M., Moreno García E.

NOMENCLATOR.....223

Nuestro agradecimiento a los coordinadores de este IX Certamen de Casos Clínicos y miembros del Jurado, por su labor en el estudio y selección de los casos:

Dr. Jean Louis Clint.

Médico de Familia. Urgencias
extrahospitalarias-UVI Móvil.

Dra. Chenhui Chen.

Geriatría. Hospital Universitario de Navarra
(HUN). Vocal de Médicos Jóvenes y Promoción
de Empleo del Colegio de Médicos de Navarra.

Dra. M^a del Carmen Martínez Velasco.

Medicina Interna. Hospital García Orcoyen
(Estella).

Dra. Coro Miranda Murua.

Cirugía. Hospital Universitario de Navarra
(HUN).

Dr. Tomás Rubio Vela.

Medicina Interna. Hospital Universitario de
Navarra (HUN). Vicepresidente primero del
Colegio de Médicos de Navarra.

Prólogo

Es una gran satisfacción presentar esta nueva edición del libro que compila los casos ganadores y finalistas del X Certamen de Casos Clínicos para Médicos Internos Residentes en Navarra. Este certamen, que ya cumple una década, se ha convertido en un referente de excelencia y dedicación en nuestra comunidad médica, destacando el talento y esfuerzo de nuestros jóvenes profesionales.

Quiero expresar mi más sincero agradecimiento a todos los participantes porque cada uno de estos casos no solo representan un logro individual, sino que también reflejan el compromiso colectivo por mejorar constantemente la práctica médica en beneficio de nuestros pacientes. En esta edición, una vez más, los médicos internos residentes de Navarra han demostrado un nivel sobresaliente de competencia y compromiso. Su labor, a menudo marcada por largas horas de estudio y práctica clínica, es fundamental para el progreso y la innovación en nuestra práctica médica diaria. Los casos clínicos aquí recopilados son testimonio de su habilidad para enfrentar y resolver complejos desafíos médicos, contribuyendo significativamente a la mejora de nuestra atención sanitaria.

Asimismo, mi más profundo reconocimiento al jurado, cuyo esfuerzo y dedicación han sido cruciales para la selección de los mejores casos. La tarea de evaluar y valorar cada uno de los trabajos presentados no es fácil, y su compromiso con la excelencia garantiza que este certamen mantenga su alto estándar de calidad año tras año.

Que este libro no solo sirva como un recurso valioso para la comunidad médica, sino también como fuente de inspiración para todos los que tienen el privilegio de dedicarse a esta noble profesión. Sigamos trabajando juntos para avanzar en el conocimiento y la práctica médica, siempre en beneficio de nuestros pacientes.

Rafael Teijeira Álvarez
Presidente del Colegio de Médicos de Navarra (COMNA)





**CASOS
CLÍNICOS
PREMIADOS**

X Certamen de
Casos
Clínicos
para
Médicos
Internos
Residentes ▲

Presentación Oral
Primer Premio

MIOTOMÍA ENDOSCÓPICA PERORAL (POEM): UN TRATAMIENTO NOVEDOSO Y EFECTIVO EN LA ACALASIA PEDIÁTRICA

Autor: _____

Julio César Moreno Alfonso

Especialidad: _____

Cirugía Pediátrica

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Supervisión clínica: _____

Albéniz Arbizu E.



RESUMEN

La acalasia es una enfermedad infrecuente en la población pediátrica, caracterizada por la ausencia de relajación del esfínter esofágico inferior. Su presentación clínica es variada, lo que a menudo conlleva dificultades diagnósticas. Actualmente, existen diversas posibilidades terapéuticas, incluyendo opciones farmacológicas, endoscópicas y quirúrgicas; siendo la dilatación neumática y la miotomía laparoscópica los procedimientos preferidos para su tratamiento. Más recientemente, se ha descrito la miotomía endoscópica peroral (POEM), como una alternativa novedosa y prometedora en el tratamiento de la acalasia. Se presenta el caso de un varón de 12 años valorado inicialmente por dolor torácico y con desarrollo progresivo de disfagia, en quien finalmente se estableció el diagnóstico de acalasia tipo II y se procedió al tratamiento exitoso mediante POEM. Esta técnica podría ser una alternativa mínimamente invasiva, segura y efectiva en el tratamiento de la acalasia pediátrica, aunque es preciso evaluar sus resultados a largo plazo.

PALABRAS CLAVE

Acalasia del esófago, miotomía, POEM, manometría, pediatría.

INTRODUCCIÓN

La acalasia es una enfermedad infrecuente, con una incidencia de 0,1 por cada 100.000 habitantes (1). Se caracteriza por la falta de relajación del esfínter esofágico inferior (EEI) y la presencia de dismotilidad esofágica, cuya etiología aún se desconoce, aunque se postula que su fisiopatología primaria está relacionada con la pérdida de células ganglionares en el segmento distal del esófago (2). Su presentación clínica es variada, especialmente en pediatría, lo que a menudo conlleva dificultades en su identificación y un diagnóstico tardío.

Aunque existen varias alternativas terapéuticas, incluyendo opciones farmacológicas, endoscópicas y quirúrgicas, en la actualidad los procedimientos preferidos para tratar la acalasia son la dilatación neumática y la miotomía laparoscópica, según la técnica descrita por Heller en 1913 (3). Más recientemente, en 2010, se introdujo la miotomía endoscópica peroral

(POEM, del inglés *peroral endoscopic myotomy*) como una opción de tratamiento endoscópico para la acalasia (4). Varios estudios han confirmado la seguridad y eficacia de la POEM en adultos. Datos recientes sugieren que la POEM también puede ser un tratamiento eficaz en niños y adolescentes, aunque la evidencia sobre sus resultados a largo plazo en este grupo poblacional es limitada (1,2,5).

Se presenta el caso de un varón de 12 años con acalasia que fue tratado con éxito mediante miotomía endoscópica peroral, analizando sus posibles implicaciones terapéuticas a largo plazo. Hasta donde tenemos conocimiento, este es el primer caso pediátrico tratado con esta técnica en España.

CASO CLÍNICO

Varón de 12 años, sin antecedentes patológicos conocidos, derivado para realización de esofagogastroduodenoscopia por sospecha de acalasia. El paciente había sido valorado por Cardiología cinco meses atrás por un cuadro clínico de un año de evolución consistente en episodios mensuales autolimitados de dolor centrotorácico opresivo en reposo, de unos 10 minutos de duración y sin clínica asociada; por lo que se realizó un electrocardiograma y exploración física cardiológica, que fueron normales.

Tres meses después de la valoración por Cardiología, fue derivado a Urgencias por un cuadro de dos meses de evolución consistente en disfagia para sólidos y ocasionalmente para líquidos, el paciente refería que aunque ingería sin dificultad notaba que los alimentos se detenían en la región torácica sin llegar al estómago. En Urgencias se realizó un examen físico minucioso, radiografía de tórax y un electrocardiograma durante el episodio de dolor, que fueron normales. Sin embargo, un tránsito esofágico mostró un esófago ligeramente dilatado con retención y acúmulo de contraste en la luz esofágica, con afilamiento de la porción distal de la columna de contraste y ausencia de paso a través de la unión gastroesofágica, en relación con posible acalasia (Figura 1). Con esta sospecha diagnóstica, fue derivado a nuestra consulta para la realización de una esofagogastroduodenoscopia. El estudio endoscópico visualizó un esófago con surcos longitudinales de carácter dinámico que desaparecían con la insuflación, sin identificar otras anomalías (Figura 2). Se tomaron biopsias de la mucosa esofágica, que informaron congestión vascular sin infiltración eosinofílica ni otras alteraciones.

Posteriormente, se realizó una manometría esofágica de alta resolución que identificó un 100% de degluciones con presurización pan-esofágica y aclaramiento inadecuado del bolo, una presión basal media de la unión gastroesofágica de 48 mmHg y mediana de índice de relajación en 4 segundos de 32 mmHg, todo ello sugestivo de acalasia tipo II (Figura 3). Con el diagnóstico clínico, radiológico y manométrico de acalasia tipo II, se volvió a interrogar al paciente con una anamnesis dirigida. Analizando su sintomatología en los últimos años, refería que siempre había tardado mucho en comer debido a disfagia que compensaba con la ingesta abundante de líquidos, de la que ha sido consciente este último año por el empeoramiento y el dolor torácico, mencionaba además que desde hace tres semanas dormía con la cabecera elevada o en sedestación debido a sialorrea que interrumpía el sueño. Tras reunión multidisciplinar y discusión de las opciones terapéuticas disponibles, se consensó realizar una miotomía endoscópica peroral.

El procedimiento se realizó bajo anestesia general e intubación orotraqueal, mediante un gastroscopio de 9,2 mm con canal de trabajo de 2,8 mm identificando un esófago dilatado, tortuoso y discretamente sigmoide, con múltiples surcos mucosos, secundario a acalasia. Mediante instrumentación endoscópica a través del canal de trabajo del gastroscopio, se inyectó azul de metileno diluido en la pared posterior del esófago para crear un habón submucoso sobre el que se realizó una incisión en la mucosa esofágica a 10 cm del cardias. A través de esta mucosotomía se accedió al espacio submucoso y mediante disección roma y con energía monopolar, se creó un túnel submucoso de 11 cm (8 cm en esófago y 3 cm en estómago). Posteriormente se llevó a cabo una sección muscular de 4 cm en esófago y 2 cm en estómago, realizando miotomía de la capa circular interna engrosada durante unos centímetros y miotomía de pared completa desde el cardias.

El cierre de la mucosotomía se realizó con 6 clips (Figura 4). El procedimiento duró 65 minutos, transcurrió sin incidencias y el paciente permaneció a dieta absoluta, durante 24 horas, tras lo cual toleró líquidos y a las 48 horas de la intervención inició dieta triturada. Desde el primer día postoperatorio, el paciente refirió mejoría de la sialorrea y del patrón de sueño, aunque con ligera disfagia, pero sin dolor y una exploración física normal. Al cuarto día postoperatorio, fue dado de alta sin complicaciones, con dieta triturada durante dos semanas y posteriormente inició dieta normal.

Este trabajo se ha desarrollado según la normativa vigente para la investigación y publicación de trabajos científicos en seres humanos y se ha realizado siguiendo los lineamientos de las guías CARE (*The CARE Guidelines: Consensus-based Clinical Case Reporting Guideline Development*).

Doce meses después de la intervención se encuentra bien, con ligeras molestias al ingerir grandes trozos de carne, pero sin dolor torácico ni sialorrea, la sintomatología nocturna ha desaparecido y presenta ganancia ponderal adecuada.

DISCUSIÓN

La acalasia es un trastorno motor del esófago infrecuente en pediatría y de difícil diagnóstico, debido a que tiene un inicio insidioso con muchas características subclínicas que preceden el diagnóstico definitivo (2). Hasta un 46% de los pacientes son diagnosticados de reflujo gastroesofágico y tratados como tal, a menudo durante años, antes de llegar al diagnóstico definitivo de acalasia (2). Los síntomas más frecuentes son vómitos (80%), disfagia (75%), pérdida de peso y dolor torácico (45%) (6). En nuestro caso la principal sintomatología fue el dolor torácico, apareciendo posteriormente la disfagia, lo cual condicionó el retraso diagnóstico; esto en parte se debe a la incapacidad de los niños para expresar y focalizar adecuadamente sus síntomas y distinguir la asociación de la clínica con la deglución.

El estudio diagnóstico de la acalasia se realiza mediante endoscopia digestiva, tránsito gastrointestinal superior y manometría esofágica. Mientras que las dos últimas a menudo establecen claramente el diagnóstico, la endoscopia identificará estenosis relacionada con el reflujo u otras patologías esofágicas. La manometría esofágica de alta resolución se ha convertido en la prueba de elección para diagnosticar los trastornos de la motilidad esofágica gracias a que brinda información detallada de las presiones estáticas y funcionales en toda la longitud esofágica (7). En nuestro caso, el estudio radiológico era muy sugestivo debido al característico afilamiento en la unión esofagogástrica (signo del "pico de pájaro"), no obstante, la manometría ha permitido confirmar el diagnóstico, además de clasificarlo en uno de los tres tipos de acalasia de acuerdo a la clasificación de Chicago 4.0 (7). En la acalasia tipo II, como la del paciente presentado, la manometría muestra una mediana de presión integrada de relajación aumentada con peristaltismo fallido y presurización pan-esofágica en $\geq 20\%$ de las degluciones.

Actualmente existen diferentes alternativas terapéuticas para la acalasia pediátrica, principalmente la miotomía de Heller, dilatación neumática, inyección esofágica de toxina botulínica y la POEM (2). En pacientes con acalasia en estadio terminal, puede ser necesaria la esofagectomía parcial

o total, con la necesidad de gastroplastia o coloplastias. Este procedimiento asocia una mortalidad del 2%. Afortunadamente, la acalasia terminal es sumamente rara en pediatría. Las opciones farmacológicas, como los bloqueantes de los canales de calcio, rara vez se utilizan en la población infantil debido a su eficacia limitada en el tiempo y a sus posibles efectos secundarios (6). En pediatría, la miotomía laparoscópica y la dilatación neumática son las modalidades de tratamiento preferidas (5).

La dilatación neumática endoscópica es una modalidad terapéutica aceptada, particularmente en pacientes que no son candidatos quirúrgicos óptimos. Su principal atractivo podría ser una baja tasa de complicaciones y amplia disponibilidad, aunque su principal desventaja es que suelen ser necesarias múltiples dilataciones para resolver los síntomas, con una eficacia del 50% al año del procedimiento, con lo cual su efectividad a largo plazo es inferior a la miotomía quirúrgica o endoscópica (2,6). Asimismo, la inyección de toxina botulínica en el EEI es una opción, especialmente para niños que no son candidatos a dilataciones repetidas o a cirugía. La toxina relaja el EEI y se asocia a mínimas complicaciones, sin embargo, la dosis y frecuencia de la inyección no está claramente establecida en pediatría, y casi el 50% de los pacientes precisarán una segunda inyección en los siguientes 7 meses para mantener la respuesta, debido a su mecanismo de acción tiempo-dependiente (2). En cuanto a la miotomía de Heller laparoscópica, ésta se ha convertido en el tratamiento quirúrgico estándar de la acalasia en pediatría. Un estudio que comparó la eficacia de la dilatación endoscópica frente a la miotomía de Heller en el tratamiento de la acalasia en niños, demostró que la miotomía fue más efectiva que la dilatación (*Hazard Ratio* 3,9) y sin diferencia en la tasa de complicaciones (35% miotomía vs. 29% dilatación, $p=0,56$) (8). Esta superioridad puede entenderse porque hay una disección más completa de las fibras musculares del EEI en la miotomía de Heller y, por tanto, una mayor eficacia. Consideramos que esta efectividad y las ventajas del acceso endoscópico podrían converger en la POEM, en donde la mínima invasión del procedimiento endoscópico permite una sección muscular similar a la de la miotomía laparoscópica.

La miotomía peroral endoscópica como tratamiento de la acalasia ha sido introducida recientemente en pediatría como una alternativa a las terapias actuales, fundamentalmente a la miotomía de Heller laparoscópica, siguiendo el principio de la cirugía endoscópica transluminal a través de orificios naturales (NOTES, del inglés *natural orifice transluminal endoscopic surgery*). La técnica de la POEM fue descrita por primera vez por Inoue et al en 2010, en esta se emplea un acceso endoscópico a través del

esófago para realizar una mucosotomía longitudinal y un túnel submucoso más allá de la unión gastroesofágica y posteriormente la miotomía (4). Diversos estudios con una muestra representativa de niños con acalasia tratados mediante POEM han demostrado resolución de los síntomas en 91-100% de los casos, tras un seguimiento de hasta cinco años (2,5,9). Estos resultados son comparables, e incluso superiores, a la efectividad reportada de la miotomía de Heller (78%) y de la dilatación neumática (45%) a los tres años del procedimiento (5). Las complicaciones mayores, como la perforación esofágica, tras la POEM son <1%, con una incidencia de eventos adversos del 6-11% siendo la mayoría leves (1,2,9,10). Las principales complicaciones descritas son el neumotórax, neumomediastino y neumoperitoneo, con una tasa anecdótica de perforación esofágica (1). Otra cuestión que ha surgido con el empleo de esta técnica es la incidencia de reflujo gastroesofágico postoperatorio, que puede suceder entre el 13-27% de los casos (1,5,9). Recientemente, la introducción del dispositivo EndoFLIP® (*endoscopic functional lumen imaging probe*; Medtronic), una sonda que evalúa la distensibilidad esofágica y de la unión gastroesofágica, ha permitido la valoración intraoperatoria y en tiempo real de la efectividad del procedimiento y la competencia esfinteriana (2). Precisamente por su naturaleza endoscópica, la POEM es fácilmente combinable con el EndoFLIP®, lo cual podría tener impacto en la eficacia de la miotomía y la incidencia de reflujo post-POEM. También, la manometría esofágica de alta resolución ha mostrado buenos resultados como herramienta de apoyo durante la miotomía peroral (7). En nuestro caso, un año después de la miotomía endoscópica el paciente no ha presentado sintomatología de reflujo gastroesofágico. Otra de las ventajas de la POEM es que permite rescatar procedimientos quirúrgicos abiertos o laparoscópicos fallidos, basta realizar la miotomía endoscópica en una zona distinta de la circunferencia esofágica, evitando reintervenciones complejas. Además, la POEM no impide que, en el futuro, ante la reaparición de la sintomatología por recidiva de la acalasia o por reflujo gastroesofágico refractario al tratamiento médico, puedan realizarse procedimientos quirúrgicos adicionales como nuevas miotomías o cirugías antirreflujo.

La Sociedad Americana de Endoscopia y Gastroenterología, plantea que el paciente y el facultativo deben discutir las particularidades de cada caso para decidir el tratamiento que más beneficie al enfermo; si bien, la POEM podría convertirse en una potencial primera línea de tratamiento para la acalasia en pediatría en el futuro (6). Es necesario evaluar los resultados de la miotomía endoscópica para determinar su eficacia a largo plazo, al igual

que para la miotomía laparoscópica. El desarrollo de tratamientos preventivos es muy complejo en la acalasia, entre otras cosas porque los pacientes asintomáticos no pueden ser detectados. Actualmente, aún se necesita la implementación de un método objetivo para determinar los mejores candidatos para miotomía laparoscópica vs. POEM. Además, se requieren estudios con mayor muestra y seguimiento a largo plazo para evaluar si la respuesta de la miotomía endoscópica se mantiene en el tiempo así como la verdadera asociación con reflujo gastroesofágico. Aunque este reporte trata de un caso único, su documentación y seguimiento en el tiempo, así como su divulgación científica, podría enriquecer la literatura actual respecto a un tratamiento novedoso y efectivo en la acalasia pediátrica.

CONCLUSIÓN

La acalasia es un trastorno motor del esófago con sintomatología diversa en la población pediátrica. Actualmente, la técnica quirúrgica más empleada es la miotomía laparoscópica debido a su eficacia y mejores resultados respecto a otras técnicas como la dilatación neumática del esófago o la inyección de toxina botulínica. No obstante, la miotomía endoscópica peroral ha surgido como una alternativa mínimamente invasiva, segura y efectiva, con resultados comparables a los de la miotomía laparoscópica, por lo cual, podría considerarse una terapia de primera línea en centros con experiencia. El seguimiento a largo plazo es esencial, independientemente del tipo de miotomía realizada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Petrosyan M, Mostammand S, Shah AA, Darbari A, Kane TD. Per Oral Endoscopic Myotomy (POEM) for pediatric achalasia: Institutional experience and outcomes. *J Pediatr Surg.* 2022;57(11):728-35.
2. Tashiro J, Petrosyan M, Kane TD. Current management of pediatric achalasia. *Transl Gastroenterol Hepatol.* 2021; 6:33.
3. Heller E. Extramuköse Cardiaplastik beim chronischen Cardiospasmus mit Dilatation des Oesophagus. *Mitt Grenzgeb Med Chir.* 1914; 27:141-9.
4. Inoue H, Minami H, Kobayashi Y, Sato Y, Kaga M, Suzuki M, et al. Peroral endoscopic myotomy (POEM) for esophageal achalasia. *Endoscopy.* 2010;42(4):265-71.
5. Nabi Z, Ramchandani M, Basha J, Goud R, Darisetty S, Reddy DN. POEM Is a Durable Treatment in Children and Adolescents With Achalasia Cardia. *Front Pediatr.* 2022; 10:812201.
6. Güler S, Aksoy B, Öztan MO, Appak YÇ, Kahveci S, nbaşı Ş, et al. The Results of Pneumatic Balloon Dilatation Treatment in Children with Achalasia: A Single-Center Experience. *Turk J Gastroenterol.* 2023;34(9):968-74.
7. Waikar Y. High-resolution esophageal manometry in children. *Clin Exp Pediatr.* 2023;66(4):155-60.
8. Nicolas A, Aumar M, Tran LC, Tiret A, Duclaux-Loras R, Bridoux-Henno L, et al. Comparison of Endoscopic Dilatation and Heller's Myotomy for Treating Esophageal Achalasia in Children: A Multicenter Study. *J Pediatr.* 2022; 251:134-39.e2.
9. Hsu CT, Chen CC, Lee CT, Shieh TY, Wang HP, Wu MS, et al. Effect of peroral endoscopic myotomy on growth and esophageal motility for pediatric esophageal achalasia. *J Formos Med Assoc.* 2023; 50929-6646(23)00321-2.
10. Bi YW, Lei X, Ru N, Li LS, Wang NJ, Zhang B, et al. Per-oral endoscopic myotomy is safe and effective for pediatric patients with achalasia: A long-term follow-up study. *World J Gastroenterol.* 2023;29(22):3497-3507.

Figura 1.

Esogagograma que muestra un esófago ligeramente dilatado (**A, flecha**) y contracciones terciarias en la musculatura esofágica (**B, flecha**) con retención y acúmulo de contraste en la luz esofágica, afilamiento distal de la columna de contraste y ausencia de paso a través de la unión gastroesofágica (**C-D, flecha**).

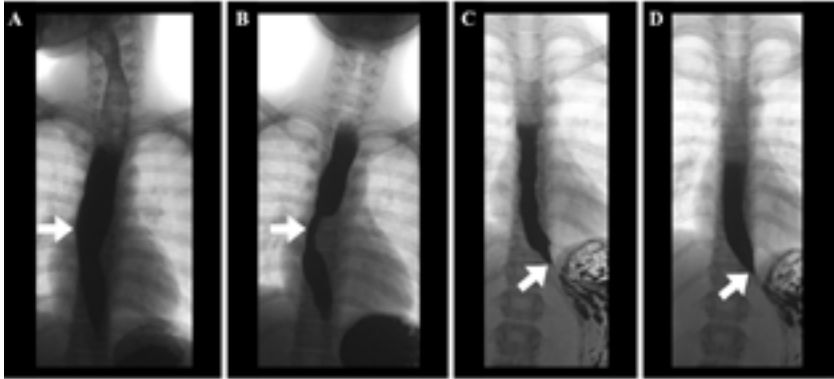


Figura 2.

Endoscopia digestiva alta en la que se evidencia una mucosa esofágica con estriaciones longitudinales profundas (**A-B, flecha**), que desaparecen con la insuflación (**C, ***). Nótese la ausencia de relajación del esfínter esofágico inferior a pesar de la insuflación (**C, flecha**).



Figura 3. Manometría esofágica de alta resolución con dispositivo de 36 canales de presión circunferenciales, que objetiva una presurización pan-esofágica durante el 100% de las degluciones (**flechas**) y una presión integrada de relajación (PIR) del esfínter esofágico inferior (EEI) por encima de 40 mmHg (valor normal: <15 mmHg; **cabezas de flecha**).

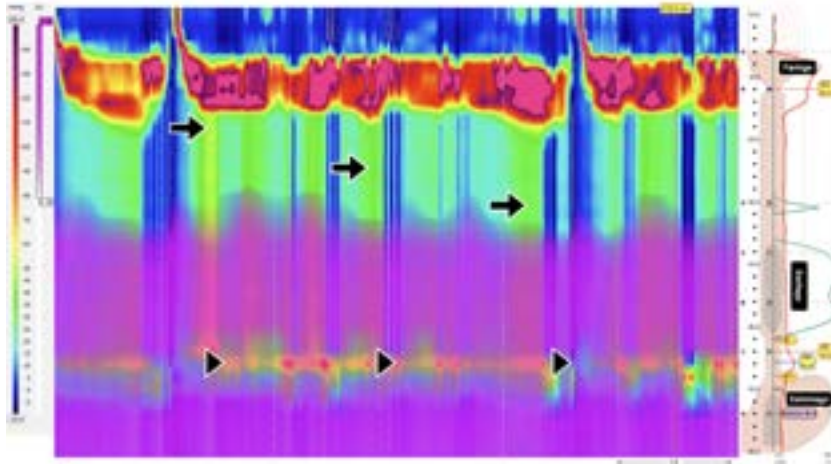


Figura 4.

Miotomía peroral endoscópica. A: Creación de habón submucoso con suero y azul de metileno. B: Mucosotomía a 10 cm del cardias sobre el habón para acceder con seguridad al plano submucoso. C: Disección de un túnel submucoso de 11 cm (8 cm en esófago [] y 3 cm en estómago [flecha]). D: Miotomía de la circular interna engrosada de aproximadamente 4 cm en esófago (flecha) y posteriormente, E: Miotomía de pared completa en un segmento gástrico de 2 cm desde el cardias (flecha); se puede observar la submucosa de la pared posterior del estómago (*). F: Cierre de la mucosotomía con 6 clips metálicos.*



X Certamen de
Casos
Clínicos
para
Médicos
Internos
Residentes 

Presentación Oral
Segundo Premio

**MIOSITIS
INFLAMATORIA
AGUDA/SÍNDROME DE
MIASTENIA GRAVIS
LIKE POR TOXICIDAD
GRADO 4 A LA
INMUNOTERAPIA:
EL ÉXITO DEL TRABAJO
MULTIDISCIPLINAR E
INTERHOSPITALARIO**

Autora: _____

Marina Planelles Ripoll

Especialidad: _____

Oncología Médica

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Autora colaboradora: _____

Varga López E.

Supervisión clínica: _____

Castillo Andueza A, Les Bujanda I.



RESUMEN

Anciano varón de 74 años con dos antecedentes neoplásicos previos, diagnosticado a principios de 2023 de una recaída temprana a nivel pulmonar de un carcinoma renal resecaado. Por este motivo, el paciente inició tratamiento sistémico de primera línea con inmunoterapia (nivolumab e ipilimumab). Tras el primer ciclo de tratamiento, presentó toxicidad inmunomediada grado 4 en forma de hepatitis y miositis inflamatoria/síndrome de miastenia gravis like con requerimiento de ingreso hospitalario largo en la Unidad de Medicina Intensiva. Preciso de la intervención multidisciplinar de numerosos servicios del Hospital Reina Sofia y Hospital Universitario de Navarra consiguiendo, de esta manera, la estabilización y el alta hospitalaria al domicilio a los cuatro meses del inicio de la toxicidad.

PALABRAS CLAVE

Carcinoma renal metastásico, inmunoterapia, toxicidad inmunomediada, miositis inflamatoria, intervención multidisciplinar.

CASO CLÍNICO

Varón de 74 años, que vivía en el domicilio con su esposa, siendo independiente para las actividades básicas de la vida diaria y con funciones superiores conservadas. Presentaba como antecedentes personales factores de riesgo cardiovascular (fibrilación auricular no anticoagulada, dislipemia, fumador diario y bebedor ocasional).

Fue diagnosticado en el Hospital Reina Sofía (HRS) de dos enfermedades neoplásicas, la primera en 2018, un adenocarcinoma de próstata de bajo riesgo Gleason 6 (3+3), tratado con braquiterapia, sin evidencia de recaída. La segunda neoplasia fue en junio de 2022, un melanoma en hipocondrio derecho pT1b nivel Clark IV, intervenido, con bordes quirúrgicos libres.

Durante las revisiones del melanoma, fue diagnosticado e intervenido, en septiembre de 2022, de un carcinoma renal izquierdo de células claras pT1b mediante nefrectomía parcial. Posteriormente, continuó seguimientos en Oncología Médica del melanoma y del cáncer renal.

En diciembre de 2022, mediante control radiológico, se visualizaron numerosos nódulos pulmonares que obligaron a ampliar el estudio mediante PET FDG y precisando de dos biopsias pulmonares para confirmar finalmente, en marzo de 2023, la recaída pulmonar del carcinoma renal de células claras.

Con este diagnóstico y con estado general mantenido, en marzo de 2023, el paciente inició desde Oncología Médica del HRS tratamiento de primera línea sistémica con doble inmunoterapia (nivolumab e ipilimumab). Tras el primer ciclo de tratamiento, el paciente presentó toxicidad inmunomediada en forma de hepatitis G₃ y mialgias. Ante dicha sintomatología, el 03/04/2023 se inició tratamiento ambulatorio con dexametasona oral a dosis de 2 mg diarios y control clínico estrecho. Dada la ausencia de mejoría de los niveles de transaminasas hasta alcanzar niveles de hepatitis G₄, el 05/04/23 el paciente ingresó en planta de hospitalización de Medicina Interna del HRS e iniciando tratamiento con metilprednisolona a dosis de 1,5 mg/kg.

Al ingreso, la clínica referida por el paciente consistía en mialgias y debilidad muscular de predominio proximal en cintura escapular y pélvica de dos semanas de evolución en aumento progresivo. Además, se acompañaba de ptosis palpebral izquierda, disfonía de una semana de evolución, y disfagia a sólidos y líquidos de dos **días de duración**. En la analítica sanguínea del 11/04/2023 destacaba la presencia de CK de 317 y persistencia de hepatitis G₃, con mejoría de esto último respecto a niveles previos.

Durante el ingreso se solicitó analítica sanguínea con niveles de autoinmunidad (ANA, anticuerpos onconeuronales y polimiositis) con resultados negativos. Ante la sospecha clínica de una miositis presumiblemente inmunomediada inducida por el tratamiento de inmunoterapia (ipilimumab e nivolumab), comenzó tratamiento corticoideo a dosis altas (metilprednisolona 250 mg/24 horas durante 5 días), metotrexato intramuscular (primera dosis de 12,5 y dos siguientes de 25 mg) e inmunoglobulinas.

Adicionalmente, el paciente fue valorado por Neurología y al no poder descartar la posibilidad de miastenia, a pesar de la negatividad de los anticuerpos (miastenia seronegativa), se añadió al tratamiento el bromuro de piridostigmina 60 mg/8 horas.

Se amplió el estudio descartando, en un inicio, afectación diafragmática y miocárdica mediante medición de enzimas cardíacas, ecografía, ecocardiograma y RMN cardíaca.

Sin embargo, el paciente presentó un empeoramiento respiratorio agudo objetivándose mediante ecoscopia a pie de cama mínimo movimiento diafragmático e iniciándose, por lo tanto, tratamiento con abatacept y ruxolitinib. A pesar del tratamiento instaurado, no se observó mejoría clínica, persistiendo debilidad muscular con tetraparesia de predominio proximal arreflética, afectación oculomotora, disfagia total (alimentación enteral por sonda nasogástrica) e imposibilidad para el habla por parálisis paramediana de ambas cuerdas vocales.

El fracaso respiratorio llevó al paciente a ingresar el 09/05/2023 en Medicina Intensiva, con inicio de ventilación mecánica invasiva. Posteriormente, el día 17/05/2023 se trasladó a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) del Hospital Universitario de Navarra (HUN) para optimización e intensificación de la rehabilitación respiratoria.

El paciente permaneció en UCI del HUN durante 25 días (del 17/05/2023 al 08/06/2023) donde fue valorado de forma multidisciplinar por los profesionales de Medicina Interna, Otorrinolaringología, Oncología Médica, Rehabilitación, Logopedia y Nutrición.

Se completó el estudio mediante resonancia magnética muscular (RMN y STIR) siendo concluyente para miositis aguda en musculatura paravertebral, cervical y lumbar, además de miopatía activa en extremidades inferiores. Además, se realizó biopsia muscular que indicó signos de miopatía necrotizante inmunomediada y RMN cerebral y medular que descartó encefalitis/mielitis.

Con el diagnóstico de miositis aguda/miastenia gravis like secundarias a los inhibidores del punto de control inmunitario (ICI), se consensuó el

tratamiento con los distintos especialistas y con la Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas de Hospital Vall d'Hebron de Barcelona. El tratamiento consistió en: abatacept a dosis de 20 mg/kg (1400 mg) intravenoso y repetir misma dosis al 5º y 14º día; ruxolitinib (inhibidor selectivo de las quinasas asociadas a Janus (JAK) JAK1 y JAK2) 10 mg/12h con mantenimiento indefinido; pulsos de metilprednisolona 250 mg durante 3 días y continuar con metilprednisolona a dosis de 40 mg/día posteriormente; y retirada de bromuro de piridostigmina.

Además, respecto a su enfermedad oncológica, se realizó una TAC el 06/06/2023 durante su ingreso hospitalario, que evidenció respuesta completa radiológica.

El paciente mejoró progresivamente y en situación de estabilidad clínica fue trasladado el día 12/06/2023 a planta de hospitalización del servicio de Oncología Médica del HUN con buena evolución, consiguiendo el alta médica el 05/07/2023 al Hospital San Juan de Dios (HSJD) de Tudela para rehabilitación y convalecencia.

Al alta al HSJD de Tudela, persistían síntomas pseudobulbares (disfagia y disfonía) que obligaron a la colocación de gastrostomía percutánea y el tratamiento consistió en prednisona a dosis intermedias (10 mg/día), ruxolitinib 10 mg/12h y ciclos de IGIV 35 mg/día durante 4 días cada 4 semanas.

El paciente fue dado de alta del HSJD de Tudela al domicilio el 04/08/2023.

De forma ambulatoria, ha sido valorado de forma sucesiva en consultas por el servicio de Medicina Interna del HUN, objetivándose mejoría clínica, que ha permitido disminuir dosis del tratamiento prescrito al alta.

Respecto a su enfermedad oncológica, ha sido valorado en consultas de Oncología Médica y se ha realizado una TAC toracoabdominopélvica el 20/09/2023 que no ha objetivado hallazgos radiológicos de enfermedad, por lo que el paciente continúa actualmente sin tratamiento oncológico activo.

DISCUSIÓN

Se trata de un paciente mayor con buena reserva funcional, sin aparente fragilidad previa y con varios antecedentes oncológicos previos. Como consecuencia, había recibido previamente tratamientos locorregionales manteniendo buen estado general o ECOG.

Más de la mitad de los nuevos diagnósticos oncológicos se producen en pacientes mayores de 65 años en España (1) y continúa siendo un grupo infrarrepresentado en los ensayos clínicos de oncología médica. Por ello, la toma de decisiones del tratamiento en el paciente mayor es un reto diario en las consultas. La decisión del tratamiento oncológico óptimo para pacientes ancianos es compleja, debido a falta de evidencia tipo I, un riesgo aumentado de complicaciones y un empeoramiento funcional como consecuencia de los distintos tratamientos oncológicos.

El uso de la edad como único factor discriminativo en la decisión terapéutica a tomar puede llevar a un infra o sobretratamiento en un paciente mayor.

Nuestro paciente, inició un tratamiento sistémico con inhibidores del punto del control con nivolumab (anti PD-1) e ipilimumab (anti CTLA-4), basándose en el estudio CheckMate 124 que dio aprobación para esta combinación en pacientes con cáncer renal metastásico de intermedio y alto riesgo. En los últimos años, la inmunoterapia se ha convertido en un pilar fundamental para el tratamiento del cáncer, complementando la cirugía, la quimioterapia y la radioterapia en la mayoría de los tumores e independientemente de la histología tumoral. Sin embargo, la activación inmune asociada a los inhibidores de control no es selectiva, habiéndose asociado y descrito una gran variedad de efectos adversos relacionados con la inmunoterapia. La evolución de la enfermedad y los biomarcadores que puedan favorecer la toxicidad se desconocen.

La toxicidad y el perfil de seguridad difiere de la quimioterapia y los eventos adversos son consecuencia de la actividad inmune simulando manifestaciones y/o enfermedades autoinmunes. La tasa de eventos adversos graves (grado 3 y/o 4) se describen en torno a un 5-10%, mayor con las combinaciones, como es el caso de nuestro paciente. Generalmente se presentan dentro de las primeras semanas, aunque pueden ocurrir de forma más tardía. El diagnóstico temprano y la educación al paciente respecto a los síntomas guía son fundamentales.

Sin embargo, no se han realizado estudios específicos que analicen la actividad de la inmunoterapia en este grupo concreto de edad. Se sugiere

en la mayoría de estudios y metaanálisis que la efectividad en pacientes mayores de 65 años es similar a otros grupos de edad, independientemente de la localización del cáncer (2). Aunque como sabemos, la población anciana de la práctica clínica habitual está poco representada en ensayos clínicos debido a criterios de inclusión estrictos que excluyen pacientes con bajo nivel funcional o con severas comorbilidades.

En general, no se ha observado un aumento en la incidencia de toxicidades graves (grado 3 o 4) en pacientes ancianos tratados con inmunoterapia respecto a la población más joven (3), pero sí en terapias combinadas con anti-PD1 y anti-CTLA-4 (4), tratamiento que recibió nuestro paciente. Aunque la incidencia no parezca ser significativamente mayor en los ancianos, el impacto de eventos adversos de menor grado (grado 1 y 2) y su resolución puede ser más dificultosa debido a las comorbilidades previas y la falta de reserva funcional.

La toxicidad neuromuscular relacionada con los ICI se detecta en menor medida y está poco documentada (5). Parece que la afectación neuromuscular aparece más frecuentemente en terapia combinada con anti-PD1 e ipilimumab. Centrándonos en la miositis relacionada con ICI, es una complicación rara cuyo reconocimiento está aumentando debido a su gravedad y pudiendo ser potencialmente mortal. La miositis relacionada con ICI puede presentar características distintas que la difieren de la miositis idiopática con un peor pronóstico y tasas de mortalidad más altas: un inicio más agudo, afectación del musculo bulbar, deterioro oculomotor y exhibir características superpuestas con miastenia gravis y la miocarditis (6). Además, en ocasiones y a pesar del tratamiento instaurado, no se resuelve de forma completa. La mediana de tiempo de aparición es 4 semanas.

El diagnóstico debe incluir análisis de autoanticuerpos (frecuentemente negativos), resonancia magnética y biopsia por electromiograma. Se debe realizar despistaje mediante ecocardiografía de una miocarditis concomitante, pudiéndose presentar hasta en el 30% de las ocasiones.

Más del 80% de los pacientes con miositis inmunorelacionada experimentan una evolución clínica favorable tras la interrupción del tratamiento inmunomodulador. El tratamiento, al igual que en el resto de toxicidades inmunomediadas, dependerá del grado de afectación (7). En toxicidades grado 2, la suspensión del tratamiento y los corticoides representan la primera opción, como prednisona a 0,5-1 mg/kg/día.

En presencia de miositis grave (G3 o G4), síntomas bulbares (disfagia, disartría, disfonía), disnea y/o miocarditis, se requieren dosis altas de corticoides (bolos y posteriormente a dosis de 1-2 mg/kg/día) y tratamientos

adicionales como inmunoglobulinas (6). En caso refractarios se pueden considerar inhibidores IL-6R y tratamientos anti TNF. Para casos de miocarditis grave, recientemente se ha descrito la eficacia de la administración intravenosa de abatacept (agonista de CTLA-4) (8).

CONCLUSIONES

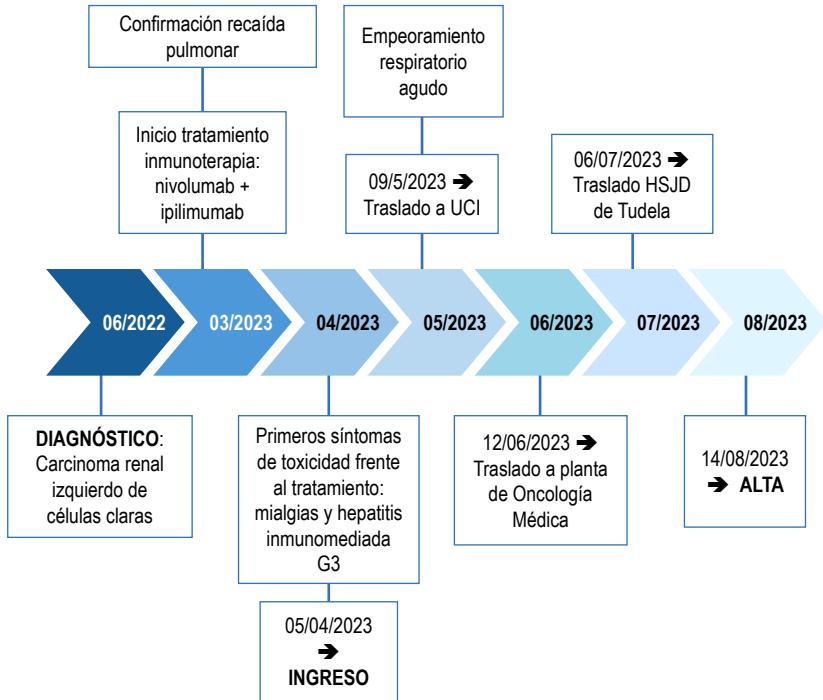
- Más de la mitad de los nuevos diagnósticos oncológicos se producen en pacientes mayores de 65 años. Esta población está infrarrepresentada en los ensayos clínicos, por lo que la evidencia de respuesta y toxicidad a los tratamientos en esta población es escasa.
- La actuación multidisciplinar e interhospitalaria es y ha sido la clave en el manejo (diagnóstico, tratamiento y evolución favorable) de esta toxicidad grave a la inmunoterapia.
- Sería recomendable realizar estudios multicéntricos que ayuden a predecir y conocer biomarcadores que seleccionen los pacientes respondedores a la inmunoterapia y biomarcadores predictivos de toxicidad.

BIBLIOGRAFÍA:

1. *Seom.org W. Las cifras del cáncer en España 2022. Seom.org*
2. *Elias R, Giobbie-Hurder A, McCleary NJ, Ott P, Hodi FS, Rahma O. Efficacy of PD-1 & PD-L1 inhibitors in older adults: a meta-analysis. J Immunother Cancer. 2018; 6(1).*
3. *Gomes F, Lorigan P, Woolley S, Foden P, Burns K, Yorke J, et al. A prospective cohort study on the safety of checkpoint inhibitors in older cancer patients - the ELDERS study. ESMO Open. 2021;6(1):100042.*
4. *Elias R, Karantanos T, Sira E, Hartshorn KL. Immunotherapy comes of age: Immune aging & checkpoint inhibitors. J Geriatr Oncol. 2017;8(3):229–35.*
5. *Touat M, Maisonobe T, Knauss S, Ben Hadj Salem O, Hervier B, Aure K, et al. Immune checkpoint inhibitor-related myositis and myocarditis in patients with cancer. Neurology. 2018;91: e985–94.*
6. *Nguy n T, Maria ATJ, Ladhari C, Palassin P, Quantin X, Lesage C, et al. Rheumatic disorders associated with immune checkpoint inhibitors: what about myositis? An analysis of the WHO’s adverse drug reactions database. Ann Rheum Dis. 2022;81(2): e32–e32.*
7. *Haanen, J., Obeid, M., Espa a, L., Carbonnel, F., Wang, Y., Robert, C., Lyon, AR, Wick, W., Kostine, M., Peters, S., Jordania, K. y Larkin, J. (2022). Management of toxicities from immunotherapy: ESMO Clinical Practice Guideline for diagnosis, treatment and follow-up. Annals of Oncology, 33 (12), 1217-1238.*
8. *Salem JE, Allenbach Y, Vozy A, Brechot N, Johnson DB, Moslehi JJ, et al. Abatacept for severe immune checkpoint inhibitor-associated myocarditis. N Engl J Med. 2019; 380:2377–9.*

Figura 1.

Evolución y manejo en nuestro paciente de la toxicidad secundaria a la inmunoterapia



X Certamen de
Casos
Clínicos
para
Médicos
Internos
Residentes ▲

Presentación Oral
Tercer Premio

MASA FACIAL INFANTIL. UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

Autora: _____

Miriam Vicente Ruiz

Especialidad: _____

Cirugía Plástica, Estética y Reparadora

Centro de trabajo: _____

Clínica Universidad de Navarra (CUN)

Autoras colaboradoras: _____

Henares Chavarino A.A., Arroyo Pérez I.,
Moreno Mugiro N.

Supervisión clínica: _____

Hontanilla Calatayud B.



RESUMEN

Niña de 5 años que presenta masa en hemicara derecha desde el nacimiento y de crecimiento progresivo, diagnosticada de malformación venosa de bajo flujo por lo que había recibido varias sesiones de escleroterapia, sin respuesta. Se realiza extirpación quirúrgica de la lesión, con diagnóstico anatomopatológico compatible con malformación venosa-hemangioma. En el postoperatorio se evidencia recidiva clínica y radiológica, por lo que se realiza cirugía radical incluyendo la musculatura cigomática, que se encuentra afectada, y provocando una parálisis facial iatrogénica. Se lleva a cabo, a continuación, la cirugía de rehabilitación dinámica de la sonrisa. Al año, la paciente acude con lesiones en la mucosa bucal, cuya biopsia informa de angioma en penacho, por lo que se inicia tratamiento con Rapamicina, que se cesa ante la no mejoría. Actualmente, la paciente se encuentra estable con persistencia de las lesiones mucosas y con dudas sobre el verdadero diagnóstico de la lesión.

PALABRAS CLAVE

Hemangioma congénito, hemangioma infantil, malformación arteriovenosa, angioma en penacho, masa facial infantil.

CASO CLÍNICO

Niña de 5 años que es remitida a la consulta de Cirugía Plástica para valoración de masa en hemicara derecha. La madre refiere que la lesión estaba presente al nacimiento y ha ido creciendo progresivamente, proporcional al desarrollo fisiológico de la niña. La paciente había sido previamente diagnosticada de malformación venosa de bajo flujo, por lo que había recibido 7 sesiones de escleroterapia con microespuma de polidocanol, con mala respuesta al mismo.

La masa engloba labio superior derecho y mejilla, con protrusión cutánea y mucosa, que dificulta la apertura bucal y produce una asimetría y caída de la comisura (Figura 1). Los padres refieren que la niña presenta dificultades en el lenguaje, debido a la imposibilidad para articular adecuadamente las palabras. Esto, unido al estigma estético de la malformación, le han provocado aislamiento social de sus compañeros en el colegio, por lo que consultan acerca de la posibilidad de tratamiento quirúrgico.

En la exploración presenta una coloración blanquecino-grisácea de la superficie cutánea, así como una costra central, siendo la mucosa yugal de características normales. Presenta una consistencia firme y un aumento de temperatura local, sin disminuir su volumen con la presión. No se palpan pulsos ni *thrill*. En consulta se realiza Ecografía Doppler donde se objetiva la presencia de vasos de alto flujo. Se solicita Resonancia Magnética, donde se aprecia lesión que se extiende desde el labio hasta el maxilar, con un plano de separación con el masetero y la rama ascendente de la mandíbula, y respetando la fosa pterigopalatina. Es hiperintensa en T2 y se aprecia realce con el contraste. Además, se descartan lesiones intracraneales.

Tras comentar las distintas opciones de tratamiento con los padres, se decide realizar cirugía de extirpación de la lesión. En la misma, se realiza resección en cuña de la porción lateral del hemilabio superior derecho, resecando la lesión en bloque con su extensión cutánea y mucosa. La pieza se remite a Anatomía Patológica, con diagnóstico de "Lesión vascular compleja benigna, compatible con malformación venosa-hemangioma capilar", con tinción GLUT₁ negativa.

Teniendo en cuenta los datos clínicos (lesión presente al nacimiento, no involutiva, de crecimiento progresivo, sin pulsos), radiológicos (vasos de alto flujo, realce con el contraste) y anatomopatológicos (GLUT 1 negativo), se descartan los diagnósticos de Hemangioma Infantil (negatividad frente a GLUT 1) y malformación venosa (no respuesta a la escleroterapia, presencia de vasos de alto flujo) y se consideran los diagnósticos diferenciales de

NICH (Hemangioma Congénito No Involutivo) *versus* Malformación Arterio-Venosa (MAV) (Tabla 1).

Los NICH son lesiones presentes al nacimiento que, a diferencia de los hemangiomas infantiles, no regresan espontáneamente y que típicamente presentan una placa purpúrea con un halo blanquecino y no responden a tratamientos médicos, por lo que en caso necesario se debe recurrir a la cirugía (1). Por su parte, las malformaciones arteriovenosas, presentes también al nacimiento y con un crecimiento progresivo con el desarrollo del niño, son lesiones de alto flujo, por lo que se presentan típicamente con aumento de temperatura, *thrill*, y pulso palpable, y su crecimiento puede ser localmente agresivo, destruyendo estructuras adyacentes, por lo que se suelen tratar con embolización, cirugía o una combinación de ambas (2). En el caso que nos ocupa, la lesión presenta las características clínicas típicas de un NICH pero con características radiográficas de malformación arteriovenosa, con un diagnóstico anatómo-patológico no concluyente.

El postoperatorio cursa sin incidencias y la paciente acude periódicamente a nuestra consulta. Los padres comentan un cambio significativo en la calidad de vida de la paciente, con mejoría en el habla y en las relaciones sociales con sus compañeros en el colegio. Al año de la intervención, sin embargo, refiere nuevo crecimiento de la masa en mejilla derecha (Figura 2). Se realiza una nueva Resonancia Magnética, que objetiva lesión compatible con MAV, que contacta con mandíbula, maxilar y fosa pterigopalatina derecha, e infiltra los músculos cigomáticos mayor y menor. Se confirma así la recidiva clínica y radiológica de la lesión, por lo que se plantea nueva cirugía. Se explica a los padres que, debido a la infiltración de los músculos cigomáticos responsables de la sonrisa, durante la cirugía se deberán extirpar los mismos, dejando temporalmente a la paciente con imposibilidad para sonreír en el lado derecho. Sin embargo, se plantea la posibilidad de realizar una reconstrucción dinámica de la sonrisa mediante un colgajo libre de músculo gracilis neurotizado con el propio nervio facial derecho de la paciente. Los padres comprenden y aceptan, por lo que se procede a realizar la cirugía de extirpación radical de la lesión, con un nuevo estudio anatomopatológico en el que se observa inmunorreactividad nuclear frente a WT1 y de nuevo ausencia de inmunomarcaje frente a GLUT-1 (3).

Diez días después de la cirugía se realiza la rehabilitación dinámica de la sonrisa mediante colgajo libre de gracilis neurotizado. El músculo basa su vascularización en ramas de la arteria circunfleja femoral medial y su inervación motora en una rama del nervio obturador, que se trasponen a nivel de la hemicara afecta, anastomosándose arteria y vena a los vasos faciales y

el nervio al nervio facial ipsilateral. El músculo se coloca de tal manera que pueda recrear la sonrisa, elevando la comisura bucal derecha con la contracción y demarcando el surco nasogeniano derecho. Se explica a los padres que durante los primeros meses -hasta que se produzca el crecimiento del nervio facial a través del nervio del músculo- no habrá movimiento en el lado derecho de la cara y será a partir del 4^o-6^o mes que comenzará a contraer el músculo trasplantado y recuperará la sonrisa.

Se realiza seguimiento estrecho de la paciente, presentando al año de la intervención adecuada simetría facial en reposo, con surco nasogeniano derecho marcado, concavidad superior y arrastre comisural adecuado (Figura 3). Sin embargo, presenta una leve asimetría en reposo debido a un mayor volumen en hemicara derecha que limita el arrastre comisural derecho, además de una coloración violácea en mejilla derecha, así como tumoraciones submucosas blandas y no dolorosas que desaparecen con la compresión. Se realiza biopsia quirúrgica de las lesiones submucosas. El nuevo estudio anatomopatológico describe un hemangioma glomeruloide/capilar compatible con angioma en penacho.

El angioma en penacho es un tumor poco frecuente, solitario, que aparece más a menudo en niños y adultos jóvenes, aunque también se han descrito casos congénitos y en adultos.

Se localiza generalmente en el cuello, parte alta del tronco y extremidades, aunque también se ha descrito en la cabeza, extremidades y mucosa oral. Es un tumor que crece lentamente y que tiende a extenderse sin tendencia a involucionar. La apariencia clínica es variable: puede aparecer como placas de color marrón rojizo y otras veces tiene un aspecto más claramente angiomatoso. Se considera una variante menos agresiva del hemangioendotelioma kaposiforme y también puede provocar, al igual que este, el fenómeno de Kasabach-Merritt, que no estaba presente en nuestra paciente (4).

Se ha descrito que estas lesiones responden a la Rapamicina oral (5), por lo que se inicia tratamiento con Rapamicina (0.05 mg/kg oral, dos veces al día) con seguimiento por parte de Pediatría. Sin embargo, al no observarse mejoría después de ocho semanas, se decide suspender el tratamiento.

Actualmente, la paciente se encuentra estable con persistencia de las lesiones mucosas tras el fracaso del tratamiento médico y con dudas sobre el verdadero diagnóstico de la lesión. Se realiza seguimiento clínico y radiográfico anual de la lesión, que crece de manera lenta y progresiva, acorde al crecimiento de la paciente (Figura 4). La evolución clínica, junto con los marcadores inmunohistoquímicos y la no respuesta a tratamiento

adyuvante indican que puede tratarse de un NICH. Sin embargo, no se pueden descartar los diagnósticos de MAV o angioma en penacho, y se debe plantear la necesidad de tratamiento quirúrgico adicional.

Dada la edad de la paciente y el crecimiento lento de la lesión, se decide realizar seguimiento estrecho y esperar a que termine la etapa de crecimiento fisiológico, para plantear el tratamiento más adecuado en función de la evolución.

CONCLUSIÓN

Las masas faciales infantiles suponen un reto diagnóstico y terapéutico y requieren de un seguimiento estrecho durante toda la etapa de crecimiento del paciente, para adecuar el manejo a las necesidades del paciente en cada momento y a la evolución de la lesión.

El diagnóstico diferencial de estas lesiones vasculares es complejo y requiere de un esfuerzo conjunto entre el clínico, el anatomopatólogo y el radiólogo. Con frecuencia múltiples modalidades terapéuticas serán necesarias para lograr un resultado óptimo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cossio M L, Dubois J, McCuaig CC, Coulombe J, Hatami A, Marcoux D, Ondrejchak S, Powell J. Non-involuting congenital hemangiomas (NICH) with postnatal atypical growth: A case series. *Pediatric dermatology*, 2019;36(4),466–470. <https://doi.org/10.1111/pde.13837>
2. Richter GT, Friedman AB. Hemangiomas and vascular malformations: current theory and management. *Int J Pediatr*. 2012; 2012:645678. doi:10.1155/2012/645678
3. Trindade F, Tellechea O, Torrelo A, Requena L, Colmenero I. Wilms tumor 1 expression in vascular neoplasms and vascular malformations. *Am J Dermatopathol*. 2011 Aug;33(6):569-72. doi: 10.1097/DAD.0b013e3182092527. PMID: 21697701.
4. Johnson E F, Davis DM, Tollefson MM, Fritchie K, Gibson LE. Vascular Tumors in Infants: Case Report and Review of Clinical, Histopathologic, and Immunohistochemical Characteristics of Infantile Hemangioma, Pyogenic Granuloma, Noninvoluting Congenital Hemangioma, Tufted Angioma, and Kaposiform Hemangioendothelioma. *The American Journal of dermatopathology*, 2018;40(4), 231–239. <https://doi.org/10.1097/DAD.0000000000000983>
5. Wang H, Guo X, Duan Y, Zheng B, Gao Y. Sirolimus as initial therapy for kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma. *Pediatric dermatology*, 2018;35(5), 635–638. <https://doi.org/10.1111/pde.13600>

Figura 1.

a) Vista frontal de la lesión, que provoca una asimetría con caída de la comisura bucal derecha. b) La lesión presenta una coloración blanquecino-grisácea, con una costra central. c) Resonancia Magnética Nuclear donde se aprecia la lesión, hiperintensa en T2, con captación de contraste.



Figura 2.

a) Vista frontal al año de la intervención, con recidiva clínica de la lesión. b) Detalle de la extensión de la lesión hacia la cavidad bucal. c) En la Resonancia Magnética se observa recidiva radiográfica de la lesión, que infiltra la musculatura cigomática.

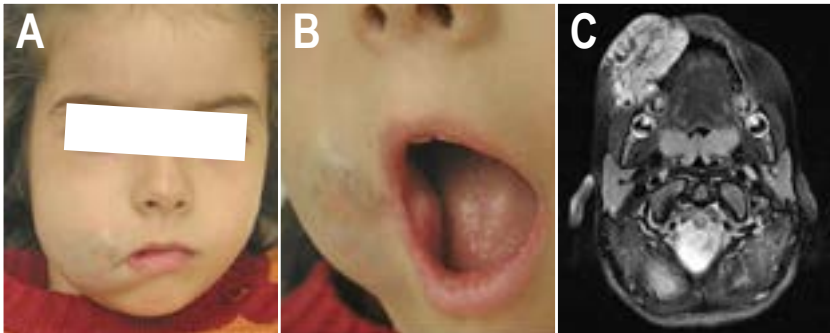


Figura 3.

a) La paciente al año de la rehabilitación dinámica de la sonrisa, con adecuada simetría y arrastre comisural. b) Vista intraoral de las lesiones mucosas.



Figura 4.

Seguimiento radiográfico de la lesión, que crece de manera lenta y progresiva, acorde al crecimiento de la paciente. a) Al año de la cirugía de exéresis radical y rehabilitación dinámica de la sonrisa. b) A los dos años de la cirugía. c) A los tres años de la cirugía.

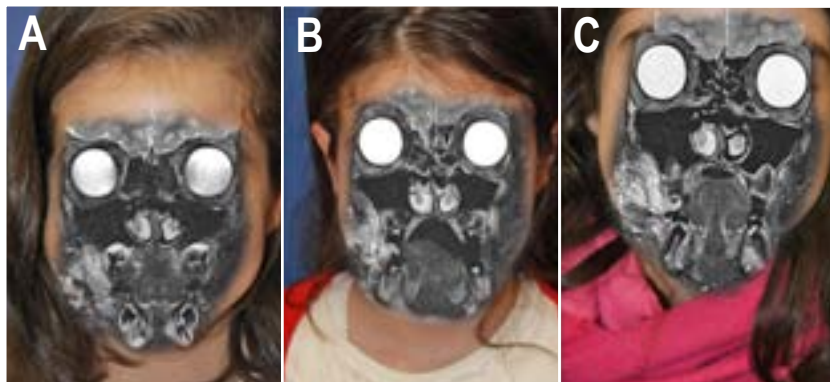


Tabla 1.
 Diagnóstico diferencial de la lesión.

MALFORMACIONES VASCULARES		TUMORES BENIGNOS		
ALTO FLUJO	BAJO FLUJO			
Malformación arteriovenosa	Malformación venosa	Hemangioma capilar infantil	NICH (Hemangioma Congénito No Involutivo)	Angioma En Penacho
Presente al nacimiento	Presente al nacimiento	Generalmente aparece a las 2-8 semanas de vida	Presente al nacimiento	Puede estar presente al nacimiento
Crecimiento lento	Crecimiento lento	Crecimiento rápido seguido de involución espontánea	Crecimiento lento	Crecimiento lento
GLUT 1 -	GLUT 1 -	GLUT 1 +	GLUT 1 -	GLUT 1 -
WT 1 +	WT 1 +	WT 1 -	WT 1 +	WT 1 +
No responden a tratamientos	Mejoría con escleroterapia	Generalmente no requieren tratamiento	No responden a tratamientos	Mejoría con Rapamicina

X Certamen de
Casos
Clínicos
para
Médicos
Internos
Residentes ▲

Presentación póster
Ganadora

NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA TRAS TOMA DE IBUPROFENO: MANEJO Y COMPLICACIONES

Autora: _____

Inés Oteiza Rius

Especialidad: _____

Dermatología

Centro de trabajo: _____

Clínica Universidad de Navarra (CUN)

Autoras colaboradoras: _____

Morelló Vicente A., Gómez González E.M.,
Carrera Gabilondo A.

Supervisión clínica: _____

España Alonso A.



RESUMEN

El síndrome de Steven-Johnson (SSJ) y la necrólisis epidérmica tóxica (NET) son reacciones mucocutáneas poco frecuentes, que destacan por su gravedad. Su temprana identificación y un adecuado manejo multidisciplinar son determinantes en el pronóstico de estos pacientes. Presentamos el caso de una mujer de 54 años, valorada en Urgencias por eritema conjuntival y exantema cutáneo de 24 horas de evolución, iniciado tras la toma de ibuprofeno. En pocas horas, la paciente presentó progresión de las lesiones al resto de mucosas e inicio de descamación epidérmica en >30% de su superficie corporal. Ante la sospecha de una NET, se decidió ingreso inmediato e inicio de tratamiento con corticoterapia intravenosa. Posteriormente, se complementó dicho tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas y etanercept. Hasta la fecha, existe escasa evidencia en relación al tratamiento de estos pacientes, sin embargo, en nuestra experiencia, la paciente presentó una evolución satisfactoria tras recibir dicho tratamiento.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Steven Johnson, necrólisis epidérmica tóxica, reacciones adversas a medicamentos.

CASO CLÍNICO

El SSJ y la NET son variantes dentro de un espectro continuo de las reacciones adversas a medicamentos. Se trata de enfermedades mucocutáneas infrecuentes, agudas y potencialmente mortales, cuya etiología está en la mayoría de los casos ligada a la toma de fármacos. Su temprana identificación y un abordaje precoz resultan determinantes en el pronóstico de estos pacientes.

Presentamos el caso de una paciente mujer de 54 años, valorada en el servicio de Urgencias por edema palpebral, eritema conjuntival (Figura 1A) y exantema cutáneo, asociado a un cuadro prodrómico de fiebre y malestar general. Como antecedente presentaba epilepsia por un proceso expansivo benigno en tratamiento desde hacía 10 años con eslicarbamazepina. Además, refería la toma de un ibuprofeno hacía dos semanas debido a una contractura muscular. A la exploración física, presentaba un exantema maculopapular, dianiforme, confluyente y con signo de Nikolsky positivo generalizado por toda la superficie corporal (Figura 1B). Además, asociaba áreas de descamación, así como ulceración y erosión de mucosas ocular, oral (Figura 1C) y genital.

Ante la sospecha de una NET, se decidió solicitar un estudio analítico completo, incluyendo factores pronósticos (urea, bicarbonato y glucosa). Con el fin de evaluar el pronóstico de la paciente, se llevó a cabo la escala SCORTEN, en la cual se incluye la edad de la paciente, la frecuencia cardíaca, la presencia de neoplasias hematológicas, la superficie cutánea afectada, la concentración de urea y de bicarbonato sérico y la glucemia. La paciente presentaba un SCORTEN de 2/7, lo cual indica una probabilidad de mortalidad del 12,1% (1). Se decidió iniciar fluidoterapia para reposición electrolítica y su ingreso en el área de cuidados intermedios para inicio de dexametasona 1mg/kg vía intravenosa seguido de inmunoglobulinas 2g/kg en 5 días de infusión a un ritmo de 0,4ml/kg/h y, en paralelo, una dosis de etanercept 50 mg, la cual fue repetida tras 72 horas. Por otro lado, el manejo de la paciente requirió una colaboración multidisciplinar por parte de los Departamentos de Otorrinolaringología, Oftalmología y Ginecología con el fin de evitar comorbilidades posteriores en relación a las sinequias derivadas de la afectación de mucosas. En cuanto al manejo tópico de las lesiones, se realizaron curas diarias mediante lavados con solución estéril de suero fisiológico y aplicación de mupirocina tópica en orificios nasales, región perioral y conjuntiva. En la región anogenital y en los espacios interdignales, el tratamiento cutáneo se realizó diariamente con aplicaciones

cortas de una solución de nitrato de plata (0,5%) debido a la maceración de las lesiones. Dada la afectación faríngea y esofágica, la paciente requirió nutrición mediante sonda nasogástrica durante una semana. Además, con el fin de prevenir posibles complicaciones oftalmológicas se llevó a cabo un recubrimiento de la superficie ocular con membrana amniótica. Pasadas cuatro semanas, la paciente presentaba una reepitelización completa de las lesiones, por lo cual pudo ser dada de alta.

La paciente fue valorada de nuevo un mes más tarde para control evolutivo, sin aparentes repercusiones a nivel cutáneo, gastroesofágico o genital. Sin embargo, refería molestias a nivel ocular, asociadas a una disminución de la agudeza visual. La paciente fue valorada por el departamento de Oftalmología quienes observaron la presencia de simbléfaron y triquiasis bilateral. Desde entonces, la paciente no ha presentado recidiva de las lesiones cutáneas, orales o genitales aunque requiere un seguimiento oftalmológico estrecho.

DISCUSIÓN

Tanto el SSJ como la NET son enfermedades mucocutáneas graves desencadenadas generalmente por la toma de fármacos. Ambas entidades se distinguen entre sí principalmente por su extensión, siendo menor del 10% en el SSJ y mayor del 30% en la NET (2). En el caso de nuestra paciente, debido a una extensión corporal casi total de las lesiones, el diagnóstico fue de NET. Dada su potencial mortalidad y la alta tasa de comorbilidades, un diagnóstico temprano y un manejo precoz resultan determinantes para mejorar el pronóstico en estos pacientes. Para ello, es imprescindible conocer su amplio diagnóstico diferencial en el que se incluyen principalmente enfermedades vesiculoampollosas con afectación de mucosas (penfigoide de mucosas, pénfigo vulgar y dermatitis ampollosa IgA lineal), enfermedades descamativas con repercusión sistémica (síndrome estafilocócico de la piel escaldada y pustulosis exantemática generalizada aguda) y enfermedades con afectación generalizada de la superficie corporal y presencia de lesiones dianiformes (urticaria y eritema multiforme). En la Tabla 1 se recogen las principales características de dichas entidades en relación a diferenciarlas del diagnóstico de SSJ y NET. Histológicamente se caracterizan por la presencia de queratinocitos apoptoicos dispersos en las capas basales y suprabasales inmediatas de la epidermis (3). A pesar de la utilidad de la histología como método de confirmación diagnóstica, resulta importante destacar que, debido a la alta morbilidad y mortalidad de estos procesos, no debe demorarse el inicio de tratamiento a la obtención de dichos resultados en caso de sospecha de estas entidades (4). Por otro lado, es imprescindible realizar una adecuada historia clínica e interrogar al paciente sobre la toma de posibles fármacos desencadenantes con el fin de suspenderlos de forma inmediata.

Los fármacos más frecuentemente asociados a estas patologías son algunos grupos de antibióticos (cotrimoxazol, beta-lactámicos y fluoroquinolonas), los antiepilépticos, el alopurinol y los AINEs (5). A pesar de que en el caso de nuestra paciente la eslicarbamazepina como tratamiento antiépiléptico podría ser un posible desencadenante, es importante considerar que el tiempo de evolución desde la primera toma del fármaco hasta el inicio de los síntomas es de 2 a 8 semanas (5). Esto nos llevó a descartar la eslicarbamazepina como agente causal y considerar la toma de ibuprofeno como principal desencadenante en este caso.

En cuanto al manejo de estos pacientes, es importante destacar que se trata de pacientes cuyas necesidades son similares a las de pacientes quemados. Por lo tanto, la hidratación mediante fluidoterapia, un adecuado

aporte calórico (incluyendo medidas de nutrición parenteral o sonda nasogástrica, en función de las necesidades del paciente), la realización de lavados y curas diarias, y la profilaxis antibiótica (tópica u oral) resultan imprescindibles en estos casos (6). Además, es aconsejable su ingreso en unidades de cuidados intensivos o áreas de intermedios.

En relación al tratamiento, existe escasa evidencia científica. Esto se debe principalmente a que la baja prevalencia de estos casos hace difícil la realización de ensayos clínicos aleatorizados. Hasta la fecha, existen algunas series de casos en la literatura en las cuales se sugiere la eficacia del uso de etanercept, pulsos de metilprednisolona, ciclosporina e inmunoglobulinas intravenosas (7). En nuestro caso, el uso de corticoterapia e inmunoglobulinas intravenosas, asociado a dos dosis de etanercept, llevó a una excelente recuperación y a una completa reepitelización de las lesiones.

En cuanto a las comorbilidades asociadas a la NET, cabría destacar la formación de sinequias tras la cicatrización de las lesiones en mucosas. Entre ellas, la afectación ocular es la más frecuentemente descrita, predominantemente debido a la pérdida de visión por vascularización corneal, triquiasis, simbléfaron, ojo seco grave o blefaroconjuntivitis. Por este motivo, los pacientes requieren un seguimiento ocular estrecho. Además, con el fin de minimizar el riesgo de afectación ocular, múltiples estudios recomiendan el trasplante de membrana amniótica durante la fase aguda de la enfermedad (8).

CONCLUSIONES

La NET requiere un diagnóstico y tratamiento precoz debido a su alta tasa de morbimortalidad. Además, resulta imprescindible realizar un abordaje multidisciplinar y un seguimiento estrecho en estos pacientes con el fin de evitar y controlar posibles complicaciones a largo plazo.

A pesar de la escasa evidencia científica en relación al tratamiento, en nuestra experiencia la asociación de corticoterapia, inmunoglobulinas intravenosas y etanercept llevó a una resolución completa de las lesiones.

BIBLIOGRAFÍA

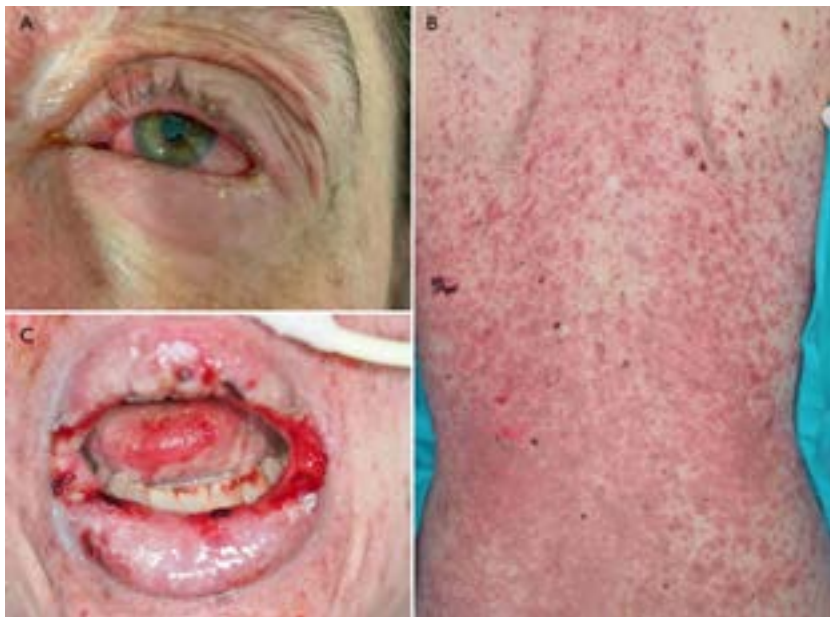
1. Trent JT, Kirsner RS, Romanelli P, Kerdel FA. Use of SCORTEN to accurately predict mortality in patients with toxic epidermal necrolysis in the United States. *Arch Dermatol.* 2004; 140: 890–892.
2. García Doval I, Roujeau JC, Cruces Prado MJ. Necrosis epidérmica tóxica y síndrome de Stevens-Johnson: clasificación y actualidad terapéutica. *Actas Dermosifiliogr.* 2000; 91:541-51
3. Villada G, Roujeau JC, Clerici T, et al. Immunopathology of toxic epidermal necrolysis. Keratinocytes, HLA-DR expression, Langerhans cells, and mononuclear cells: an immunopathologic study of five cases. *Arch Dermatol.* 1992; 128:50–53.
4. Hazin R, Ibrahim OA, Hazin MI, Kimyai-Asadi A. Stevens-Johnson syndrome: pathogenesis, diagnosis, and management. *Ann Med.* 2008; 40(2): 129-38.
5. Saka B, Kombaté K, Mouhari-Toure A, Akakpo S, Tchangai-Walla K, Pitché P. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in a teaching hospital in Lomé, Togo: retrospective study of 89 cases. *Med Trop.* 2010; 70(3): 255-8.
6. McCullough M, Burg M, Lin E, Peng D, Garner W. Steven Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis in a burn unit: A 15-year experience. *Burns.* 2017; 43(1): 200-205.
7. Charlton OA, Harris V, Phan K, Mewton E, Jackson C, Cooper A. Toxic Epidermal Necrolysis and Steven-Johnson Syndrome: A Comprehensive Review. *Adv Wound Care.* 2020; (7): 426-439.
8. Shanbhag SS, Hall L, Chodosh J, Saeed HN. Long-term outcomes of amniotic membrane treatment in acute Stevens-Johnson syndrome/ toxic epidermal necrolysis. *Ocul Surf.* 2020; 18(3): 517-522.

Tabla 1.

Diagnóstico diferencial de la NET y el SSJ: enfermedades y principales características diferenciales de las mismas.

Enfermedad	Principales características diferenciales con la NET y el SSJ
Eritema multiforme	<ul style="list-style-type: none"> - Lesiones dianiformes típicas sin desprendimiento epidérmico y no confluentes. - Afectación de cara y extremidades, rara vez afectación del tronco. - Desencadenado por virus.
Urticaria	<ul style="list-style-type: none"> - No existe afectación de mucosas, aunque existe posibilidad de asociar angioedema. - Lesiones <24 horas. - Lesiones dianiformes sin afectación epidérmica de la zona central. - Nikolsky –
Síndrome estafilocócico de la piel escaldada	<ul style="list-style-type: none"> - Más frecuente en niños. - La descamación es más superficial. - Acentuación perioral y periorbital. - Sin lesiones intraorales. - Al microscopio, separación subcórnea con epidermis subyacente normal.
Pustulosis exantemática generalizada aguda	<ul style="list-style-type: none"> - Numerosas pústulas no foliculares. - Neutrofilia periférica. - Al microscopio, pústulas subcórneas; sin necrosis epidérmica de espesor completo.
Enfermedades vesiculoampollosas autoinmunes	<ul style="list-style-type: none"> - Estudio serológico de anticuerpos positivo. - Depósitos de IgA, IgG o C3 visibles en IFD.

Figura 1.
Imágenes clínicas de las lesiones cutáneas. (A) Eritema conjuntival asociado a edema palpebral. (B) Exantema maculopapular difuso y confluyente con aisladas erosiones. (C) Erosiones y costras hemorrágicas en mucosa oral.





PRESENTACIÓN ORAL FINALISTAS



X Certamen de
Casos
Clínicos
para
Médicos
Internos
Residentes ▲

Presentación Oral
Finalista

CÓDIGO MINOCA: CARDIOMIOPATÍA DE ESTRÉS SECUNDARIA A SANGRADO POSTPARTO MASIVO

Autor: _____

César Urtasun Iriarte

Especialidad: _____

Radiodiagnóstico

Centro de trabajo: _____

Clínica Universidad de Navarra (CUN)

Autores colaboradores: _____

**Barrio Piqueras M., Larrea Iñarra A.,
Parreño Benito J.**

Supervisión clínica: _____

Ezponda Casajús A.



RESUMEN

Gestante de 35 años que ingresa por rotura prematura de membranas. En las horas posteriores al parto inducido presenta sangrado vaginal masivo secundario a atonía uterina, que precisa exploración emergente en quirófano, colocación de un balón de Bakri, y tratamiento con oxitocina y prostaglandinas. Ingreso en UCI complicado por insuficiencia respiratoria, insuficiencia renal aguda, preeclampsia y microangiopatía trombótica. Tras dos días en planta sufre deterioro respiratorio. Angio-TC que descarta TEP y objetiva infiltrados pulmonares compatibles con embolismo de líquido amniótico. Por alteraciones de la contracción objetivadas en un ecocardiograma se completa estudio con RM cardíaca, que informa de alteraciones regionales de la contractilidad en segmentos basales y medios del ventrículo izquierdo, con preservación de los apicales, todo ello sugestivo de la variante “invertida” del Síndrome de Tako-Tsubo. Al alta se mantuvo tratamiento con IECAs, confirmándose la resolución de dichas alteraciones en una RM cardíaca de control realizada dos meses después.

PALABRAS CLAVE

Atonía uterina, dificultad respiratoria, MINOCA, Tako-tsubo invertido, angiografía CT coronaria (CCTA), resonancia magnética cardíaca (CRM).

CASO CLÍNICO

Mujer de 35 años de edad, gestante de 39 semanas, que acudió a Urgencias por rotura prematura de membranas con salida de líquido oscuro. Como antecedentes médicos de interés destacan migraña episódica y trastorno de ansiedad y depresión leve. No tenía hábitos tóxicos, y como medicación habitual únicamente tomaba suplementos de hierro y ácido fólico. La exploración física fue anodina. El registro cardiotocográfico mostraba reactividad fetal y adinamia uterina. Tras ingresar a cargo de Ginecología y Obstetricia, se realizó inducción de parto con oxitocina. Tras 10 horas de fase activa de parto (2 horas en dilatación completa), bajo anestesia epidural, monitorización continua y ayuda de ventosa kiwi, se atiende el parto de una recién nacida mujer. El alumbramiento de la placenta discurrió sin complicaciones.

Durante las primeras horas tras el parto, la paciente presentaba buen estado general. Sin embargo, 9 horas después y coincidiendo con la bipedestación, presenta sangrado vaginal (abundante sangre roja con coágulos). Tenía mal aspecto general, con palidez mucocutánea generalizada y deterioro del nivel de conciencia. La presión arterial era de 95/65 mmHg, la FC de 105 lpm, y la saturación de oxígeno (sin oxigenoterapia) era del 98%. Se solicitó un hemograma urgente, con un resultado de concentración de Hb de 4 g/dL. Bajo anestesia general, se realizó exploración uterina, objetivando atonía uterina y presencia de abundantes coágulos que se retiraron manualmente. Se administraron un total de 5 concentrados de hematíes, 600 mL de plasma y 2 gr de fibrinógeno, además de fluidoterapia intensiva con cristaloides y coloides. La hemostasia uterina se logró con tratamiento médico (metilergometrina, misoprostol, carboprost, y perfusión continua de oxitocina) y con la colocación de un balón de hemostasia (balón de Bakri). En el postoperatorio inmediato en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) hubo una disminución significativa del sangrado vaginal, y el aspecto general y palidez mucocutánea mejoraron progresivamente. Las analíticas de sangre mostraron una normalización de la Hb. Como complicaciones presentó insuficiencia renal aguda KDIGO 1 de etiología multifactorial (prerenal por anemia brusca, y renal por antiinflamatorios) e insuficiencia respiratoria hipoxémica atribuida al aporte de fluidos (precisando diuréticos y oxigenoterapia de bajo flujo), preeclampsia y microangiopatía trombótica. Tras 48 horas de ingreso en UCI, fue trasladada a la planta de hospitalización convencional.

Tras un aumento brusco de las necesidades de oxigenoterapia, en el segundo día de ingreso en planta se realizó una radiografía de tórax (Figura 1) que mostró la presencia de edema intersticial, probablemente secundario

a sobrecarga hídrica. Ante la persistencia de los síntomas y la sensación de dolor torácico, se solicitaron enzimas de daño miocárdico, una angio-TC pulmonar y una coronariografía por TC. Se descartó la presencia de tromboembolismo pulmonar (TEP) y se objetivó la presencia de infiltrados pulmonares bilaterales (posible embolismo de líquido amniótico). Se confirmó, asimismo, la presencia de signos de sobrecarga hídrica parenquimatosa, manifestados como un engrosamiento de septos interlobulillares con derrame pleural bilateral asociado (Figura 2). La coronariografía por TC (CCTA) descartó la presencia de lesiones coronarias (Figura 2). Dados los hallazgos, se completó el estudio con un ecocardiograma-doppler, que informó de un ventrículo izquierdo ligeramente dilatado, con alteraciones de la contractilidad en los segmentos inferoseptal y anteroseptal basal. Dichas alteraciones condicionaban una disfunción ventricular izquierda ligera (FEVI biplano 46%). No se encontraron valvulopatías significativas ni derrame pericárdico. Teniendo en cuenta las alteraciones ecocardiográficas y la seriación en meseta de los valores de troponina T (50 y 46 ng/L a las 0 y 2 horas; límite superior de la normalidad 13 ng/L), se realizó una resonancia magnética (RM) cardíaca (Figura 3). En ella se informó de un ventrículo izquierdo con hipertrofia excéntrica y con fracción de eyección preservada (FEVI 52%), con hipoquinesia severa de segmentos basales (anterior, anteroseptal y anterolateral) y medio (anterior, anteroseptal, inferoseptal, inferior). Los cuatro segmentos apicales y el ápex presentaban una contractilidad normal. Los valores de T1 nativo se encontraban difusamente aumentados (> 1100 ms), especialmente en los segmentos que presentaban alteraciones de la contracción. El aumento de los valores de T1 nativo y el incremento de señal en las secuencias T2 STIR sugirieron la presencia de edema miocárdico. Las secuencias de perfusión miocárdica de estrés obtenidas durante la hiperemia inducida tras la administración intravenosa del fármaco vasodilatador (regadenosón) fueron negativas para isquemia miocárdica inducible. En conjunto, estos resultados eran compatibles con la variante "invertida" del Síndrome de Tako-Tsubo.

Al tratamiento diurético se añadieron betabloqueantes, antagonistas del receptor mineralocorticoide e inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA). La rápida mejoría clínica, con disminución de las necesidades de oxigenoterapia y su posterior retirada, permitieron dar el alta a la paciente tras un total de 13 días de ingreso. Como tratamiento crónico únicamente se mantuvo un IECA.

Dos meses tras el alta, la paciente precisó ingreso por episodios de mareo, astenia intensa, palpitaciones taquicárdicas y disnea. La analítica mostraba valores normales de NT-pro-BNP y troponina T. El ECG y la radiografía

de tórax eran normales. Dados los antecedentes de la paciente, se realizó una resonancia magnética cardíaca de control que objetivó la resolución de las alteraciones regionales de la contractilidad y del edema miocárdico (valores de T₁ nativo < 1100 ms en todos los segmentos), y recuperación de la función sistólica global del ventrículo izquierdo (FEVI 57%). No se objetivaron arritmias en la telemetría, por lo que fue dada de alta con recomendación de suspender también el IECA.

DISCUSIÓN

El caso presentado ilustra el proceso diagnóstico-terapéutico de una puerpera sin antecedentes de interés que, a las horas del alumbramiento, presenta un sangrado vaginal secundario a atonía uterina con ingreso en UCI. Tras su estabilización y traslado a planta de hospitalización, debuta con disnea y se comienza el despistaje de patologías dentro del grupo de MINOCA, llegando en última instancia al diagnóstico de un síndrome de Tako-Tsubo invertido. Es importante resaltar el papel de la radiología como pieza esencial y unificadora en el manejo multidisciplinar para el diagnóstico, control evolutivo y pronóstico de esta patología poco habitual.

El síndrome de Tako-Tsubo, es una forma aguda, reversible y pasajera de fallo cardíaco sistólico. La evidencia científica sugiere que su fisiopatología radica en la sobreestimulación del sistema simpático por una liberación masiva de catecolaminas secundarias a un evento estresante (emocional o físico) (1).

Su diagnóstico se realiza al cumplir los 4 puntos de los criterios de la Clínica Mayo (2):

- Alteraciones en la contractilidad de la pared del ventrículo izquierdo más allá de un territorio coronario.
- Cambios en el ECG de nueva aparición o aumento de las enzimas de daño cardíaco.
- Ausencia de estenosis al flujo coronario $\geq 50\%$ o de ruptura de placa de ateroma.
- Ausencia de miocarditis o feocromocitoma.

Con respecto al proceso diagnóstico, el término TpNOCA (Troponin-positive chest pain with Non-Obstructive Coronary Arteries) hace referencia a aquellas condiciones que se manifiestan clínica y analíticamente como un escenario de síndrome coronario agudo (SCA) en las

que, mediante angiografía, no se evidencia obstrucción de las arterias coronarias (estenosis $\geq 50\%$) (3). Este acrónimo engloba tres grupos (3,4)

- MINOCA (Myocardial Infarction with Non-Obstructive Coronary Arteries): vasoespasma coronario (drogas o descarga masiva de catecolaminas), disección de arteria coronaria, disrupción de placa coronaria con embolización distal y embolismo coronario.
- MINOCA "mimics": miocarditis, miocardiopatía por estrés (síndrome de Tako-Tsubo), miocardiopatía dilatada, miocardiopatía hipertrófica y miocardiopatía infiltrativa.
- Causas extracardíacas: tromboembolismo pulmonar, disección aórtica, sepsis, ictus y enfermedad renal crónica terminal.

Clínicamente, se caracterizan por presentar una historia clínica compatible con un SCA, alteración de los biomarcadores de daño cardíaco (troponina ultrasensible) y pueden mostrar cambios en el EKG y ECG. En el contexto de un TpNOCA, se aconseja seguir el algoritmo diagnóstico propuesto por la AHA (5). Además, la guía de la ESC 2020 (6) recomienda con un nivel de evidencia 1A el uso de la angiografía TC coronaria (CCTA) como una alternativa al cateterismo coronario en aquellos pacientes con un riesgo bajo-intermedio de enfermedad coronaria, y con un nivel de evidencia 1B el uso de la resonancia magnética cardíaca (RMC) en los MINOCA de causa no clara. El empleo de RMC en la primera semana posterior al insulto ha demostrado tener un impacto clínico significativo, llegando a establecer diagnóstico en el 86% de los casos (7).

La RMC es una técnica segura y no invasiva, que permite evaluar múltiples parámetros relevantes como son:

- Función y estructura ventricular global mediante las secuencias cine SSFP. Estas demuestran disminución en la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (VI) y alteraciones en su contractilidad, aunque hasta en un 26-34% de los casos existe también afectación del ventrículo derecho (VD), siendo un marcador de mal pronóstico (8). Existen dos grandes patrones de alteración de la contractilidad (4,8):
 - Típico (75% de los casos): Hipo/aquinesia de los segmentos apicales (patrón de "apical ballooning") con hiperquinesia basal compensadora, asemejando, por su morfología, a las trampas japonesas para la caza del pulpo.
 - Atípico (25 % de los casos): Hipo/aquinesia de los segmentos basales con contracción conservada en los segmentos medios y apicales, conocido como síndrome de Tako-Tsubo invertido.

- La caracterización tisular mediante datos cuantitativos con los mapas paramétricos T₁ y T₂ muestran signos de daño tisular (edema miocárdico) con un patrón de distribución meso/subepicárdico, generalmente solapado sobre las regiones con anomalías contráctiles y que se auto-resuelve en un periodo de 2-3 meses (4,8).
- Estudio de la viabilidad miocárdica (existencia y extensión del infarto) y de los patrones realce en las secuencias de realce precoz (RPG; importante para descartar la presencia de trombos intracavitarios secundarios a la disfunción contráctil) y de realce tardío de gadolinio (RTG; típicamente no muestra hallazgos, aunque hasta en un 22-40% (8), puede apreciarse un sutil patrón de realce transmural focal o parcheado, de distribución anárquica a los territorios coronarios, en la transición entre los segmentos aquinéticos e hipercontráctiles).
- La presencia de complicaciones agudas asociadas como regurgitación mitral isquémica, y descartar o confirmar otras entidades diagnósticas alternativas.

CONCLUSIONES

El TpNOCA es un término que agrupa aquellos escenarios clínicos compatibles con un SCA (síntomas compatibles y elevación de biomarcadores cardíacos) que no presentan alteraciones significativas en la angiografía. Una vez desestimadas clínicamente las causas extracardíacas, deben considerarse los grupos de entidades MINOCA y MINOCA "mimics".

La CCTA y la RMC son técnicas de imagen no invasivas seguras y fiables que proporcionan información importante para el manejo diagnóstico y terapéutico del paciente con TpNOCA, con niveles de recomendación 1A y 1B respectivamente.

El síndrome de Tako-Tsubo es una patología cardíaca reversible y transitoria en la mayoría de los casos, que típicamente se presenta con alteraciones de la contractilidad miocárdica en forma de hipo/aquinesia de los segmentos afectados e hiperkinesia compensatoria del remanente miocárdico. La presentación clínica supone un reto diagnóstico-terapéutico, siendo la imagen radiológica un pilar importante para su correcta caracterización y para descartar causas desencadenantes.

BIBLIOGRAFÍA

1. *Templin C. Clinical features and outcomes of takotsubo (stress) cardiomyopathy. N Engl J Med. 2015.*
2. *Scantlebury DC, et al. Diagnosis of takotsubo cardiomyopathy Mayo Clinic criteria. Circulation. 2014.*
3. *Yoo SM, Jang S, Kim JA, Chun EJ. Troponin-Positive Non-Obstructive Coronary Arteries and Myocardial Infarction with Non-Obstructive Coronary Arteries: Definition, Etiologies, and Role of CT and MR Imaging. Korean J Radiol. 2020 Dec 1;21(12):1310–21.*
4. *Liang K, Nakou E, Del Buono MG, Montone RA, D’Amario D, Bucciarelli-Ducci C. The Role of Cardiac Magnetic Resonance in Myocardial Infarction and Non-obstructive Coronary Arteries. Front Cardiovasc Med. 2022 Jan 17;8.*
5. *Tamis-Holland JE, et al. Contemporary Diagnosis and Management of Patients with Myocardial Infarction in the Absence of Obstructive Coronary Artery Disease: A Scientific Statement From the AHA. Circulation. 2019;139(18):E891–E908.*
6. *Collet JP, Thiele H, Barbato E, Bauersachs J, Dendale P, Edvardsen T, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of acute coronary syndromes in patients presenting without persistent ST-segment elevation. Eur Heart J. 2021 Apr 7;42(14):1289–367.*
7. *Vágó H, Szabó L, Dohy Z, Czibalmos C, Tóth A, Suhai FI, et al. Early cardiac magnetic resonance imaging in troponin-positive acute chest pain and non-obstructed coronary arteries. Heart. 2020 Jul 1;106(13):992–1000.*
8. *Broncano J, Bhalla S, Caro P, Hidalgo A, Vargas D, Williamson E, et al. Cardiac MRI in patients with acute chest pain. Radiographics. 2021 Jan 1;41(1):8–31.*

Figura 1. (izq.). Radiografía PA de tórax con prominencia del tronco de la pulmonar, aumento de densidad bilateral, de predominio perihiliar (puntas de flecha azules), y líneas B y C de Kerley (flechas amarillas). Los hallazgos son compatibles con edema agudo de pulmón, con componente intersticial y alveolar. (Der.) ECG en ritmo sinusal a 90 lpm. Eje +60°. QRS estrecho. rSr' en V1-V2. Rectificación del ST en V5-V6.

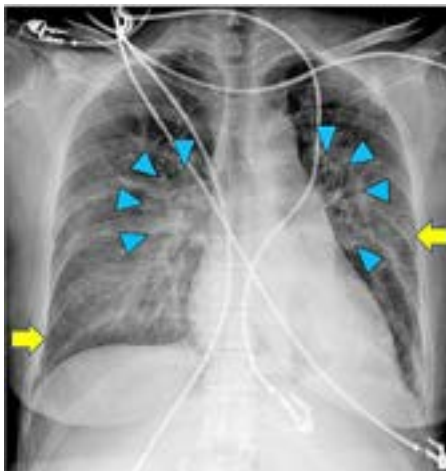


Figura 2.

Angio TC torácico adquirido con sincronización ECG siguiendo protocolo de "triple rule-out". (Izq.) Reconstrucción multiplanar curva de arterias coronarias donde no se evidencian lesiones ni estenosis significativas. (Der.) Infiltrados pulmonares bilaterales y simétricos con tendencia a la coalescencia, de predominio en lóbulos inferiores, acompañado de derrame pleural bilateral. No se evidencian signos de tromboembolismo pulmonar ni defectos de perfusión en el mapa de perfusión de yodo.

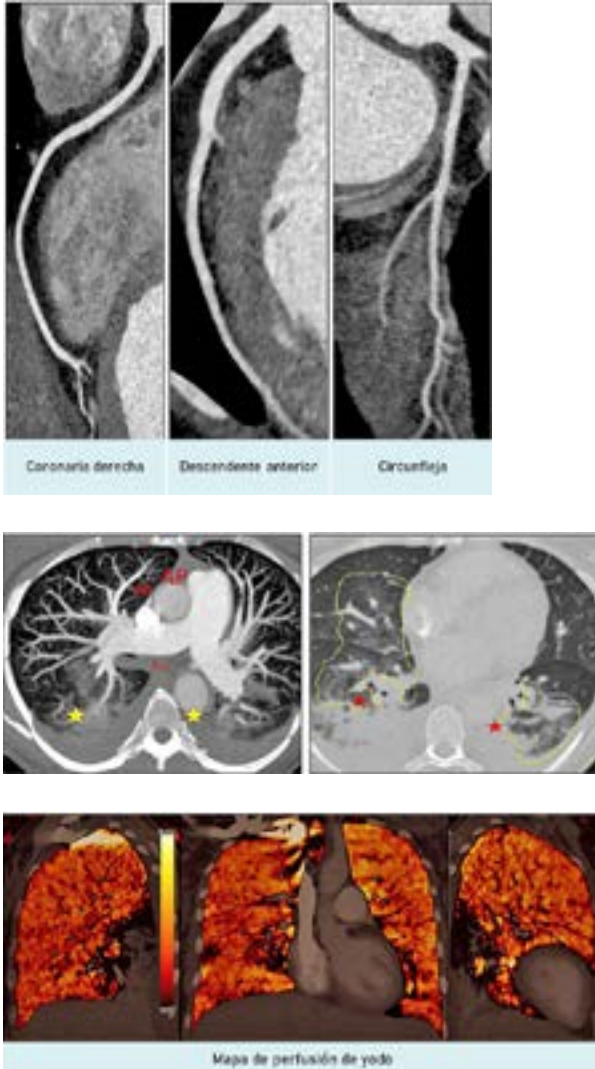
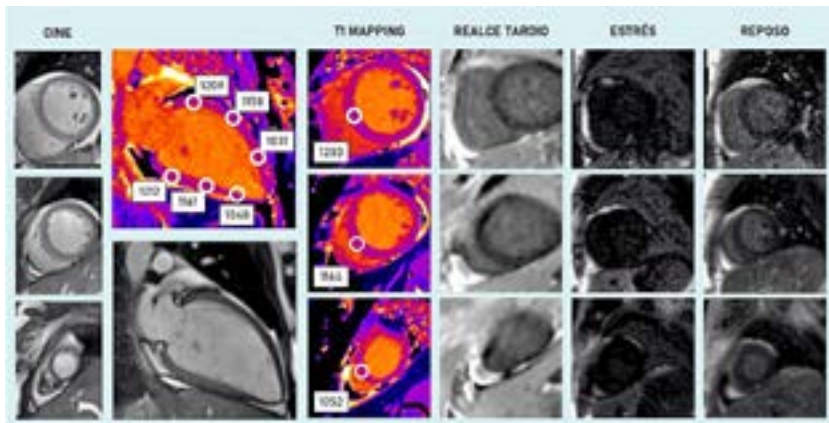


Figura 3.

Resonancia cardíaca (RMC) de estrés con regadenosón. Secuencias cine SSFP que muestran hipoquinesia severa de todos los segmentos basales y de los segmentos anterior, anteroseptal, inferoseptal e inferior medio. La contractilidad de los segmentos apicales es normal. Aumento significativo de los valores de T1 nativo en los mapas (color) en los segmentos hipoquinéticos. Los valores elevados de T1 nativo, sin realce en las fases tardías tras la administración intravenosa de gadolinio sugieren la presencia de edema miocárdico. Como era de esperar (dados los hallazgos de la coronariografía por TC), el estudio de estrés no muestra isquemia miocárdica.



X Certamen de
Casos
Clínicos
para
Médicos
Internos
Residentes ▲

Presentación oral
Finalista

INHIBIDORES DE LA VÍA MTOR COMO TRATAMIENTO DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR SEVERA SECUNDARIA A LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS ASOCIADA A ESCLEROSIS TUBEROSA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Autor: _____

Ander Larrea Iñarra

Especialidad: _____

Cardiología

Centro de trabajo: _____

Clínica Universidad de Navarra (CUN)

Autores colaboradores: _____

Parreño Benito J., Pueyo Villoslada J.

Supervisión clínica: _____

Gavira Gómez J.J.



RESUMEN

Mujer de 52 años, diagnosticada de esclerosis tuberosa, que acude a Urgencias por un síncope de perfil cardiogénico y disnea de esfuerzos. En la exploración destacaba desaturación (89%), taquicardia y trabajo respiratorio. Dímero D 3380 ng/mL. La dilatación y disfunción del ventrículo derecho objetivados en la ecocardiografía sugerían hipertensión pulmonar. A pesar de la alta sospecha clínica, el angio-TC descartó un tromboembolismo pulmonar. Sin embargo, puso de manifiesto la presencia de múltiples quistes pulmonares compatibles con linfangioleiomiomatosis, una enfermedad pulmonar intersticial que se ha relacionado con el desarrollo de hipertensión pulmonar y que tiene un tratamiento específico: los inhibidores de la vía mTOR. Se inició tratamiento con sirolimus, así como tratamiento específico de hipertensión pulmonar (macitentan y sildenafil) con buena tolerancia. La paciente presentó una franca mejoría de su disnea. Hasta el momento actual no ha vuelto a tener síncope y los valores de NT-ProBNP han disminuido significativamente.

PALABRAS CLAVE

Linfangioleiomiomatosis, esclerosis tuberosa, hipertensión pulmonar, sirolimus, mTOR, síncope.

CASO CLÍNICO

Mujer de 52 años que acude a Urgencias por presentar un síncope mientras caminaba, precedido por disnea de inicio súbito que le obligó a amirnorar la marcha. La paciente refería disnea progresiva de un mes de evolución. Además, en las semanas previas había tenido otros tres síncope de similares características.

Estaba en seguimiento por esclerosis tuberosa y las complicaciones derivadas de la misma: angiofibromas faciales, enfermedad renal crónica G4A3 secundaria a angiomiolipomas renales múltiples, así como epilepsia e hidrocefalia secundarias a hamartomas subcorticales (tubers) y a astrocitomas subependimarios. Su medicación habitual incluía antiepilépticos (carbamazepina), estatinas, antihipertensivos (bisoprolol y manidipino), eritropoyetina y suplementos de vitamina D, calcio y ácido fólico.

A su llegada a Urgencias, consciente y orientada en las tres esferas, presentaba: presión arterial de 156/80 mmHg, frecuencia cardíaca de 98 l.p.m., saturación de oxígeno de 89% (96% con gafas nasales a 3 litros/min) y frecuencia respiratoria de 19 r.p.m. La exploración física era anodina, salvo por una marcada ingurgitación yugular. No había signos que orientaran a trombosis venosa profunda en extremidades inferiores. El ECG mostraba un ritmo sinusal a 98 l.p.m. con alteraciones inespecíficas de la repolarización. Los resultados más relevantes de la analítica fueron los siguientes: Dímero D 3380 ng/mL; NT-ProBNP 27885 pg/mL; Creatinina 3,2 mg/dL (Filtrado glomerular estimado por CKD-EPI 15 mL/min/m²). La ecocardiografía realizada a pie de cama en Urgencias puso de manifiesto una dilatación y disfunción sistólica severas del ventrículo derecho, un marcado desplazamiento septal hacia el ventrículo izquierdo, una insuficiencia tricuspídea severa que permitía estimar una presión sistólica en la arteria pulmonar de 90 mmHg, y una vena cava inferior dilatada. Todos estos hallazgos altamente sugestivos de hipertensión pulmonar (Figura 1). Teniendo en cuenta la alta sospecha de tromboembolismo pulmonar (TEP) y la limitación para la realización de una angio-TC torácico por la enfermedad renal crónica reagudizada, se optó por el ingreso en la Unidad Coronaria e inicio de tratamiento anticoagulante parenteral ajustado a función renal.

Tras 48 horas de estabilidad clínica, se realizó una gammagrafía V/Q que objetivó pequeños defectos de perfusión pulmonar periféricos y sin clara distribución vascular, hallazgos sugestivos de hipertensión pulmonar (HTP) severa pero que no orientaban a TEP. Ante la discreta mejoría de la función renal y tras valorar el balance riesgo-beneficio con la paciente, se

realizó un angio-TC torácico que descartó definitivamente la presencia de TEP e informó de alteraciones sugestivas de HTP (dilatación del tronco de la arteria pulmonar y áreas de hipoperfusión parenquimatosa periféricas). Sin embargo, el hallazgo más significativo fue la presencia de múltiples quistes pulmonares de tamaño variable (2-19 mm), pared fina, y distribución bilateral (Figura 2). Dados los antecedentes de la paciente y los resultados del angio-TC se estableció el diagnóstico clínico de linfangioleiomiomatosis (LAM), entidad clínica cuya asociación con la HTP es bien conocida y que, por tanto, explicaba la presentación clínica de la paciente. Se solicitaron niveles de VEGF-D.

Se completó el estudio cardiológico mediante cateterismo derecho, cuyos resultados confirmaron la presencia de hipertensión pulmonar severa precapilar (presión media en la arteria pulmonar: 59 mmHg. Resistencia vascular pulmonar: 16 UW. Presión capilar pulmonar: 5 mmHg). Las pruebas de función respiratoria mostraron una disminución moderada de la capacidad de difusión (DLCOc: 54%). Se inició tratamiento específico de LAM con sirolimus, así como tratamiento específico de hipertensión pulmonar con sildenafil y macitentan. Durante el ingreso no se objetivaron arritmias en la telemetría. Ante la buena evolución clínica y adecuada tolerancia a la medicación prescrita, la paciente fue dada de alta.

En la revisión realizada dos meses tras el alta refería importante mejoría de la disnea, tolerando la realización de esfuerzos moderados. No había tenido nuevos síncope. En la analítica destacaba la disminución del NT-ProBNP con respecto al ingreso (1408 vs. 27885 pg/mL) (Figura 3). Por otro lado, el resultado de la determinación de VEGF-D fue de >2000 pg/mL (valores >800 altamente sugestivos de LAM), confirmando el diagnóstico de linfangioleiomiomatosis asociada a esclerosis tuberosa.

DISCUSIÓN

El caso clínico presentado pone de manifiesto que la esclerosis tuberosa es una enfermedad multisistémica y que resulta indispensable conocer en detalle la forma y el grado en el que los diferentes órganos pueden verse afectados.

Descrito por primera vez en 1980 por Bourneville, el “complejo esclerosis tuberosa” es un trastorno genético con herencia autosómica dominante causado por mutaciones en los genes TSC1 y TSC2 (encargados en la síntesis de hamartina y tuberina, respectivamente). Dichas mutaciones conducen a

la hiperactivación de la vía de señalización mTOR y la formación de tumores benignos en múltiples órganos, entre los que destacan los hamartomas corticales y astrocitomas subependimarios de células gigantes en el sistema nervioso central, los angiomiolipomas renales, los rabdomiomas cardíacos, los angiofibromas faciales y las placas de Shagreen (1,2). El progresivo aumento en la cantidad y tamaño de dichos tumores benignos condiciona la aparición de la sintomatología, siendo la más frecuente la epilepsia, el deterioro cognitivo, la hidrocefalia, la enfermedad renal crónica y las hemorragias retroperitoneales por sangrado espontáneo de angiomiolipomas (síndrome de Wunderlich).

La linfangioleiomiomatosis (LAM) –enfermedad pulmonar intersticial difusa caracterizada por la aparición de múltiples quistes pulmonares que afecta casi exclusivamente a mujeres– es una entidad poco frecuente en pacientes por lo demás sanos (“LAM esporádica”). Sin embargo, resulta indispensable recordar –especialmente para este caso clínico– que la prevalencia de LAM es de hasta el 26-50% en mujeres diagnosticadas de esclerosis tuberosa (“LAM asociada a ET”). Estudios recientes han demostrado que las mutaciones de los genes TSC (especialmente TSC2) son las responsables del desarrollo de la LAM. Con el paso del tiempo, la rotura de los quistes da lugar a neumotórax y hemoptisis, y su expansión a empeoramiento de la función respiratoria y disnea. El método de elección para el diagnóstico de la LAM es en análisis histopatológico del tejido pulmonar obtenido mediante biopsia, y se basa en la presencia de quistes y de proliferaciones nodulares de células musculares lisas atípicas y de células perivasculares epitelioides (“células LAM”). No obstante, también es posible realizar un diagnóstico definitivo clínico mediante los siguientes criterios (3,4):

- Hallazgos compatibles en TC torácico de alta resolución: Quistes pulmonares redondeados, de tamaño variable (entre 2 y 30 mm), pared fina (<4mm) y distribución homogénea en el parénquima pulmonar.
- Presencia de, al menos, uno de los siguientes:
 - o Diagnóstico de esclerosis tuberosa.
 - o Angiomiolipomas renales.
 - o Niveles plasmáticos de VEGF-D \geq 800 pg/mL.
 - o Quilotórax o ascitis quilosa.
 - o Linfangioleiomiomas.

Dichos criterios diagnósticos permitieron establecer el diagnóstico de linfangioleiomiomatosis asociada a esclerosis tuberosa en el caso clínico presentado. La relevancia de este diagnóstico radica en que la LAM es una

de las causas conocidas y bien descritas de hipertensión pulmonar y, por tanto, justificaba la presentación clínica de la paciente. La hipertensión pulmonar (HTP) es una enfermedad que se define por una elevación de la presión en la arteria pulmonar en reposo. Según las nuevas guías clínicas de HTP de 2022 de la Sociedad Europea de Cardiología, el diagnóstico de HTP se basa en la medición, mediante cateterismo derecho, de una presión media en la arteria pulmonar (PAPm) de ≥ 20 mmHg (5). Otros parámetros hemodinámicos como la resistencia vascular pulmonar (RVP) y la presión capilar pulmonar (PCP) permiten, además, distinguir entre HTP precapilar ($RVP \geq 2$ UW y $PCP < 15$ mmHg), poscapilar aislada ($RVP < 2$ UW y $PCP \geq 15$ mmHg) y poscapilar combinada ($RVP \geq 2$ UW y $PCP \geq 15$ mmHg). La HTP se clasifica en 5 grupos basados en la etiología subyacente: hipertensión arterial pulmonar (tipo 1), secundaria a cardiopatía de lado izquierdo (tipo 2), secundaria a patología pulmonar o hipoxia (tipo 3), secundaria a obstrucción vascular pulmonar (tipo 4) y la HTP de mecanismo incierto o desconocido (tipo 5). Establecer precozmente el diagnóstico de sospecha supone un reto, ya que la principal (y muchas veces única) manifestación clínica es la disnea de esfuerzo, un síntoma relativamente inespecífico y en muchas ocasiones atribuido a la edad. En fases más avanzadas de la enfermedad los síntomas son secundarios a la disfunción del ventrículo derecho, e incluyen angina de esfuerzo, síncope de esfuerzo, edemas periféricos de predominio en extremidades inferiores, hiporexia y saciedad precoz. Si bien la evidencia científica al respecto es escasa, parece que en pacientes con LAM, la HTP es poco frecuente, generalmente precapilar y de grado leve o moderado ($PAPm < 35$ mmHg) (6). En comparación con pacientes con LAM sin HTP, los pacientes con LAM y HTP tienen peor capacidad funcional (FEV_1 y $DLCOC$ más bajas) y peor saturación de oxígeno en reposo, hallazgo que sugiere que la elevación de la PAPm ocurre como consecuencia de la progresiva afectación del parénquima pulmonar (7).

El tratamiento de la LAM se basa en la fisioterapia respiratoria, la oxigenoterapia domiciliaria, el tratamiento broncodilatador, el tratamiento de las complicaciones (neumotórax y hemoptisis) y en los inhibidores de la vía mTOR. En un ensayo clínico que incluyó a 89 pacientes con LAM (9% LAM asociada a ET; 91% LAM esporádica) y $FEV_1 \leq 70\%$, se aleatorizó recibir tratamiento con sirolimus o placebo. El tratamiento con sirolimus se asoció con una mejoría significativa de las pruebas de función respiratoria, de la calidad de vida y de los niveles plasmáticos de VEGF-D (8). Por ello, sirolimus es el tratamiento médico de primera línea para pacientes con LAM y afectación moderada-severa de la función respiratoria. De la misma forma,

estudios observacionales realizados en pacientes con HTP secundaria a LAM han demostrado la capacidad de sirolimus de reducir la PAPm (9). En base a lo mencionado anteriormente, en el caso presentado se inició tratamiento con sirolimus, con una notable mejoría clínica y con una marcada reducción de los datos analíticos y ecocardiográficos de hipertensión pulmonar.

CONCLUSIONES

El caso clínico presentado permite recalcar los siguientes conceptos clave:

En primer lugar, que la linfangioleiomiomatosis –enfermedad pulmonar intersticial caracterizada por la presencia de múltiples quistes que conducen a la aparición de neumotórax, hemoptisis y disnea – es poco frecuente en la población general, pero que su prevalencia aumenta hasta el 50% en pacientes con esclerosis tuberosa.

En segundo lugar, que la linfangioleiomiomatosis es una causa conocida de hipertensión pulmonar y que, por tanto, debe estar incluida en el diagnóstico diferencial de pacientes con sintomatología respiratoria y hallazgos ecocardiográficos o hemodinámicos sugestivos de hipertensión pulmonar, especialmente en presencia de un diagnóstico previo de esclerosis tuberosa.

Por último, que el tratamiento con sirolimus en la linfangioleiomiomatosis ha demostrado no solo mejorar la sintomatología respiratoria y los parámetros de función respiratoria, sino también tener un potencial efecto beneficioso sobre la hipertensión pulmonar que produce.

BIBLIOGRAFÍA

1. Curatolo P, Specchio N, Aronica E. Advances in the genetics and neuropathology of tuberous sclerosis complex : edging closer to targeted therapy. *Lancet Neurol* [Internet]. 2022;21(9):843–56. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422\(22\)00213-7](http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422(22)00213-7)
2. Northrup H, Aronow ME, Bebin EM, Bissler J, Darling TN, Vries PJ De, et al. Updated International Tuberous Sclerosis Complex Diagnostic Criteria and Surveillance and Management Recommendations. *Pediatr Neurol*. 2021;123:50–66.
3. Johnson SR, Cordier JF, Lazor R, Cottin V, Costabel U, Harari S, et al. European Respiratory Society guidelines for the diagnosis and management of lymphangiomyomatosis. *Eur Respir J*. 2010;35(1):14–26.
4. Gupta N, Finlay GA, Kotloff RM, Strange C, Wilson KC, Young LR, et al. Lymphangiomyomatosis Diagnosis and Management: High-Resolution Chest Computed Tomography, Transbronchial Lung Biopsy, and Pleural Disease Management. An Official American Thoracic Society / Japanese Respiratory Society Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2017;196:1337–48.
5. Task A, Members F, Humbert M, Germany MMH, Berger RMF, Denmark JC, et al. 2022 ESC / ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension Developed by the task force for the diagnosis and treatment of (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). Endorsed by the International Society for Heart and Lu. *Eur Heart J*. 2022;43:3618–731.
6. Dorfmu P, Cottin V, Harari S, Humbert M, Jai X, Reynaud-gaubert M, et al. Pulmonary hypertension in lymphangiomyomatosis: characteristics in 20 patients. *Eur Respir J*. 2012;40(3):630–40.
7. Freitas CSG, Baldi BG, Jardim C, Araujo MS, Sobral JB, Heiden GI, et al. Pulmonary hypertension in lymphangiomyomatosis : prevalence, severity and the role of carbon monoxide diffusion capacity as a screening method. *Orphanet J Rare Dis*. 2017;1–7.
8. Strange C, Nakata K, Ph D, Barker AF, Chapman JT, Brantly ML, et al. Efficacy and Safety of Sirolimus in Lymphangiomyomatosis. *N Engl J Med*. 2011;364(17):1595–606.
9. Wu X, Xu W, Wang J, Tian X, Tian Z, Xu K. Clinical characteristics in lymphangiomyomatosis-related pulmonary hypertension : an observation on 50 patients. *Front Med*. 2019;13(2):259–66.

Figura 1.

Ecocardiograma-Doppler transtorácico. A) Plano apical de 4 cámaras en el que se observa una dilatación severa de ventrículo derecho (diámetro basal VI/VD < 1). B) Medición del flujo de la insuficiencia tricuspídea mediante Doppler continuo. La velocidad máxima de dicho flujo es de 4,5 m/s, hallazgo que permite estimar una presión sistólica en la arteria pulmonar de 90 mmHg y que es altamente sugestivo de hipertensión pulmonar. C) Plano paraesternal eje corto a nivel de los músculos papilares, donde se aprecia un marcado aplanamiento septal (flecha roja) que se acentúa con la inspiración. D) Análisis tridimensional del ventrículo derecho que permite calcular una fracción de eyección por 3D de 21%, compatible con una función sistólica severamente deprimida del ventrículo derecho.

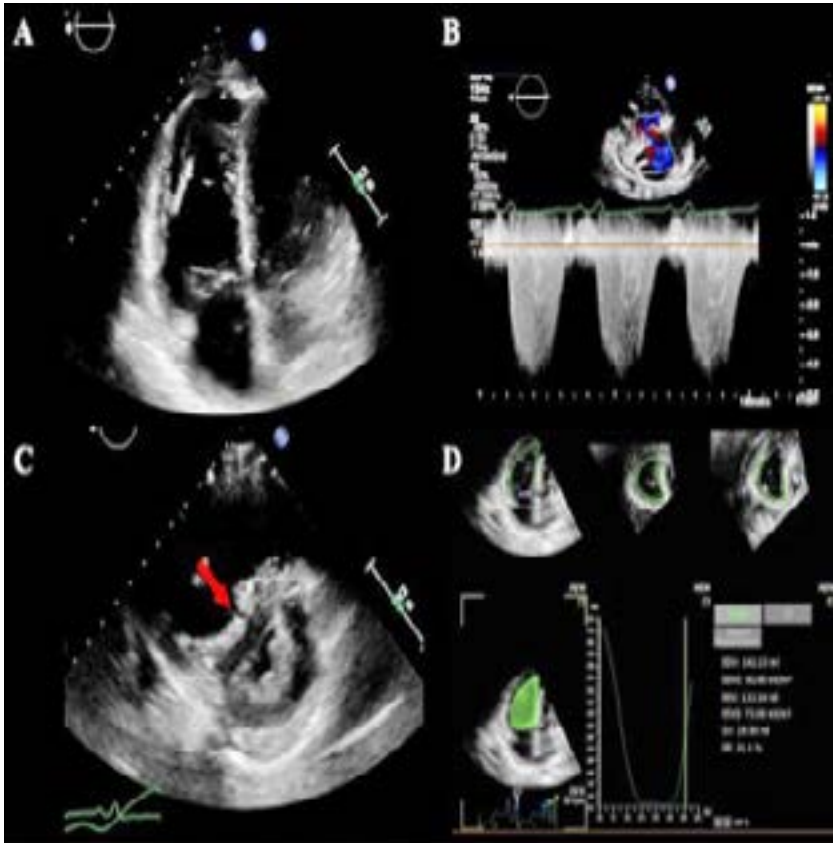


Figura 2.

Angio-TC torácico. Reconstrucciones coronales (A) y axiales a nivel apical (B), medio (C) y basal (D) empleando secuencias MIP (en inglés, "minimum intensity projection"). Se observan múltiples quistes redondeados de tamaño variable y pared fina, distribuidos de forma homogénea en ambos pulmones. Estos hallazgos radiológicos son altamente sugestivos de linfangioleiomiomatosis.

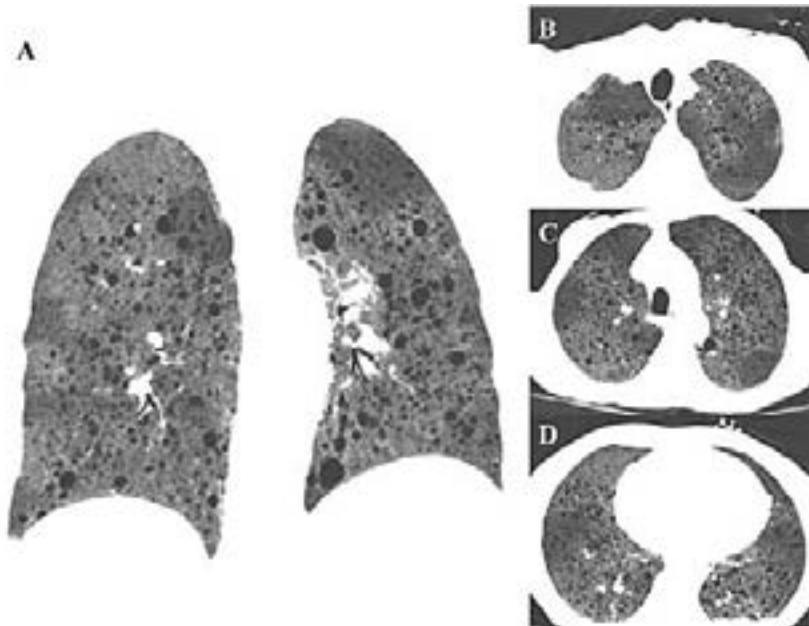
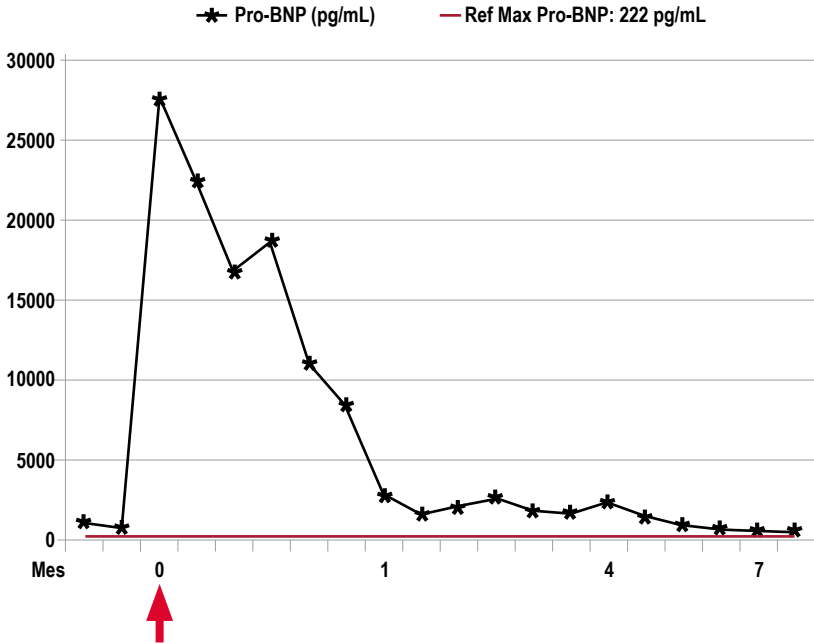


Figura 3.

Evolución de la concentración plasmática de NT-ProBNP (pg/mL) desde el ingreso (flecha roja) y durante los primeros meses de seguimiento ambulatorio. Obsérvese la marcada reducción de los valores de NT-ProBNP tras la iniciación de sirolimus y de tratamiento específico de hipertensión pulmonar (sildenafil y macitentan).





CASOS CLÍNICOS SELECCIONADOS



X Certamen de
Casos
Clínicos
para
Médicos
Internos
Residentes 

Presentación póster
Seleccionado

MANEJO MULTIDISCIPLINAR EN UN CASO DE SARCOMA FIBROBLÁSTICO MIXOINFLAMATORIO: MÁS ALLÁ DE LA AMPUTACIÓN

Autor: _____

Iñigo Arroyo Pérez

Especialidad: _____

Cirugía Plástica, Estética y Reparadora

Centro de trabajo: _____

Clínica Universidad de Navarra (CUN)

Autores colaboradores: _____

Vicente Ruiz M., Henares Chavarino A.A.,
Moreno Muguero N.

Supervisión clínica: _____

Aubá Guedea C.



RESUMEN

Varón de 73 años, diagnosticado de un sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio en codo derecho, que acude a nuestro centro para segunda opinión tras haber sido propuesto para amputación de la extremidad superior derecha por persistencia de márgenes positivos en pieza de resección tras intervención en otro centro.

Tras ser revaluado de forma conjunta por los departamentos de Cirugía Ortopédica, Cirugía Plástica, Anatomía Patológica y Oncología Radioterápica, descartando afectación a distancia, se decide que el paciente es subsidiario de reintervención mediante resección en bloque del remanente tumoral con ampliación de márgenes, braquiterapia HDR sobre el lecho quirúrgico y reconstrucción de partes blandas con colgajo libre.

El postoperatorio resulta satisfactorio, logrando una resección completa de la lesión residual acompañada de una buena cobertura del defecto y función de la extremidad, evitando así la amputación.

PALABRAS CLAVE

Sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio (SFMI), tumor mixohialino inflamatorio (TMHI), resección completa, recidiva local.

INTRODUCCIÓN

El sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio (SFMI), también conocido como tumor mixohialino inflamatorio (TMHI), es una variante de sarcoma de partes blandas de bajo grado descrito por primera vez en 1998 por los patólogos Kindblom, Montgomery y Michal (1,2). Se trata de una entidad rara, habiéndose descrito apenas 128 casos a nivel mundial en el año 2008, ascendiendo la cifra a 250 casos aproximadamente en el año 2013 (1,2). Afecta por igual a ambos sexos, con pico de incidencia entre la cuarta y quinta década de la vida (1,2). Se localiza preferentemente en áreas distales de extremidades, especialmente en manos y pies (situación en la cual se añade el apelativo "acral"), aunque podemos encontrar casos descritos en antebrazos, piernas y tobillos (1,3). Aún siendo considerado un tumor de bajo grado, habitualmente presentándose clínicamente como una lesión subcutánea indolora de crecimiento progresivo, presenta una alta tasa de recurrencia local, oscilando entre el 20 y el 67% a los 5 años en algunas series (1,4).

A pesar de que no existe un tratamiento estandarizado para este tipo de tumores, la escisión quirúrgica completa con amplios márgenes de resección se considera el tratamiento de elección, si bien la radioterapia juega un papel importante, especialmente en términos de control local de la enfermedad (2,5). Por ende, lograr una resección completa de la lesión con la menor morbilidad posible supone un reto oncológico-reconstrutivo, donde la cobertura del defecto resultante de partes blandas resulta crucial de cara a preservar la extremidad y su función.

CASO CLÍNICO

Varón de 73 años sin antecedentes de interés (salvo exfumador desde hace 3 años de >50 paquetes/año), diagnosticado en otro centro en julio de 2022 de un SFMI estadio IB, T2NoMoGX, en región posterior de codo derecho mediante estudio histológico tras referir un bultoma indoloro de crecimiento progresivo desde abril del mismo año. Recibió tratamiento con radioterapia externa (50 Gy/25 Fracciones), con discreta disminución de tamaño. El 23 de noviembre de 2022 es intervenido en dicho centro para extirpación por bloques individuales de la lesión, cubriendo el defecto resultante con un injerto de piel de espesor parcial (IPEP) procedente de muslo izquierdo. Tras objetivarse en las piezas de resección múltiples márgenes positivos, es propuesto para amputación de la extremidad superior derecha por fracaso en la resección completa.

Cuando acude a nuestro centro para segunda opinión, se evidencia herida quirúrgica de aproximadamente 8x8 cm en región postero-lateral de codo derecho en cuyo fondo se aprecia tejido de granulación parcialmente cubierto por IPEP, exponiendo olécranon. No se aprecia compromiso funcional de la extremidad. Se realiza estudio de extensión incluyendo radiografía de tórax, RMN, PET y ecografía de axila, descartando lesiones a distancia. En la RMN a nivel de la lesión se objetiva amplia disminución del tejido celular subcutáneo en la región posterior del codo como consecuencia de la cirugía previa, así como una importante alteración del tendón del tríceps en su punto de inserción, edema óseo a nivel del olécranon (que se encuentra expuesto) y engrosamiento del nervio cubital por traumatismo/inflamación de este.

Es intervenido el día 31 de enero de 2023 para ampliación de márgenes por parte del departamento de Cirugía Ortopédica y Traumatología, llevándose a cabo resección en bloque del fondo del remanente tumoral, extrayendo pieza de 12 x 10 x 1.5 cm, la cual incluía chapa ósea de olécranon. Asimismo, se llevó a cabo transposición anterior del nervio cubital. En la misma intervención se colocan 8 catéteres de braquiterapia por parte del Dpto. de Oncología Radioterápica sobre el lecho quirúrgico (Figura 1), para administración de una dosis postoperatoria de 4 fracciones de 4 Gy, los días 2 y 3 de febrero. Se llevó a cabo cobertura provisional con dispositivo de vacío, se retiraron los catéteres de braquiterapia el 3 de febrero, coincidiendo con recambio de dispositivo de vacío (Figura 2). El día 8 de febrero de 2023 se realiza cobertura del defecto en codo por parte del departamento de Cirugía Plástica mediante transferencia de colgajo libre de músculo gracilis

(y cobertura del mismo mediante IPEP de muslo derecho) elevado del lado izquierdo anastomosado de forma término-terminal a arteria radial y vena concomitante, una vez comprobada la permeabilidad de los dos ejes vasculares principales del antebrazo mediante AngioTAC y test de Allen (Figura 3). Se monitoriza el colgajo en el postoperatorio inmediato y durante el ingreso, evaluando la permeabilidad de la anastomosis vascular mediante Doppler que objetiva un adecuado flujo y, mediante visión directa del mismo, descartando signos de isquemia o congestión.

El postoperatorio tras la cirugía resulta satisfactorio, logrando una buena cobertura del defecto, además de preservar la función de la extremidad (flexión de codo normal y extensión -20° , motilidad y sensibilidad de la mano adecuadas). La anatomía patológica evidencia resección completa de la lesión residual con márgenes libres y descarta, mediante ecografía en sitio de la lesión, recidiva local a los 6 meses de la cirugía.

DISCUSIÓN

A la hora de establecer el diagnóstico de SFMI, las pruebas de imagen no muestran características especiales que nos permitan distinguir el SFMI de otros sarcomas de partes blandas, si bien los hallazgos en la RMN (técnica de elección en tumores de partes blandas) pueden orientarnos hacia el comportamiento de la lesión (1). Presenta característicamente una apariencia multinodular con señal hiperintensa en T2, condiciones que reunía la lesión del paciente recogidas en el informe aportado por el mismo en la RMN al diagnóstico llevada a cabo en su centro de origen (1). Clínicamente destaca por tratarse de una lesión inespecífica, típicamente indolora (a diferencia de otras variantes de sarcomas) de crecimiento lento (1,2). El estudio histológico, realizado mediante biopsia profunda de la lesión, va a aportar el diagnóstico definitivo (1,2,6).

Macroscópicamente, presenta un aspecto gelatinoso por la presencia de mucina (6). Histológicamente, se trata de un tumor multinodular, mal delimitado, con origen en el tejido celular subcutáneo, y que presenta una característica infiltración inflamatoria junto a una destacada matriz mixoide, en la cual se aprecian células gigantes bizarras similares a las células tipo Reed-Sternberg (3). Las mitosis no suelen superar la cifra de 1 por campo de gran aumento, con un índice proliferativo de menos del 5% en más del 90% de los casos (3,6). No suele presentar focos de necrosis (3,6). La inmunohistoquímica revela que las células del SFMI son positivas de forma difusa para vimentina,

con células multinucleadas CD68+ (3). Algunas células presentan positividad variable para CD34 (3). Otros marcadores como S-100, desmina o actina de músculo liso son típicamente negativos (3). La anatomía patológica del tumor que se presenta reunía las características descritas, si bien tal la lesión era negativa para CD34.

El diagnóstico diferencial del SFMI es extenso, y varía en función del componente celular predominante, a saber, mixoide, inflamatorio o células bizzarras atípicas (3,6). En primer lugar, se plantea el diagnóstico diferencial con otros tumores de partes blandas de estirpe mixoide, entre los que destaca la variante mixoide del histiocitoma fibroso maligno (HFM), también conocido como mixofibrosarcoma, el cual típicamente afecta a individuos de edad más avanzada y a territorios proximales de extremidades (3,6). Histológicamente se caracteriza por un mayor pleomorfismo celular con un índice mitótico más alto, así como un mayor número de mitosis atípicas y menor componente inflamatorio, además de ser negativo para desmina, CD68 y CD34 (3,6). Otros tumores malignos de componente mixoide para tener en cuenta serían el sarcoma fibromixoide de bajo grado o la variante mixoide del dermatofibrosarcoma protuberans (3,6). Es importante descartar otras lesiones como las descritas anteriormente, las cuales presentan un comportamiento más agresivo y peor pronóstico (2). Asimismo, se debe diferenciar también de tumores benignos de partes blandas de componente mixoide tales como el mixoma, especialmente en casos de SFMI de baja celularidad y predominancia del componente mixoide (6). Por otro lado, debido a la presencia de células epitelioides tipo Reed-Sternberg se debería tener en cuenta la Enfermedad de Hodgkin, la cual carecería de la presencia del resto de estirpes celulares típicas del SFMI (2,6).

Pese a ser considerado una variante de sarcoma de bajo grado, en 2015 se publicó una serie de 23 pacientes que destaca la potencial agresividad de estos tumores incluyendo la posibilidad de metástasis a distancia, especialmente a nivel pulmonar (4). Por ello, consideramos de utilidad el seguimiento mediante estudio de extensión con pruebas de imagen para descartar lesiones a distancia, tal y como se llevó a cabo en nuestro paciente a su llegada a nuestro centro, así como en el sitio de la lesión para evaluar la posibilidad de recidiva local en revisiones sucesivas (1,2).

El tratamiento de elección del SFMI es la extirpación quirúrgica con márgenes amplios (5). No obstante, se trata de un tumor con una gran tendencia a la recidiva local a pesar de considerarse de bajo grado, especialmente en casos de resección incompleta (2,5,6). En relación con gran parte de la literatura publicada hasta la fecha, la alta tasa de recidiva local viene dada en series de

pacientes tratados únicamente con cirugía. Existe una revisión retrospectiva que incluye 17 pacientes realizada en el *Massachusetts General Hospital*, la cual propone el impacto positivo de la radioterapia en el control local de la enfermedad dado que, de los 16 pacientes incluidos tratados de forma primaria asociando radioterapia perioperatoria a la cirugía en dicha institución, con una mediana de seguimiento de 24.5 meses, ninguno presentó recidiva local ni a distancia (2,5). La amputación podría ser una alternativa en aquellos casos donde no podemos asegurar una adecuada resección de la lesión sin comprometer la funcionalidad de la extremidad, lo cual a veces es difícil debido a la localización y al carácter invasor en profundidad de este tipo de tumores (2).

El paciente descrito recibió inicialmente radioterapia preoperatoria siguiendo esquema de 50 Gy en 25 fracciones, para posteriormente ser intervenido quirúrgicamente de la lesión, sin lograr resección completa. En su centro de referencia consideraron que, debido a la localización del tumor, lograr en una reintervención la resección completa de la lesión implicaría un compromiso importante sobre la articulación y la inervación motora del brazo, lo cual, añadido a la posibilidad de recidiva, hizo que le propusieran amputación de la extremidad. Una vez en nuestro centro, tras reevaluar las piezas de biopsia que fueron enviadas del hospital de origen, así como las pruebas de imagen, consideramos que el paciente podría ser subsidiario de reintervención mediante resección en bloque del remanente tumoral con ampliación de márgenes sin comprometer estructuras nobles subyacentes, seguido de un boost de irradiación de 16 Gy (tras radioterapia preoperatoria de 50 Gy en su centro de origen) en forma de braquiterapia HDR de acuerdo con las guías del NCI de Canadá (7). Dicha intervención precisaría de reconstrucción de partes blandas por parte de Cirugía Plástica debido al amplio defecto resultante.

Teniendo en cuenta el tamaño del defecto residual (12x10 cm aproximadamente; Figura 2), los antecedentes de radioterapia sobre la región y la exposición ósea, se descarta la movilización de colgajos loco-regionales fasciocutáneos a flujo retrógrado de brazo (8). Decidimos aportar tejido libre muscular elevando un colgajo de músculo gracilis, dado que la transferencia de un colgajo muscular permite obliterar y cubrir toda la superficie de un lecho que además presenta antecedentes de radioterapia, aspectos que podrían verse limitados en caso de transferencia de tejido local radiado (Figura 3) (8). La localización del músculo gracilis, frente a otros colgajos musculares, aporta en esta situación la ventaja de trabajar simultáneamente a dos campos tanto preparando vasos receptores (arteria radial y vena concomitante) en el brazo como disecando el colgajo en el muslo, acortando así el tiempo quirúrgico (8).

CONCLUSIONES

El objetivo terapéutico ante la presencia de un SFMI es lograr una resección completa con márgenes amplios, donde la radioterapia juega un papel importante en términos de prevención de recidiva local. Es imprescindible la actitud de los equipos multidisciplinares en el abordaje de este tipo de lesiones de cara a individualizar y optimizar el tratamiento a cada caso, siempre procurando preservar la extremidad y su función, dejando la amputación como último recurso ante casos donde una extirpación amplia no permita preservar una extremidad funcionante. La resección en bloque con márgenes amplios, aunque más agresiva de entrada, es preferible a la extirpación parcheada de la lesión de cara a lograr resección completa, para lo cual la transferencia de tejido local o a distancia para cobertura de los defectos de partes blandas residuales resulta indispensable.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bravo Pérez M, López López S, Pérez Carballo E, López-Pardo Pardo A. *Sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio en el pie: presentación de un caso y revisión de la literatura. Revista Española de Cirugía Osteoarticular. N° 264. Vol. 50. Octubre-diciembre 2015.*
2. Lombardi R, Jovine E, Zanini N, Salone MC, Gambarotti M, Righi A, et al. *A case of lung metastasis in myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: analytical review of one hundred and thirty-eight cases. Int Orthop. 2013;37(12):2429–36. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00264-013-2048-5>*
3. Kovarik CL, Barrett T, Auerbach A, Cassarino DS. *Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: case series and immunohistochemical analysis. J Cutan Pathol. 2008 feb;35(2):192-6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18190444/>*
4. Michal M, Kazakov DV, Hadravský L, Kinkor Z, Kuroda N, Michal M. *High-grade myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a report of 23 cases. Ann Diagn Pathol. 2015;19(3):157–63. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25886867/>*
5. Tejwani A, Kobayashi W, Chen Y-LE, Rosenberg AE, Yoon S, Raskin KA, et al. *Management of acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma. Cancer. 2010;116(24):5733–9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20737559>*
6. Agusti-Mejias A, Sabater V, Messeguer F, García R, Ballester R, Marín S, et al. *Tumor mixohialino inflamatorio de las zonas distales de las extremidades. Actas Dermosifiliogr. 2011;102(6):456–62. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-tumor-mixohialino-inflamatorio-zonas-distales-articulo-S0001731010005004>*
7. O'Sullivan B, Davis AM, Turcotte R, Bell R, Catton C, Chabot P, et al. *Preoperative versus postoperative radiotherapy in soft-tissue sarcoma of the limbs: a randomised trial. Lancet. 2002; 359(9325):2235–41. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12103287/>*
8. Dautel G, Camuzard O. *Cirugía de las pérdidas de sustancia cutánea del miembro superior (a excepción de la mano). EMC - Cir Plást Reparadora Estét. 2020;28(2):1–29. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1634214320443286>*

Figura 1.

Defecto intraoperatorio tras la cirugía de ampliación de márgenes con colocación de catéteres de braquiterapia, llevada a cabo en nuestro centro. Se aprecia el defecto quirúrgico de aproximadamente 12x10 cm y la colocación de los catéteres de braquiterapia (se colocaron un total de 8).



Figura 2.

Vistas posterior y lateral. Se aprecia el defecto postquirúrgico de 12x10 cm aproximadamente en región posterior de codo derecho, tras la retirada de los catéteres de braquiterapia y dispositivo de vacío. Se plantea transferencia de colgajo libre muscular para cobertura.



Figura 3.

Se aprecia la reconstrucción del defecto en el postoperatorio inmediato mediante el inset de colgajo libre de músculo gracilis remodelado al defecto de partes blandas, cubierto por IPEP.



X Certamen de
Casos
Clínicos
para
Médicos
Internos
Residentes ▲

Presentación póster
Seleccionado

ARTROPATÍA DE CHARCOT

Autora: _____

Alba Edo Olucha

Especialidad: _____

Cirugía Ortopédica y Traumatología

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Supervisión clínica: _____

D'Arrigo Azzarelli A.F.



RESUMEN

Paciente de mediana edad de sexo femenino, afecta de diabetes mellitus tipo 2 y en seguimiento por servicio de Cirugía Vasculuar por úlceras en ambas extremidades inferiores con evolución tórpida, acude a consulta de Traumatología con gran deformidad en el pie izquierdo junto con impotencia funcional.

En la exploración se observa una gran deformidad en el pie con luxación tibiotalariana, un pie plano y una

úlcera medial cerrada. Se realizan radiografías donde se identifica una pérdida anatómica de las articulaciones tibiotalariana y subastragalina con graves deformidades asociadas.

Debido a la complejidad de las lesiones y al diagnóstico tardío de la lesión, se ofrece tratamiento quirúrgico mediante astragalectomía total con osteotomía distal de peroné, la implantación de un clavo retrógrado en tobillo bloqueado proximal y distalmente, y la colocación de un tornillo de compresión sin cabeza para bloquear el componente mediotarsiano.

La paciente presenta buenos resultados clínicos y funcionales, mejorando las limitaciones que presentaba previamente a la intervención quirúrgica.

PALABRAS CLAVE

Diabetes, *úlceras*, deformidad, luxación tibiotalariana, impotencia funcional.

CASO CLÍNICO

Paciente de 50 años que acude a consulta de Traumatología por deformidad e impotencia funcional en pie izquierdo de años de evolución (no sabe referir cuántos), que le limitan mucho en su vida diaria. Además, presenta úlceras en ambas extremidades inferiores de carácter mixto y de años de evolución. Actualmente presenta la extremidad inferior derecha cicatrizada y en la izquierda una úlcera sobre maleolo medial.

Antecedentes personales y familiares:

La paciente fue ingresada 4 años antes en Cirugía Vascular para un estudio multidisciplinar (cirugía vascular, cirugía plástica y traumatología) de úlceras sobreinfectadas con exposición tendinosa y ósea de dos años de evolución en ambas extremidades inferiores. Durante este ingreso, debido a las características de sus lesiones así como por su extensión y profundidad, se le ofrece una amputación supracondílea de extremidad inferior izquierda, que la paciente rechaza.

Diabetes Mellitus tipo 2 y obesidad mórbida.

Antecedentes familiares: Madre con diabetes mellitus tipo 2.

Exploración física:

En la exploración física se observa una grave deformidad de pie izquierdo (Figuras 1, 2 y 3) con luxación tibiotarsiana, una úlcera sobre maleolo medial cerrada y un pie plano degenerativo grave, asociado a múltiples varices en ambas extremidades inferiores. La paciente presenta hipoestesia en extremidad inferior izquierda respecto a la derecha. Los pulsos distales son difíciles de explorar debido a la obesidad mórbida de la paciente.

Pruebas complementarias:

Como pruebas complementarias para el diagnóstico se solicitaron varias radiografías de pie y tobillo. Utilizamos proyecciones anteroposterior y oblicua para valorar el pie, y anteroposterior y lateral para valorar el tobillo; también se hicieron radiografías con carga y sin carga.

En las radiografías realizadas en pie (Figuras 4, 5, 6 y 7) se observa una pérdida anatómica de la articulación tibiotarsiana y subastragalina, asociado a graves deformidades compatibles con artropatía de Charcot.

Diagnóstico:

El diagnóstico de esta paciente es doble ya que asocia un pie plano grave degenerativo más un pie de Charcot izquierdo.

Tratamiento:

Se informa a la paciente sobre la gran complejidad del caso, se le avisa de que no existen tratamientos conservadores para su patología y que se podría realizar una intervención quirúrgica que consiste en una panartrodesis de tobillo izquierdo con un clavo retrógrado. La paciente acepta la cirugía, asumiendo que puede tener complicaciones graves derivadas de su lesión (incluida la amputación supracondílea). Se le explica también la importancia de que, en el momento de la cirugía, el pie no tenga úlceras en fase activa, para poder realizar correctamente la intervención.

Unos meses más tarde se realiza la intervención mediante un abordaje medial con liberación de partes blandas; con el objetivo de reducir la grave deformidad, se realiza una astragalectomía total, una osteotomía distal de peroné con exéresis del mismo y una decorticación de la cara articular del calcáneo. Se consigue una reducción aceptable de la deformidad con pie plantígrado y se estabiliza de forma temporal con dos agujas tipo Kirschner. Para realizar la fijación definitiva se retiran las agujas de Kirschner y se coloca un clavo retrógrado de 180 mm de longitud y 10 mm de anchura, bloqueado proximalmente con dos tornillos de 30 mm y distalmente con un tornillo postero-anterior calcaneal de 80 mm. Se realiza compresión y se implanta un tornillo de doble rosca de 60 mm en zona medial después de bloquear el componente mediotarsiano, se coloca injerto autólogo de hueso desmineralizado y férula de yeso en posición deseada (Figura 8)

Evolución:

La paciente presenta una buena evolución clínica y radiográfica. Las revisiones se realizan, primero cada dos meses, y luego anual tras los primeros cuatro meses. Las radiografías son correctas a los dos meses (Figuras 9 y 10), tres meses (Figuras 11 y 12), cuatro meses (Figuras 13 y 14), 12 meses (Figuras 15 y 16) y 24 meses (Figuras 17 y 18).

La paciente porta férula de yeso los dos primeros meses y se le indica deambulación con muletas, posteriormente tras la retirada de la férula puede empezar a realizar carga parcial para evolucionar a carga completa de forma progresiva con ayuda de dos muletas.

DISCUSIÓN

La artropatía de Charcot es una lesión neuroartropática destructiva cuya causa más frecuente es la diabetes (1). No es infrecuente que su aparición vaya asociada a lesiones de partes blandas de larga evolución como úlceras venosas, arteriales o mixtas (2).

Su diagnóstico suele hacerse en etapas avanzadas cuando el paciente ya presenta luxaciones articulares, destrucción ósea, úlceras en la piel y deformidades evidentes en el retropié, que merman y limitan su calidad de vida (3).

El mejor tratamiento es la prevención de su aparición (4), ya que una vez la lesión ha aparecido es difícil de tratar. Pueden utilizarse férulas de yeso o yesos cerrados de forma periódica en las etapas más incipientes o pueden requerirse técnicas quirúrgicas complejas cuando hay úlceras, fracturas inestables o luxaciones (5, 6).

El tratamiento mediante panartrodesis de tobillo puede ser útil en lesiones muy avanzadas para mejorar la calidad de vida del paciente y prevenir complicaciones asociadas a la deformidad, como las amputaciones (7). La mayoría de pacientes refieren estar satisfechos tras la cirugía y tener mejor calidad de vida respecto a su situación previa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dardari D. An overview of Charcot's neuroarthropathy. *J Clin Transl Endocrinol* [Internet]. 2020;22(100239):100239. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcte.2020.100239>
2. Keukenkamp R, Busch-Westbroek TE, Barn R, Woodburn J, Bus SA. Foot ulcer recurrence, plantar pressure and footwear adherence in people with diabetes and Charcot midfoot deformity: A cohort analysis. *Diabet Med* [Internet]. 2021;38(4). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/dme.14438>
3. Caputo GM, Ulbrecht J, Cavanagh PR, Juliano P. The Charcot foot in diabetes: six key points. *Am Fam Physician* [Internet]. 1998 [citado el 1 de octubre de 2023];57(11). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9636334/>
4. Schmidt BM, Holmes CM. Updates on diabetic foot and Charcot osteopathic arthropathy. *Curr Diab Rep* [Internet]. 2018;18(10). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s11892-018-1047-8>
5. Pinzur MS. Surgical treatment of the Charcot foot. *Diabetes Metab Res Rev* [Internet]. 2016;32(S1):287–91. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/dmrr.2750>
6. Kwaadu KY. Charcot reconstruction. *Clin Podiatr Med Surg* [Internet]. 2020;37(2):247–61. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.cpm.2019.12.002>
7. Dos Santos-Vaquinhas A, Parra G, Martínez P, Sobrón B, Cuervas-Mons M. Beaming in the Charcot foot: A case series with 12-month minimum follow-up. *Foot (Edinb)* [Internet]. 2021;47(101814):101814. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.foot.2021.101814>



Figura 1.
Pie de Charcot izquierdo con úlcera cerrada medial.



Figura 2.
Vista anterior de ambos pies.



Figura 3.
Vista posterior de ambos pies.



Figura 4.
Imagen intraquirúrgica.



Figura 5.
*Radiografía AP en
carga del tobillo
izquierdo.*



Figura 6.
*Radiografía lateral de
tobillo izquierdo.*

Figuras 7 y 8.
Radiografías oblicuas del pie izquierdo.



Figuras 9 y 10.
Radiografías AP y lateral 2 meses post-cirugía.



Figuras 11 y 12.

Radiografías AP y lateral 3 meses post-cirugía.



Figuras 13 y 14.

Radiografías AP y lateral, a los 4 meses post-cirugía.



Figuras 15 y 16.

Radiografías AP y lateral, a los 12 meses post-cirugía.



Figuras 17 y 18.

Radiografías pies en carga y lateral de tobillo, a los 24 meses post-cirugía.





Presentación póster
Seleccionado

PARÁLISIS SUPRANUCLEAR DE LA MIRADA VERTICAL Y TRASTORNOS DE SUEÑO ASOCIADOS A ENCEFALITIS ANTI-MA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Autor: _____

Christian Espinoza-Vinces

Especialidad: _____

Neurología

Centro de trabajo: _____

Clínica Universidad de Navarra (CUN)

Autoras colaboradoras: _____

Urtasun-Galmes S., Arango-Quintero P.,
Avilés-Olmos I.



RESUMEN

Objetivos:

Descripción de un caso de narcolepsia tipo 1, parálisis supranuclear de la mirada vertical, que evoluciona a agrypnia excitata, en un paciente con encefalitis anti-Ma.

Materiales y métodos:

Paciente de 47 años diagnosticado de narcolepsia tipo 1, trastorno de conducta del sueño REM (TCSR) y apnea obstructiva del sueño, que presentó tres años más tarde dificultades de memoria, alucinaciones visuales, disartria, parálisis supranuclear de la mirada vertical, parkinsonismo e inestabilidad con caídas frecuentes. La RM cerebral reveló hiperintensidades en protuberancia, de origen inflamatorio. La vídeo-polisomnografía reveló desaparición de complejos K, husos y ausencia del sueño de ondas lentas, asociada a inquietud motora y estupor onírico. Se detectaron anticuerpos anti-Ma en sangre y LCR. Recibió tratamiento con inmunoglobulinas, con escasa mejoría clínica.

Conclusión:

Destacamos una expresión clínica interesante de encefalitis anti-Ma en un paciente con narcolepsia tipo 1 y TCSR, asociado a parálisis supranuclear de la mirada vertical y agrypnia excitata.

PALABRAS CLAVES

Encefalitis, agrypnia excitata, parálisis supranuclear de la mirada vertical.

INTRODUCCIÓN

Los síndromes neurológicos paraneoplásicos son una expresión de los efectos inmunológicos del cáncer sobre el sistema nervioso (1).

La encefalitis asociada a anticuerpos anti-Ma puede provocar síndromes diencefálicos, tronco encefálicos y límbicos, como pérdida de memoria, narcolepsia y trastorno de conducta de sueño REM, anomalías de la motilidad ocular y parkinsonismo (2). La presentación puede preceder al diagnóstico de cáncer, complicando su reconocimiento, y se asocia principalmente a tumores testiculares (3).

La agrypnia excitata es un síndrome electroclínico único que puede alterar la estructura del sueño con cambios en la organización cíclica fisiológica, hiperactividad autonómica y episodios de estupor onírico (4).

Reportamos el caso de un paciente con encefalitis anti-Ma que presenta un síndrome diencefálico complejo, asociado a agripnia excitata, no reportado previamente hasta la fecha.

CASO CLÍNICO

Varón de 47 años que acude por cuadro de un año de evolución caracterizado por hipersomnias, somnolencias y breves movimientos involuntarios durante el sueño. Su historial médico era notable por apnea obstructiva del sueño (OSA) tratada con auto CPAP y trastorno del movimiento periódico de las extremidades (PLMS), diagnosticado diez años antes.

En primer lugar, se realizó una video polisomnografía (v-PSG) basal, utilizando auto CPAP. Esta mostró una latencia de sueño de 0,6 min y una latencia REM de 6,5 min. Se observó sueño REM sin atonía. El test de latencias múltiples del sueño mostró una latencia media del sueño de 1 minuto (rango 1-3) y periodos de inicio del sueño REM en 3 de las 4 siestas (Tabla 1).

El examen del LCR reveló una disminución de los niveles de hipocretina-1: 12,42 pg/mL (normal >200 pg/mL), lo que apoyó el diagnóstico de narcolepsia tipo 1. Se inició tratamiento sintomático con modafinilo a dosis de 100 mg dos veces al día y con venlafaxina una dosis de 75 mg diarios, con respuesta sutil. Sin embargo, aparecieron frecuentes caídas secundarias a la cataplexia, por lo que se añadió oxibato de sodio a dosis de 2,25 mg al acostarse y 3 horas después de dormir, sin mejoría. La resonancia magnética cerebral inicial fue normal.

Tres años más tarde, su esposa describió un empeoramiento agudo de la hipersomnia, asociada a comportamiento anormal del sueño, episodios de breves sacudidas durante la vigilia, dificultades de memoria, marcha inestable con pérdida repentina del tono muscular y caídas frecuentes, principalmente al usar las escaleras. Ocasionalmente, también presentaba alucinaciones visuales. En ese momento, el paciente mantuvo el tratamiento previo y se añadió clomipramina, sin mejoría.

El examen neurológico reveló inatención, desorientación en el tiempo y lugar. Se observó signo de Meyerson y parálisis de la mirada supranuclear vertical bilateral "signo round the houses". Inestabilidad postural. Se identificó bradicinesia en las extremidades superiores principalmente en el lado izquierdo. Marcha con pasos cortos y una disminución del braceo predominantemente en su lado izquierdo. No se objetivaron otras anomalías en la exploración.

La evaluación cognitiva reportó deterioro ejecutivo, asociado a anosognosia, y alucinaciones visuales con pérdida de insight.

Una nueva v-PSG con auto CPAP reveló una estructura del sueño completamente desorganizada y carente de organización cíclica fisiológica, desaparición de características fisiológicas del sueño NREM como los complejos K o husos de sueño, y ausencia del sueño de ondas lentas; con un tiempo total de sueño de sólo dos horas (Figura 1). El paciente presentaba inquietud motora y episodios de estupor onírico, característicos de la agrypnia excitata. La persistencia OSA grave se confirmó cuando el paciente se quitó involuntariamente la mascarilla CPAP.

Una nueva RM cerebral reveló hiperintensidades confluentes en secuencias T2WI y FLAIR en la zona central de la protuberancia, respetando la periferia, y sin efecto de masa, de posible origen inflamatorio (Figura 2).

El análisis de sangre general estuvo dentro de los límites normales. Se examinaron los anticuerpos neuronales en suero y LCR. El examen del LCR reveló 9 células/uL, proteínas 69,9 mg/dL y glucosa 55 mg/dL. El proteínograma del LCR mostró un aumento de alfa globulinas 4,40 mg/dL, beta globulinas 4,50 mg/dL, gamma globulinas 2,70 mg/dL, tau 2,40 mg/dL y síntesis intratecal de IgG 4,11 mg/dL. La citología, los cultivos y el panel de meningitis/encefalitis FilmArray fueron negativos. El oxisterol en suero fue normal. Se detectaron anticuerpos anti-Ma tanto en el LCR como en el suero, lo que se confirmó con un ensayo basado en células; no se detectaron otros anticuerpos.

La PET con fluorodesoxiglucosa (FDG) cerebral mostró áreas de hipometabolismo en la corteza frontal dorsolateral y ventromedial, bitemporal con predominio izquierdo y núcleos caudados, asociado a áreas de

hipermetabolismo en la corteza motora bilateral (Figura 3). No obstante, la búsqueda de cáncer subyacente fue negativa, siendo la ecografía testicular y la PET 18F-FDG de cuerpo entero normales.

Tratamiento:

El paciente fue tratado con dosis altas de esteroides intravenosos, 1g de metilprednisolona durante 5 días e inmunoglobulinas intravenosa (IGIV) a dosis de 0,4 g durante 5 días. Tres meses después, tras escasa mejoría, recibió un segundo ciclo de IGIV, sin mejoría por lo que se sugirió tratamiento con ciclofosfamida.

Egreso y seguimiento:

Permaneció estable 8 meses después. La RM cerebral de seguimiento no mostró cambios y la v-PSG no reportó ninguna mejora. Discreta mejoría de la hipersomnía. La Tabla 1 muestra los datos basales de v-PSG, tres años después y después del tratamiento.

DISCUSIÓN

Presentamos un caso de encefalitis anti-Ma, que debutó como una narcolepsia tipo 1 asociada a trastorno de conducta de sueño REM; posteriormente, asoció parálisis supranuclear de la mirada vertical y agrypnia excitata. La agrypnia excitata se ha descrito asociada a encefalitis anti-LG11 como característica principal (4). Sin embargo, hasta la fecha, no se ha informado relacionada con encefalitis anti-Ma, lo que resalta la importancia de nuestro caso.

Los síndromes paraneoplásicos asociados a anticuerpos anti-Ma 2 se relacionan con déficit de memoria hasta en un 63% de los casos, parálisis de la mirada supranuclear vertical hasta en un 34%, hipersomnía hasta en un 32%, diplopía y disartria hasta un 26%, puerta inestable o ataxia hasta un 18%, parkinsonismo hasta un 11% y niveles bajos de hipocretina en LCR con narcolepsia en un 11% de los casos (2). El TCSR se ha descrito en varios casos, pero la asociación con la narcolepsia está más claramente establecida, hasta un 36% (5).

Aunque el oxibato de sodio puede provocar parasomnias NREM (6), lo que podría explicar el aumento de conductas anormales durante el sueño, creemos que esta explicación no puede explicar todos los cambios observados en nuestro paciente porque el oxibato de sodio aumenta la actividad

delta durante el sueño, y nuestro paciente no tuvo una etapa de sueño de ondas lentas (incluso la mayoría de sus comportamientos anormales ocurrieron durante la vigilia tranquila).

La fisiopatología del TCSR radica en una disfunción de las estructuras del tronco encefálico y sus conexiones con la amígdala; el sistema límbico contribuye a la naturaleza violenta de las conductas de sueño que muestran los pacientes con TCSR. Mientras tanto, la *agrypnia excitata* ocurre como resultado de la desconexión intralímbica y talámica. Se ha asociado con algunas patologías como el insomnio fatal familiar, el síndrome de Morvan y el *delirium tremens* (7).

Ortega et al, ha informado de una amplia variedad de lesiones de resonancia magnética cerebral en encefalitis anti-Ma, como hiperintensidades límbicas, diencefálicas y del tronco encefálico en secuencias ponderadas en T2 y FLAIR (3). Por lo tanto, sospechamos que las lesiones cerebrales en RM observadas en nuestro caso tienen un probable origen inflamatorio, considerando la ausencia de otras lesiones estructurales que justifiquen el deterioro clínico.

Los pacientes con encefalitis anti-Ma habitualmente son jóvenes con tumores testiculares. Aunque también se han descrito asociados a neoplasias de pulmón, pleura y gastrointestinal (3). No encontramos cáncer primario en nuestro paciente; sin embargo, en algunos sujetos nunca se identifica ninguna neoplasia subyacente, como se describe en estudios anteriores (3), destacando la importancia de un seguimiento estrecho por la alta probabilidad de desarrollar una neoplasia.

En casos previos de encefalitis anti-Ma la inmunoterapia había demostrado una ligera mejoría clínica durante el seguimiento (3), como ocurre en nuestro caso.

La principal fortaleza de nuestro caso es que aumenta el espectro clínico de la encefalitis anti-Ma, aunque reconocemos que se necesitan más estudios.

CONCLUSIÓN

Describimos el caso de un paciente con encefalitis anti-Ma diagnosticado inicialmente narcolepsia tipo 1 y TCSR, que evolucionó a un síndrome complejo que incluía parálisis supranuclear de la mirada vertical y *agrypnia excitata*, enfatizando el amplio espectro de síntomas que desencadena la respuesta celular autoinmune contra el tronco encefálico y las estructuras diencefálicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hoffmann LA, Jarius S, Pellkofer HL, Schueller M, Krumbholz M, Koenig F, Johannis W, la Fougere C, Newman T, Vincent A, Voltz R. Anti-Ma and anti-Ta associated paraneoplastic neurological syndromes: 22 newly diagnosed patients and review of previous cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008 Jul;79(7):767-73.
2. Dalmau J, Graus F, Villarejo A, Posner JB, Blumenthal D, Thiessen B, et al. Clinical analysis of anti-Ma2-associated encephalitis. *Brain*. 2004;127(8):1831-44.
3. Ortega Suero G, Sola-Valls N, Escudero D, Saiz A, Graus F. Anti-Ma and anti-Ma2-associated paraneoplastic neurological syndromes. *Neurologia (Engl Ed)*. 2018 Jan-Feb;33(1):18-27.
4. Piffer S, Cantalupo G, Filipponi S, Poretto V, Pellegrini M, Tanel R, et al. Agrypnia excitata as the main feature in anti-leucine-rich glioma-inactivated 1 encephalitis: a detailed clinical and polysomnographic semiological analysis. *Eur J Neurol*. 2022 Mar 1;29(3):890-4.
5. Compta Y, Iranzo A, Santamaría J, Casamitjana ; Roser, Graus F. REM Sleep Behavior Disorder and Narcoleptic Features in Anti-Ma2-associated Encephalitis REM BEHAVIOR DISORDER. Vol. 30, *SLEEP*. 2007. 1-3.
6. Roth T, Dauvilliers Y, Guinta D, Alvarez-Horine S, Dynin E, Black J. Effect of sodium oxybate on disrupted nighttime sleep in patients with narcolepsy. *J Sleep Res*. 2017 Aug; 26(4):407-414.
7. Provini F. Agrypnia excitata. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2013 Apr;13(4).

Tabla 1.

Hallazgos neurofisiológicos Abreviaturas: REM= Movimientos oculares rápidos; N1, N2, N3= etapa 1, 2, 3 del sueño NREM; PLMS= movimientos periódicos de las extremidades durante el sueño; IAH= indice de apnea-hipopnea.

Tabla 1. Hallazgos neurofisiológicos			
	Inicial	A los 3 años	Después del tratamiento
Latencia de sueño, min	0,6	0	48,7
Tiempo total de sueño, min	585	183	126,5
Eficiencia de sueño, %	92,4	28,5	22,3
Fase N1, %	1,5	89,3	80,2
Fase N2, %	66	-	-
FaseN3, %	16,2	-	-
REM, %	16,2	10,7	19,2
PLMS index, n/h	49,6	43,3	53,1
IAH	12,9	33,9	58,4

Figura 1.

Hipnogramas. La figura muestra los hipnogramas de la v-PSG evolutiva. A. PSG basal. B. Seguimiento a los tres años. C. Después del tratamiento. Abreviaturas: W=vigilia; R= sueño REM; N1, N2, N3= etapa 1, 2, 3 del sueño NREM.



Figura 2.

RM cerebral simple y contrastada. Hiperintensidad en secuencia FLAIR en protuberancia, sin efecto de masa, de probable etiología inflamatoria.

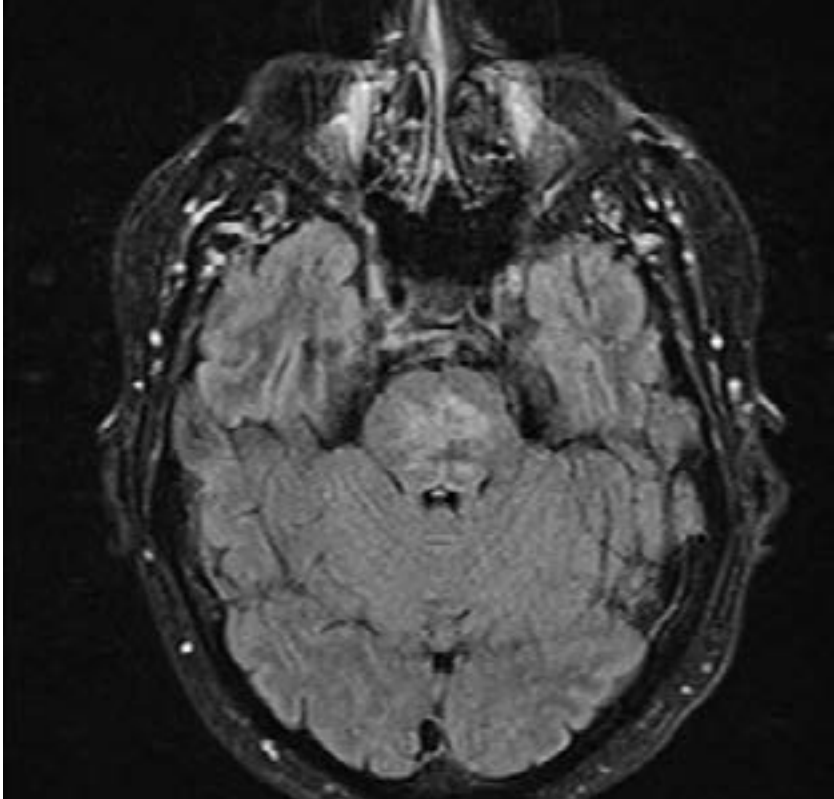
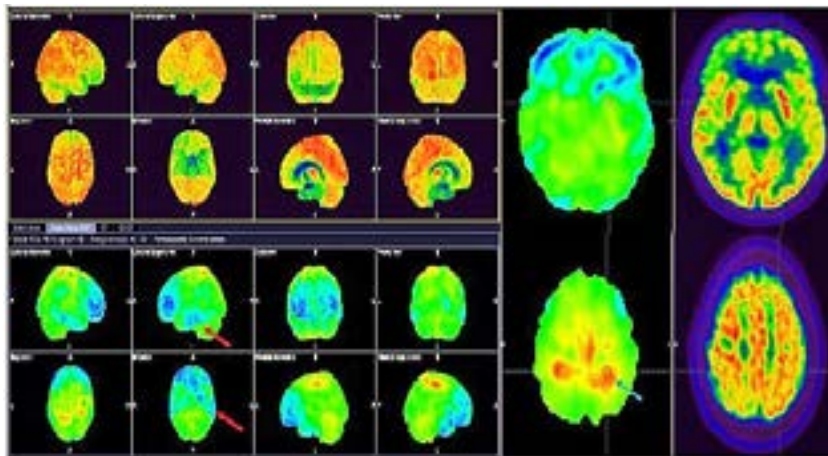


Figura 3.

PET 18F-FDG cerebral. Áreas de hipometabolismo en la corteza frontal dorsolateral y ventromedial, bitemporal con predominio del lado izquierdo y caudado (flecha roja), con hipermetabolismo en la corteza motora bilateral (flecha azul).



X Certamen de
Casos
Clínicos
para
Médicos
Internos
Residentes ▲

Presentación póster
Seleccionado

ESCOMBROIDOSIS. INTOXICACIÓN ALIMENTARIA FRECUENTE EN NUESTRO ENTORNO

Autor: _____

Jon Ander Gil

Especialidad: _____

Medicina de Familia y Comunitaria

Centro de trabajo: _____

Centro de Salud Estella/
Hospital García Orcoyen

Autora colaboradora: _____

Epelde Epelde L.



RESUMEN

Paciente de 85 años con clínica de malestar general de 6-7 horas de evolución. Tras realizar comida, que consistía en atún con tomate embotado refrigerado 2 días previos, sufre un cuadro de descomposición brusca junto con dolor de extremidades superiores y sensación de inestabilidad. En Urgencias cursa con inestabilidad hemodinámica súbita con hipotensión y exantema cutáneo generalizado no pruriginoso. Ante sospecha de intoxicación alimentaria con shock histaminérgico consecuente, se requiere una terapia farmacológica múltiple para lograr su estabilización. La paciente precisó ingreso en Medicina Intensiva y Medicina Interna con buena evolución y recuperación de su situación basal.

PALABRAS CLAVE

Escombroidosis, intoxicación alimentaria, shock histaminérgico.

INTRODUCCIÓN

Epidemiología:

La escombroidosis consiste en una intoxicación alimentaria, que se extiende a lo largo de todo el mundo y que se encuentra predominantemente en pescados azules que no han sido adecuadamente conservados por encima de los 4°C de temperatura. También se han visto casos en otras clases de pescados y en el queso suizo. En Europa, se ha observado que entorno al 40% de las intoxicaciones alimentarias corresponden a esta patología (1). La contaminación por este tipo de alimentos debido a la descomposición de bacterias da lugar al cúmulo de histamina que produce la reacción o shock consecuente a su ingesta. A pesar de la preparación previa del alimento, los niveles de histamina no se reducen (2).

Patogénesis:

La sintomatología se inicia aproximadamente a los 15-90 minutos tras el consumo de estos productos y, en condiciones generales, su sintomatología es leve. Suele asociarse con presencia de cuadro gastrointestinal, exantema eritematoso, prurito, sensación distérmica y cefalea. Sea leve o moderada, el cuadro suele ceder en 8-12 horas y en la mayoría de las ocasiones, la sintomatología remite completamente en 24 horas (3). Episodios más severos pueden comprometer la vida del paciente dado que puede provocar compromiso vascular, broncoespasmo y generar ritmos cardíacos aberrantes (4).

Tratamiento:

La mayoría de episodios cursan con síntomas de grado leve y de carácter autolimitado. Con una única dosis de terapia antihistamínica suele ser suficiente para paliar completamente la afectación provocada por esta patología. En condiciones más severas, la hipovolemia resultante de las pérdidas hídricas debe ser suplida mediante fluidoterapia. Por otro lado, junto con los antihistamínicos, suele ser necesario asociar pautas corticoideas. En ocasiones, puede derivar en una situación de anafilaxia que requiera la administración de adrenalina/epinefrina para la estabilización del paciente (5).

CASO CLÍNICO

Paciente de 85 años acude a Urgencias de un hospital comarcal de Navarra en ambulancia convencional. Refiere cuadro de malestar general, descomposición brusca y dolor de extremidades superiores de 6 horas de evolución. El inicio de la sintomatología ocurrió posteriormente a la toma de un plato de atún con tomate embotado y arroz. Dichos alimentos habían sido aparentemente preparados por un familiar de la paciente dos días antes y refrigerados. La paciente los calentó y consumió.

En una primera instancia, la paciente presentaba: tensión arterial (TA) 101/82, frecuencia cardiaca (FC) 74, temperatura (T°) 35,3°C, saturación basal de oxígeno (SatO₂) 92%, glucemia capilar (GC) 272 mg/dl.

Respecto a sus antecedentes personales destacan: hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, hipercolesterolemia, colecistectomizada.

En sus antecedentes familiares, se observa: varios miembros de la familia paterna diagnosticados de cáncer de próstata, hermano diagnosticado de cáncer gástrico y tía materna diagnosticada de cáncer abdominal de origen desconocido.

Como medicación habitual: bisoprolol 2,5mg, Enalapril+hidroclorotiazida 20/12,5mg, repaglinida 1mg, sitagliptina 100 mg, mirabegron 50mg, empaglifozina 10mg

En la exploración física (EF) inicial a su llegada a Urgencias destacaba una TA disminuida junto con malestar generalizado. A los pocos minutos, se observó exacerbación generalizada con disminución llamativa de la TA 80/60, saturación de oxígeno 89%, exantema cutáneo generalizado no pruriginoso e inflamación de lengua.

Ante inestabilidad hemodinámica y sospecha de shock anafiláctico, se contacta con médico intensivista y se inicia administración de Adrenalina 2 mg intramuscular, Actocortina 300 mg intravenoso (IV), Polaramine 5 mg IV, Efedrina 9 mg IV, suero fisiológico 0,9% de 1000ml. Se solicitó analítica de sangre (AS), gasometría venosa (GV), electrocardiograma (ECG), radiografía de tórax.

En AS y GV se observa situación de shock hiperlactacidémico, fallo prerenal de probable origen multifactorial, elevación de reactantes de fase aguda sin semiología infecciosa, hiperglucemia. En el ECG presencia de ritmo sinusal con descenso de la onda ST en todas las derivaciones. Resto de pruebas negativas.

Buena respuesta tras administración medicamentosa. Historiando nuevamente a la familia y ante sospecha de cuadro de shock histaminérgico, escombroidosis, se decide ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI).

Durante su estancia en UCI, buena evolución con normalización progresiva de parámetros analíticos y normalización de patrón de ECG. Ante diagnóstico de infarto agudo de miocardio sin elevación de ST tipo 2 (IAM-SEST), se solicita ecografía transtorácica (ETT) para realización en planta de Medicina Interna (MI). Ante estabilidad y mantenimiento asintomático de la paciente, se deriva a planta de MI.

En planta, continua con una evolución favorable. ETT donde destaca insuficiencia mitral moderada e insuficiencia aórtica leve a moderada. Tras cuatro días de ingreso en el hospital con normalización de todos los parámetros, con ausencia de patología y mantenimiento del buen estado general, se da de alta a la paciente.

CONCLUSIONES

La enfermedad conocida como escombroidosis, consiste en un shock histaminérgico, que generalmente cursa de manera leve y autolimitada y con raras complicaciones. La adecuada conservación de los alimentos es imprescindible para evitar la formación de histamina y sus efectos tras el consumo de los mismos. Su notificación posterior a Sanidad reforzará el control y dispersión de los productos contaminados. La rápida detección y tratamiento, junto con una buena anamnesis, son factores clave para detener el avance de síntomas que, aunque en términos generales resultan ser leves en apariencia, no se debería tomar a la ligera y así evitar comorbilidades derivadas de esta patología.

BIBLIOGRAFÍA

1. Guergué-Díaz de Cerio O, Barrutia-Borque A, Gardeazabal-García J. *Escombroidosis: abordaje práctico*, *Actas Dermosifiliogr.* 2016; 107(7): 567-571 <https://www.actasdermo.org/es-escombroidosis-abordaje-practico-articulo-S0001731016300278>
2. Campbell RL, Ellis AK. *Differential diagnosis of anaphylaxis in adults and children [Internet].* 2020 [Consultado 10 de Octubre 2023]; Disponible en: https://www.uptodate.com.na-cdib.a17.csinet.es/contents/differential-diagnosis-of-anaphylaxis-in-adults-and-children?search=escombroidosis&source=search_result&selectedTitle=1~2&usage_type=default&display_rank=1#H28983415
3. Gargantilla P, Arroyo N, Montero J, Montero G. *Escombroidosis: causa frecuente de intoxicación alimentaria [Scombroid: Frequent cause of food poisoning]*, *Semergen.* 2016; 42(5): 353. doi: 10.1016/j.semereg.2015.05.003. Epub 2015 Jul 3. PMID: 26146038. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26146038/>
4. Hijano-Baola A, Carreño-Freire P, Estévez-Muñoz JC, García de la Rasilla C. *Sospecha de Ecombroidosis*, *Semergen.* 2005; 31(7): 329-330 <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-familia-semergen-40-articulo-sospecha-escombroidosis-13077019#:~:text=La%20escombroidosis%20es%20una%20intoxicaci%C3%B3n,cl%C3%ADnico%20y%20el%20tratamiento%20sintom%C3%A1tico.>
5. Altuna J, Hügün I. *Anafilaxia [Internet].* 2017 [Consultado 10 de Octubre 2023]. Disponible en: <https://www.fisterra.com.na-cdib.a17.csinet.es/guias-clinicas/anafilaxia/#sec2>

X Certamen de
Casos
Clínicos
para
Médicos
Internos
Residentes ▲

Presentación póster
Seleccionado

DERMATOMIOSITIS PARANEOPLÁSICA COMO PRESENTACIÓN DE LINFOMA DE LA ZONA MARGINAL

Autora: _____

Elisa María Gómez González

Especialidad: _____

Dermatología

Centro de trabajo: _____

Clínica Universidad de Navarra (CUN)

Autores colaboradores: _____

Morelló Vicente A., Oteiza Rius I.,
Marcos Muñagorri D.

Supervisión clínica: _____

Rodríguez Garijo N.

Agradecimiento especial a
Fernández Ros N.



RESUMEN

Mujer de 72 años, con antecedente de síndrome metabólico, que consultó por prurito generalizado y lesiones cutáneas de meses de evolución, concomitante a introducción de un nuevo antilipemiente. Tras la realización de biopsia cutánea compatible con toxicodermia, se retiró el fármaco y se pautó tratamiento corticoideo tópico.

Dos meses después, las lesiones persistían, asociando un cuadro de debilidad muscular proximal. En la analítica, se observó elevación de CK, transaminasas y positividad para anticuerpos específicos de miositis (MSA). Se realizó una RMN muscular donde se observó alteración miopática en cinturas, y un PET/TC FDG con captación de cadenas ganglionares y bazo. La biopsia ganglionar reveló proliferación linfoide, caracterizada como linfoma marginal B en la citometría. Con el diagnóstico de linfoma de la zona marginal, ganglionar, con afectación sistémica en forma de dermatomiositis (DM), se inició tratamiento con rituximab y prednisona, alcanzando la respuesta metabólica completa ganglionar, esplénica y muscular.

PALABRAS CLAVE

Dermatomiositis, paraneoplásico, anticuerpos específicos de miositis, linfoma.

CASO CLÍNICO

Mujer de 72 años, que acudió a consultas externas de Dermatología en marzo de 2023 por prurito generalizado, de predominio en piernas y región facial, de cuatro meses de evolución. Asimismo, refería aparición de lesiones eritematosas en dichas localizaciones en las dos últimas semanas. Como antecedente, presentaba síndrome metabólico en seguimiento por Medicina Interna, en tratamiento farmacológico para hipertensión, diabetes y dislipemia, con introducción hacía cinco meses de ezetimiba por intolerancia a estatinas. En la exploración física, se observó un exantema macular eritematoedematoso difuso, distribuido por extremidades, región pretorácica y cara.

Ante la sospecha de toxicidad farmacológica, se realizó biopsia cutánea, con diagnóstico de dermatitis liquenoide compatible con toxicodermia, suspendiéndose la ezetimiba e instaurando tratamiento corticoideo tópico.

En mayo de 2023, la paciente fue nuevamente valorada por persistencia de las lesiones cutáneas pese a la suspensión del fármaco, habiéndose observado debilidad proximal de cinturas escapular y pelviana durante la exploración física en la consulta de Medicina Interna ese mismo día. La paciente refería discreta mejoría del cuadro cutáneo, asociando desde hacía una semana imposibilidad para la elevación de brazos y cierre completo de manos, junto a dolor en extremidades inferiores.

Se volvió a explorar a la paciente, perdurando las lesiones cutáneas descritas en la primera visita, junto a pápulas milimétricas eritematosas y descamativas, localizadas en dorso de articulaciones inter y metacarpofalángicas, además de eritema periungueal con afectación de cutículas en ambas manos (Figura 1).

Debido a la elevada sospecha de DM, se solicitó una analítica sanguínea en la que destacó una marcada elevación de CK (3545 UI/L) y enzimas hepáticas (AST 184 UI/L, ALT 108 UI/L), junto con positividad de MSA (anti-Mi-2).

Se revisó la biopsia de marzo y se realizó estudio histoquímico con azul alcian, hierro coloidal y PAS, pudiendo objetivar leve engrosamiento de la membrana basal con depósito de mucinas ácidas (Figura 2).

Se realizó una RMN muscular, observándose alteración miopática difusa, generalizada en cintura escapular, y parcheada en región pélvica, muslos y piernas. Además, se efectuó un electromiograma con velocidades de conducción, no hallándose anomalías valorables.

Atendiendo al resto de órganos con posible afectación en DM, se realizaron pruebas respiratorias funcionales y ecocardiograma Doppler, resultando dentro de la normalidad.

En último lugar, se solicitó estudio mediante PET/CT FDG de cuerpo ampliado, donde se corroboró la presencia de las alteraciones observadas en la RMN, apreciándose, además, captaciones ganglionares supra e infradiaphragmáticas y en el parénquima esplénico (Figura 3).

Bajo anestesia general, se llevó a cabo la biopsia de ganglio linfático inguinal, por ser el más fácilmente accesible de los que presentaban captación. La anatomía patológica mostró una proliferación linfoide con diferenciación marginal, que en la citometría se caracterizó como fenotipo compatible con linfoma marginal B.

La paciente fue derivada a Hematología, donde, tras descartar afectación en médula ósea, se diagnosticó de linfoma de la zona marginal, ganglionar, con afectación sistémica en forma de DM.

La paciente inició tratamiento con rituximab en monoterapia, recibiendo 4 dosis semanales y alcanzando la respuesta completa metabólica, tanto de la afectación ganglionar y esplénica como de la captación muscular secundaria a DM. De forma concomitante, la paciente recibió prednisona a dosis de 1 mg/kg/día.

Hasta la fecha, la paciente continúa en respuesta metabólica completa y totalmente asintomática, manteniendo tratamiento con rituximab en dosis bimensual en monoterapia, y pauta descendente de prednisona.

DISCUSIÓN

La DM se clasifica en el grupo de las miopatías inflamatorias crónicas, presentando manifestaciones cutáneas diferenciales que pueden preceder al desarrollo de las alteraciones musculares, constituyendo el cuadro cutáneo, en algunos casos, la única manifestación de la enfermedad. El diagnóstico clásico ha sido eminentemente clínico, siendo los criterios propuestos por la EULAR/ACR en 2017 los primeros validados, presentando una sensibilidad del 87% y una especificidad del 82% (1). Sin embargo, este sistema resulta insuficiente para el diagnóstico de las formas amiopáticas ya que, del amplio espectro de manifestaciones cutáneas, solo comprende el signo de Gottron, las pápulas de Gottron y el eritema en heliotropo, y no valora la presencia de MSA, salvo los anti-Jo-1, ya que su uso no estaba extendido cuando se elaboró la guía. Es por ello que estudios posteriores han propuesto algoritmos diagnósticos en los que amplían los criterios EULAR/ACR con una mayor diversidad de manifestaciones cutáneas, la realización de una biopsia cutánea compatible o la presencia de MSA, aumentando la sensibilidad diagnóstica (2).

Tras alcanzar el diagnóstico de DM, el clínico responsable debe seleccionar en qué pacientes realizar un despistaje de neoplasias, y por cuánto tiempo. La prevalencia estimada de malignidad en pacientes adultos con DM es cercana al 20%, especialmente durante el primer año tras el diagnóstico de DM (razón estandarizada de incidencia -SIR- para malignidad de 17) (3), manteniéndose elevada en los cinco primeros años. Relativo a sexo y edad, los varones y los pacientes con diagnóstico de DM posterior a los 45 años, también presentan mayor prevalencia de tumores, siendo anecdótica la asociación tumoral en la DM juvenil (2). Respecto a los MSA, la presencia de anticuerpos anti factor transcripcional intermediario tipo 1 gamma (anti-Tif-1) y anti proteína de la matriz nuclear tipo 2 (anti-NXP2), se ha asociado con el desarrollo de patología tumoral en la mayoría de series (2,3), en contraposición a los anticuerpos anti-Mi-2 que presentaba nuestra paciente, relacionados con el desarrollo de DM clásica, con marcada afectación cutánea y muscular, y buena respuesta al tratamiento. Sin embargo, estudios recientes han contravenido esta asociación, demostrando una correlación positiva entre la presencia de anticuerpos anti-Mi-2 y cáncer (4,5,6), como la apreciada en este caso. Cabe reseñar que en la literatura también se ha observado asociación tumoral con otros MSA, como los anti-SAE1, e incluso con la ausencia de MSA (2,7).

Las neoplasias asociadas a DM varían según las series, siendo aquellas más prevalentes en la población de estudio las más frecuentemente observadas (8). Es por ello que, en el despistaje tumoral en pacientes con DM, se recomienda realizar las pruebas de cribado poblacional acordes a la edad y sexo, y reservar las pruebas dirigidas a aquellos casos que presenten síntomas de sospecha. Además, es recomendable realizar con carácter anual una prueba de imagen de cuerpo entero (TC, RMN, PET/CT) para descartar neoplasias ocultas, al menos, durante los primeros cinco años desde el diagnóstico de DM, en pacientes añosos o con positividad para MSA asociados con el desarrollo tumoral (2).

En relación a la patología linfoide, la presentación paraneoplásica en forma de dermatomiositis no es habitual, sin embargo, en varios estudios (8,9) se observa una incidencia elevada (SIR 22) para desarrollo de neoplasias hematológicas en pacientes con DM, a expensas de linfomas no Hodking. Una revisión reciente de miopatías inflamatorias y linfoma reflejaba que la mayor parte de las asociaciones descritas entre estas entidades procedía de casos aislados, por lo que no se podía establecer relaciones de causalidad. En esta revisión, únicamente se encontró un incremento de patología linfoide en pacientes con DM en el subgrupo de hombres

ancianos, representado el 9.7% de los tumores vs el 3.3% de lo esperado en la población sin DM. La actividad inflamatoria crónica o la estimulación antigénica se hipotetizaban como predisponentes a la linfomagénesis, tratándose con menor frecuencia de un cuadro paraneoplásico. Debido a la escasa evidencia para establecer correlación, los autores concluyeron que no era necesario el cribado sistemático de patología linfoide en pacientes con DM (10).

CONCLUSIONES

Con este caso se pretende incidir en la importancia de incluir la DM en el diagnóstico diferencial de pacientes con lesiones cutáneas compatibles en áreas fotoexpuestas, y en la realización de pruebas de imagen para descartar malignidad en pacientes de edad avanzada con reciente diagnóstico, con síntomas de sospecha o con presencia de MSA con riesgo para malignidad, entre los que incluimos por la reciente evidencia a los anti-Mi-2, ya que el tratamiento de la enfermedad subyacente puede modificar el curso de la DM.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, et al; International Myositis Classification Criteria Project consortium, The Euromyositis register and The Juvenile Dermatomyositis Cohort Biomarker Study and Repository (JDRG) (UK and Ireland). 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Ann Rheum Dis*. 2017 Dec;76(12):1955-1964.
2. Waldman R, DeWane ME, Lu J. Dermatomyositis: Diagnosis and treatment. *J Am Acad Dermatol*. 2020 Feb;82(2):283-296.
3. Marzęcka M, Niemczyk A, Rudnicka L. Autoantibody Markers of Increased Risk of Malignancy in Patients with Dermatomyositis. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2022 Oct;63(2):289-296.
4. Monseau G, Landon-Cardinal O, Stenzel W, Schoindre Y, Mariampillai K, et al. Systematic retrospective study of 64 patients with anti-Mi2 dermatomyositis: A classic skin rash with a necrotizing myositis and high risk of malignancy. *J Am Acad Dermatol*. 2020 Dec;83(6):1759-1763.
5. Betteridge Z et al. Frequency, mutual exclusivity and clinical associations of myositis autoantibodies in a combined European cohort of idiopathic inflammatory myopathy patients. *J Autoimmun*. 2019 Jul; 101:48-55.
6. Tang ZL et al. Malignancy in dermatomyositis: a mono-centric retrospective study of 134 patients in China and a potential predictive model. *Front Med (Lausanne)*. 2023 Jun 8; 10:1200804.
7. Yang H, Peng Q, Yin L, Li S, Shi J, Zhang Y, Lu X, Shu X, Zhang S, Wang G. Identification of multiple cancer-associated myositis-specific autoantibodies in idiopathic inflammatory myopathies: a large longitudinal cohort study. *Arthritis Res Ther*. 2017 Nov 25;19(1):259
8. Hill CL et al. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. *Lancet*. 2001 Jan 13;357(9250):96-100
9. Olazagasti JM, Baez PJ, Wetter DA, Ernste FC. Cancer risk in dermatomyositis: a meta-analysis of cohort studies. *Am J Clin Dermatol*. 2015 Apr;16(2):89-98.
10. Stübgen JP. Inflammatory myopathies and lymphoma. *J Neurol Sci*. 2016 Oct 15; 369:377-389

Figura 1.

- A. Signo de Gottron. Eritema y descamación leve en prominencias óseas.
- B. Eritema en pulpejos con afectación de cutícula.



Figura 2.

A. Biopsia cutánea. Tinción con PAS.

B. Biopsia cutánea. Tinción con hierro coloidal.

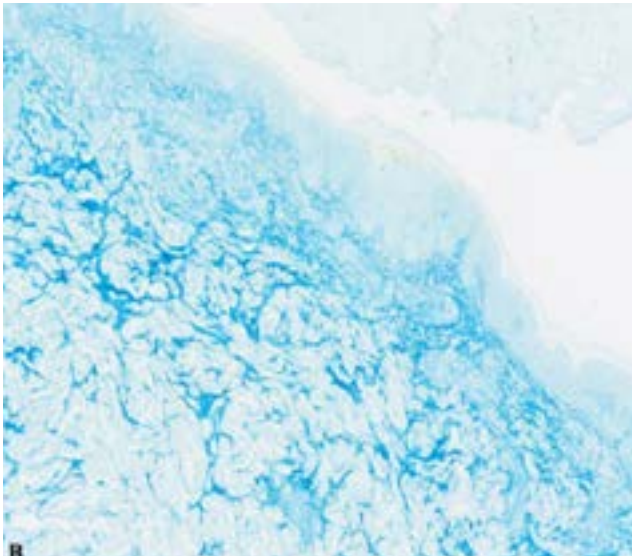
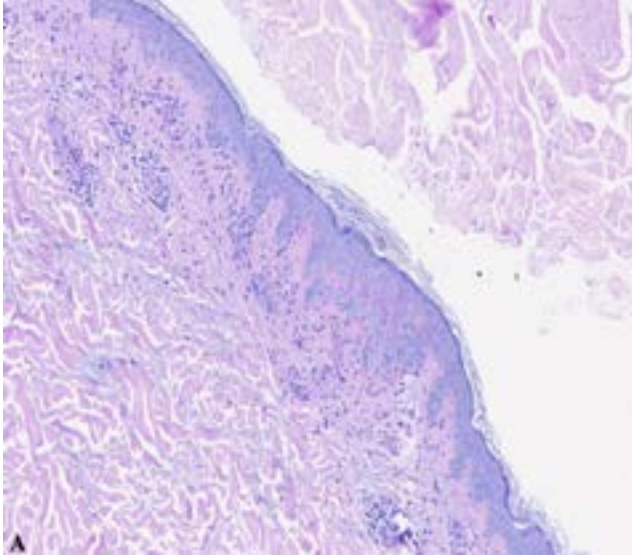
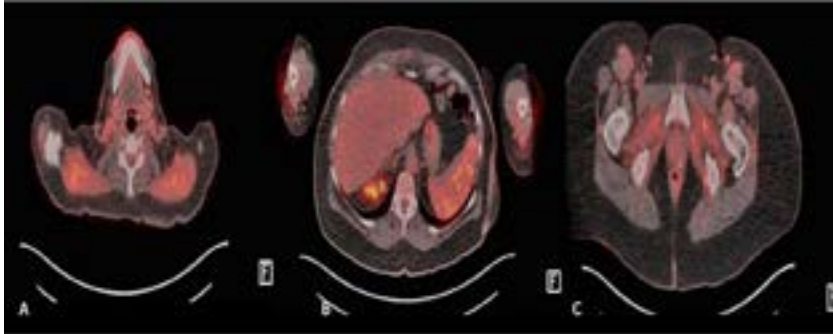


Figura 3.

- A. Múltiples captaciones de características heterogéneas localizadas en la cintura escapular y en cadenas ganglionares supra diafrágicas.
- B. Aumento de captación de parénquima esplénico, de mayor intensidad con respecto al hepático.
- C. Múltiples captaciones de características heterogéneas localizadas en la cintura pélvica y en cadenas ganglionares infra diafrágicas.



X Certamen de
Casos
Clínicos
para
Médicos
Internos
Residentes ▲

Presentación póster
Seleccionado

EL PAPEL DE LA CIRUGÍA PLÁSTICA EN EL MANEJO QUIRÚRGICO DE LA ENDOMETRIOSIS UMBILICAL

Autora: _____

Blanca Gómez Romero

Especialidad: _____

Cirugía Plástica, Estética y Reparadora

Centro de trabajo: _____

Clínica Universidad de Navarra (CUN)

Autores colaboradores: _____

Vicente Ruiz M., Henares Chavarino A.A.,
Arroyo Pérez I.

Supervisión clínica: _____

Bazán Álvarez A.L.



RESUMEN

Mujer de 33 años que presenta múltiples nódulos a nivel umbilical que le producen molestias e, incluso, dolor. Acude a consulta, habiendo sido previamente evaluada por los departamentos de Cirugía General y Ginecología en su centro de referencia, sin haberse establecido un diagnóstico claro de las lesiones. Tras valorar el caso, se comenta con la paciente la necesidad de realizar un estudio anatomopatológico para la confirmación definitiva de la naturaleza de las lesiones, para lo cual se lleva a cabo una resección en bloque de las mismas, seguida de un cierre directo del defecto resultante acompañado de una umbilicoplastia. El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica confirmó el diagnóstico de endometriosis. Posteriormente, la paciente presenta buena evolución, sin recidiva de las lesiones ni del dolor provocado por las mismas.

PALABRAS CLAVES

Endometriosis, endometriosis umbilical, umbilicoplastia, histología.

INTRODUCCIÓN

La endometriosis consiste en la aparición y crecimiento de tejido endometrial fuera de la cavidad endometrial, sobre todo dentro de la cavidad pélvica, como en los ovarios, detrás del útero, en los ligamentos uterinos o en la vejiga urinaria. Se han descrito lesiones de endometriosis en casi todos los órganos y tejidos del cuerpo humano, incluidos el cerebro y los pulmones, aunque es menos frecuente en estas localizaciones.

Se estima que afecta al 5-10% de las mujeres en edad reproductiva y puede ser asintomática o causar dolor pélvico crónico, dispareunia, dismenorrea y esterilidad. No existe cura para la endometriosis, aunque existen diferentes opciones terapéuticas que incluyen analgésicos para el tratamiento del dolor, tratamiento con anticonceptivos orales y el tratamiento quirúrgico.

La endometriosis umbilical (EU) es una forma de endometriosis extragenital, descrita por Villar en 1886. Su incidencia se estima entre el 0,5 y 1,2% de todas las pacientes con endometriosis y representa el 20% de las endometriosis extragenitales. Puede ser espontánea, también llamada primaria, o secundaria. La EU secundaria se produce sobre cicatrices quirúrgicas, sobre todo de laparotomías (cesáreas, histerectomías...) o de laparoscopias, en las que ha habido exposición de tejido endometrial. La EU secundaria es relativamente rara y la EU primaria es todavía menos frecuente. Pese a esto, se ha llegado a la conclusión de que la EU es la forma clínica más habitual de endometriosis extrapélvica y el tipo más frecuente de endometriosis cutánea.

Presentamos un caso de endometriosis umbilical primario.

CASO CLÍNICO

Mujer de 33 años, evaluada previamente por Cirugía General, que acude a consulta de Cirugía Plástica para valoración de nódulos aparentemente dolorosos a nivel umbilical. Refiere aparición de los mismos coincidiendo con una cirugía de naturaleza vascular (safenectomía), hace aproximadamente nueve meses. No presenta otros antecedentes quirúrgicos. La paciente se encuentra en el momento de la consulta en tratamiento con anticonceptivos orales (Slinda 4 mg). Refiere dolor a nivel umbilical coincidiendo con el periodo de menstruación. Así mismo refiere dolor a la manipulación de las lesiones. En la exploración física se evidencian dos le-

siones nodulares subcentimétricas a nivel umbilical, siendo la más caudal la de mayor tamaño y de coloración violácea, y según refiere la más dolorosa a la palpación. No se aprecia material piloso ni restos de queratina (Figura 1). Ante el diagnóstico de sospecha y la necesidad de un análisis histológico para su confirmación definitiva se llevó a cabo resección en bloque de las lesiones, que precisó cierre de pared abdominal por incluir ombligo en la pieza, con puntos a pared para recreación de ombligo. Tras un año de seguimiento, no volvieron a aparecer lesiones umbilicales ni hubo evidencia clínica o ecográfica de endometriosis en el ombligo u otras localizaciones.

DISCUSIÓN

La EU es un trastorno poco frecuente. Hasta 2007 se habían publicado en las revistas científicas en lengua inglesa 231 casos, recopilados en una revisión hecha por Victori et al. en 2007 (3). En un subgrupo de 68 de estas pacientes había datos suficientes en las publicaciones para poder analizar la clínica. La forma de presentación de la EU fue muy variada, incluso dos pacientes estaban asintomáticas. El 90,9% presentaba un nódulo umbilical quístico, de tamaño y coloración muy variable. El color de la lesión podía ser, por orden de frecuencia, marrón, azul, púrpura, rojo, negro o normal, y la piel circundante frecuentemente estaba eritematosa. El 81,5% presentaba dolor, habitualmente cíclico, que empeoraba progresivamente; el 49,2% presentaba sangrado umbilical, que coincidía casi siempre con la menstruación. La mayoría de las pacientes que tenían dolor también sangraban. Para Victori et al., la EU se presenta característicamente como un nódulo umbilical de tamaño y coloración variable asociado a dolor y sangrado umbilical, que suele tener relación con la menstruación. Consideran esta forma de presentación patognomónica (3). En nuestro caso, aunque el nódulo era muy pequeño el modo de presentación fue típico.

Aunque el ombligo es el lugar más frecuente de endometriosis extrapélvica espontánea, la EU es poco común. En la primera mitad del siglo XX, la mayoría de los casos publicados eran EU primarias (10). Actualmente, debido al gran aumento de los procedimientos quirúrgicos abdominales, es mucho más frecuente la EU secundaria (4-7).

La etiología y la patogenia de la endometriosis permanecen inciertas (2). Todavía no existe acuerdo acerca del origen celular o molecular de la enfermedad (7). La mayoría de los casos pélvicos se podrían explicar por la teoría de la menstruación retrógrada, planteada por Sampson en 1927 (10). Otras teorías, como la de la diseminación hematógena o linfática, la de la metaplasia celómica, el origen a partir de células pluripotenciales de la médula ósea o la diseminación iatrogénica durante procedimientos quirúrgicos con exposición al endometrio explicarían el resto de los casos (9). Cuando existe endometriosis pélvica concomitante, la EU primaria se podría explicar por diseminación linfática o vascular (4). En el resto de los casos, la mayoría, se ha sugerido que podría ser debida a metaplasia de restos embrionarios del uraco (14). La endometriosis secundaria se debe a implantes endometriales en cicatrices de laparotomías o de laparoscopias en pacientes sometidas a cirugía con exposición al endometrio (4-7).

El riesgo de degeneración maligna de las lesiones endometriósicas umbilicales es extremadamente bajo (3).

Aunque se han utilizado múltiples métodos de imagen (ecografía, tomografía computarizada, resonancia magnética), ninguno es específico. El diagnóstico definitivo de la endometriosis es anatomopatológico (9). Aunque algunos autores realizan punción aspiración con aguja fina, la sensibilidad es baja y los resultados habitualmente no son concluyentes (4).

El tratamiento de elección es la extirpación de la lesión (3). Tras la cirugía, la tasa de recurrencias es muy baja. Aunque hay muy pocos casos publicados, el tratamiento médico con progesterona, danazol, gestrinona o noretisterona, en general, no ha sido eficaz. El uso de análogos de la GnRH preoperatorios se asocia a resección incompleta de la lesión (10).

Solo el 15% de las EU primarias se asocian a endometriosis pélvica confirmada (3). Debido a esta baja tasa de endometriosis pélvica simultánea, la laparoscopia diagnóstica solo está indicada en pacientes con síntomas o signos de enfermedad genital.

El diagnóstico diferencial se debe hacer con hernia umbilical, quiste del uraco, granulomas piógenos o por cuerpo extraño, nevus dérmico, malformaciones congénitas del conducto onfalomesentérico, carcinoma umbilical metastásico o primario, melanoma umbilical, eventración, hematoma, absceso...

CONCLUSIÓN

La EU primaria es una entidad poco frecuente, pero que se debe tener en cuenta al realizar el diagnóstico diferencial de lesiones localizadas en el ombligo.

BIBLIOGRAFÍA

1. K.G. Waller, P. Lindsay, P. Curtis, R.W. Shaw. *The prevalence of endometriosis in women with infertile partners. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*, 48 (1993), pp. 135-139.
2. L.C. Giudice, L.C. Kao. *Endometriosis. Lancet*, 364 (2004), pp. 1789-1799.
3. R. Victori, M.P. Diamond, A. Johns. *Villar's nodule: a case report an systematic literature review of endometriosis externa of the umbilicus. J Minim Invasive Gynecol*, 14 (2007), pp. 23-32.
4. V. De Giorgi, D. Massi, F. Mannone, M. Stante, P. Carli. *Cutaneous endometriosis: non-invasive analysis by epiluminescence microscopy. Clin Exp Derm*, 28 (2003), pp. 315-317.
5. W-T. Teh, B. Vollenhoven, P.I. Harris. *Umbilical endometriosis, a pathology that gynecologists may encounter when inserting the Veres needle. Fertil Steril*, 86 (2006), pp. 17641-17642.
6. P.R. Koninckx, G. Donders, H. Vandecruys. *Umbilical endometriosis after unprotected removal of uterine pieces throught the umbiligus. J Am Assoc Gynecol Laparosc*, 7 (2000), pp. 227-232.
7. V. González-Santín, J. Robres, N. Farreras, L. Ortiz de Zárate, C. Buqueras, E. Bachs, et al. *Endometriomas de la pared abdominal. Revisión de una serie de 17 casos. Clin Invest Gin Obst*, 35 (2008), pp. 2-6.
8. L.A. Hidalgo, A. Heredia, M.J. Fantova, J.M. Badia, X. Suñol. *Endometriomas de pared abdominal: aspectos diagnósticos. Cir Esp*, 70 (2001), pp. 34-37.
9. L.E. Albrecht, V. Tron, J.K. Rivers. *Cutaneous endometriosis. Int J Dermatol*, 34 (1995), pp. 261-262.
10. W.D. Steck, E.B. Helwig. *Cutaneous endometriosis. JAMA*, 191 (1965), pp. 167-170.

Figura 1.
Múltiples nódulos umbilicales endometriósicos.



X Certamen de
Casos
Clínicos
para
Médicos
Internos
Residentes ▲

Presentación póster
Seleccionado

RINOPLASTIA RECONSTRUCTIVA DE PUNTA PARA COLAPSO ALAR YATRÓGENO EN LA INFANCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Autor: _____

Ángel Andrés Henares Chavarino

Especialidad: _____

Cirugía Plástica, Estética y Reparadora

Centro de trabajo: _____

Clínica Universidad de Navarra (CUN)

Autores colaboradores: _____

Vicente Ruiz M., Arroyo Pérez I. y
Moreno Muguiro N.

Supervisión clínica: _____

Bazán Álvarez A.L.



RESUMEN

Introducción:

Hoy en día continúa en discusión cuándo optar por un abordaje cerrado frente al abierto en rinoplastia. Por otro lado, y a raíz de nuestro caso, la epistaxis es una de las urgencias más comunes. Su tratamiento es el taponamiento, o la cauterización cuando es persistente. Ambos podrían dañar los tejidos loco regionales.

Caso clínico:

Paciente de 30 años con laterorrinia progresiva y dificultad respiratoria unilateral. Intraoperatoriamente, observamos asimetría de alares por hipoplasia crural. Descubrimos, realizando una historia inversa, que en la infancia sufrió epistaxis de repetición y fue tratado mediante múltiples cauterizaciones sin un diagnóstico preciso.

Conclusión:

El diagnóstico y tratamiento de las malformaciones estructurales nasales es complejo. Pueden pasar desapercibidas, siendo la rinoplastia abierta un recurso en sí misma. Se requiere un conocimiento de la anatomía nasal, de las maniobras quirúrgicas y de sus consecuencias, pudiendo condicionar a los pacientes a sufrir deformidades si no se realizan de manera juiciosa.

PALABRAS CLAVE

Rinoplastia abierta; rinoplastia estructural; malformación vascular; borde alar; epistaxis.

INTRODUCCIÓN

El abordaje abierto en rinoplastia fue descrito por primera vez en Alemania por Johann Friedrich Diffenbach, que lo realizó mediante una incisión vertical dorsal en "Die Operative Chirurgie" en 1845. La primera rinoplastia cerrada fue comunicada por el cirujano neoyorquino John Orlando Roe en 1887. En la era moderna de la rinoplastia, la expansión del abordaje abierto hace ya más 50 años desde Norteamérica fue acogida con entusiasmo y aceptación, pero también ha visto la oposición de un número no despreciable de cirujanos que defienden la cirugía endonasal debido a que alegan que la abierta ocasiona cicatrices innecesarias, disminuye el soporte de la punta, aumenta el tiempo quirúrgico y provoca excesiva inflamación postoperatoria de la punta (1).

La mayoría entienden que existen situaciones en las que un abordaje u otro ofrece sus ventajas y debería considerarse como preferible, aun así, más del 80% de los especialistas que practican rinoplastia tiene como primer abordaje preferente la cirugía abierta (2). Se expondrá a continuación un caso clínico que ofrece la disyuntiva de plantear una rinoplastia abierta frente a una cerrada.

Por otro lado, y a colación también del caso clínico que vamos a describir, la epistaxis es una de las urgencias más comunes. Sus causas son muy variadas, incluyendo desde traumatismos nasales hasta condiciones inflamatorias, coagulopatías, malformaciones vasculares o tumores. Puede ocurrir en pacientes de cualquier grupo de edad y, por consiguiente, la causa debe de ser determinada para establecer un correcto diagnóstico y tratamiento.

La epistaxis anterior es más común en niños y en adultos jóvenes, mientras que el sangrado nasal anterior se vislumbra con más frecuencia en ancianos con hipertensión y arteriosclerosis (3,4). Particularmente, al menos el 90% de los casos de hemorragia nasal en la infancia son anteriores y de carácter leve, proviniendo mayoritariamente del plexo de Kiesselbach. La frecuencia relativa, el origen, la edad, la gravedad y el riesgo de recidiva de la epistaxis en función de su etiología puede leerse detalladamente en la tabla 1.

La piedra angular del tratamiento de la epistaxis en Urgencias continúa siendo el taponamiento, si bien en la epistaxis persistente se utiliza la cauterización. No obstante, ambos tratamientos podrían dañar los tejidos circundantes loco regionales (3).

CASO CLÍNICO

Paciente de 30 años, natural de un pueblo de nuestro municipio, que acude a nuestra consulta para valorar posibilidades de rinoplastia. Comenta que ha presentado laterorrinia izquierda progresiva y cierta dificultad respiratoria por la fosa nasal izquierda también, motivos por los cuales desearía poder operarse.

El paciente no presenta otros antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Niega encarecidamente el consumo de tóxicos y no existen alergias conocidas.

A la exploración física se evidencia desviación del eje nasal a la izquierda, acompañada de desviación tanto del dorso óseo como del cartilaginoso. Asimismo, existe leve insuficiencia respiratoria nasal izquierda condicionada por narina homolateral más estrecha y desviación septal retrocolumelar a la rinoscopia anterior. Se observa punta afilada (*sharp tip*) y cierta asimetría en labios superiores por retracción de la propia punta. Las fotografías preoperatorias del paciente pueden verse en la Figura 1.

Se decide, pues, realizar una rinoplastia mediante abordaje abierto para la corrección de la desviación que presenta el paciente, acompañada de septoplastia para mejorar la desviación septal y la extracción de injertos cartilagosos estructurales, bajo anestesia general.

Durante la cirugía, en la disección de la punta, se aprecia una importante asimetría de alares a expensas de un alar izquierdo de menor tamaño, debido a que presenta hipoplasia de las cruras lateral e intermedia (Figura 2). Se reconstruye con injerto cartilaginoso extraído de la resección de la porción cefálica del alar contralateral (Figuras 2 y 3), siendo esto indispensable para restaurar el contorno normal y el soporte de la punta a la vez que se reduce la tensión de la misma (5).

La intervención, así como el postoperatorio, transcurren sin incidencias y el paciente se muestra satisfecho con el resultado conseguido, tanto estético como funcional. Se adjunta fotografía realizada a los 6 meses postoperatorios (Figura 4). No obstante, debido al hallazgo intraoperatorio de hipoplasia alar unilateral, se decide realizar una historia clínica inversa, incluyendo a la madre del paciente, descubriendo que en la infancia sufrió epistaxis de repetición y fue tratado en su localidad mediante múltiples cauterizaciones (“palitos en la nariz”), aparentemente nitrato de plata, debido a que tenía “un granito que sangraba” en el vestíbulo nasal izquierdo.

DISCUSIÓN

En el caso que hemos presentado, se intuye que el paciente presentaba posiblemente una malformación vascular en la infancia. Esta pudo ocasionar un sangrado repetido que se decidió tratar mediante cauterización inocentemente. Dicho gesto terapéutico pudo condicionar una necrosis del alar con la progresiva alteración del crecimiento de la nariz durante el desarrollo y, finalmente, la laterorrinia y el colapso del ala izquierda. Ya ha habido numerosos casos reportados en la literatura de complicaciones de este tipo debidas tanto a la cauterización como al taponamiento nasal cuando estos no se han realizado de la manera juiciosa y con la debida precaución, sucediéndose infección y/o necrosis cartilaginosa (3).

Como atañe a nuestro caso, la retracción es la anomalía más comúnmente observada en el ala nasal. El reborde alar juega un papel importante en el equilibrio de la base nasal. Deformidades inherentes o yatrogénicas distorsionan la armonía de esta zona dando un aspecto desagradable (6).

La clave para una adecuada corrección quirúrgica es la detección, la cual solo es posible con un prudente y exhaustivo análisis clínico preoperatorio (6). Sin embargo, el diagnóstico intraoperatorio también es posible, a la vez que puede realizarse de forma complementaria, mediante el empleo del abordaje abierto. Cabe destacar su importancia en los casos de punta compleja, como es el de nuestro paciente, al quedar claramente expuestos defectos que, en caso de acometer rinoplastia cerrada, podrían pasar desapercibidos y no ser adecuadamente clasificados y tratados.

El abordaje cerrado o endonasal se prefiere para pacientes en los que se va a realizar una reducción conservadora del perfil nasal, una leve modificación de la punta, rinoplastias secundarias muy selectas u otras situaciones en las que se van a llevar a cabo cambios discretos. Sus ventajas son la menor disección, el menor edema postoperatorio y un proceso de cicatrización más rápido, además, de no dejar cicatrices visibles (7). Por contra, las indicaciones para un abordaje abierto o externo generalmente incluyen la asimetría evidente de la punta, la desviación del eje nasal, la deformidad en silla de montar, la deformidad asociada a labio palatino, rinoplastias secundarias que requieran injertos estructurales complejos y la reparación de la perforación septal. Otras indicaciones serían deformidades complejas de la punta nasal o de la bóveda nasal media, así como ciertos tumores nasales (1,8,9). Algunos cirujanos prefieren también el abordaje abierto para lesiones aparentemente menos complejas de la punta gracias a la precisión

que piensan que ofrece en comparación al abordaje endonasal (7), como ya hemos precisado los autores en el caso expuesto.

El concepto filosóficamente importante no es apostar por la cirugía abierta o cerrada, sino enfatizar en el diagnóstico anatómico y la preservación de las estructuras de soporte. La decisión, por tanto, se debe tomar de forma gradual y basándonos siempre en la idea de conseguir los objetivos deseados con la mínima disección posible para tener la mejor oportunidad de éxito. Quizás, el punto clave de aquí sea cuánta exposición se necesita para realizar una ejecución precisa de una maniobra técnica específica. Así, en lugar de hablar de rinoplastia abierta vs. cerrada, sería más preciso hablar en su lugar de “rinoplastia abierta y cerrada” (1). A pesar de que esto parezca una discusión semántica, los cirujanos deberíamos comprender las ventajas y desventajas que ofrece cada abordaje quirúrgico para así poder ofrecer lo mejor para nuestros pacientes.

Por otro lado, es preciso resaltar que los límites entre cirugía reconstructiva y estética son muy sutiles en la mayoría de las ocasiones. Resulta complejo establecer en muchas ocasiones dónde ponemos el límite entre una y otra, siendo algo muy opinable. Así, en nuestro paciente, la alteración estructural comporta evidentemente una alteración estética, que fue el motivo de consulta principal. Pero, a su vez, esa modificación de la estructura armónica acaba redundando en una disfunción respiratoria que, si bien no era limitante, no puede despreciarse ni obviarse a la hora de planificar y acometer la cirugía. Es aquí donde los cirujanos plásticos debemos poner en valor nuestra ética y nuestros conocimientos para no centrarnos exclusivamente en la motivación quirúrgica de los pacientes sino también en la holística de la problemática que presentan, ahondando en la delgada línea entre estructura, aspecto y función.

Finalmente, debe reseñarse que se requiere de especial precaución a la hora de realizar maniobras inocentes, pues pueden conllevar, como hemos visto, una desestructuración de la anatomía nasal (o de cualquier región) con disfunciones estéticas y alteraciones funcionales.

CONCLUSIONES

El diagnóstico y tratamiento de las malformaciones estructurales nasales es uno de los grandes retos de nuestra especialidad y resulta complejo. En numerosas ocasiones, pueden pasar desapercibidas, y he ahí la importancia de la rinoplastia abierta como recurso plausible en sí misma. No obstante, mucho más importante que escoger un abordaje u otro, lo fundamental es el conocimiento profundo de la anatomía nasal, del repertorio de las maniobras quirúrgicas existentes y de las consecuencias de cada una de estas que, en muchas ocasiones, condicionan a los pacientes a sufrir deformidades si no se realizan de manera juiciosa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adamson PA, Constantinides M, Kim AJ, Pearlman S. Rhinoplasty: panel discussion. *Facial Plast Surg Clin North Am.* 2014 Feb;22(1):25–55.
2. Dayan S, Kanodia R. Has the pendulum swung too far?: trends in the teaching of endonasal rhinoplasty. *Arch Facial Plast Surg.* 2009;11(6):414–6.
3. Myers International Editor EN, Civelek B, Kargi AE, Şensöz Ö, Erdoğan B. Rare Complication of Nasal Packing: Alar Region Necrosis. *Otolaryngol Neck Surg [Internet].* 2000;123(5):656–7. Available from: <https://aao-hnsfjournals.onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1067/mhn.2000.110619>.
4. François M. Les épistaxis de l'enfant. *Arch Pédiatrie [Internet].* 1996;3(8):806–13. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0929693X9682166X>
5. Whitaker EG, Johnson CMJ. The evolution of open structure rhinoplasty. *Arch Facial Plast Surg.* 2003;5(4):291–300.
6. Guyuron B. Alar rim deformities. *Plast Reconstr Surg.* 2001 Mar;107(3):856–63.
7. Cafferty A, Becker DG. Open and Closed Rhinoplasty. *Clin Plast Surg.* 2016 Jan;43(1):17–27.
8. Toriumi DM, Becker DG, Cunnig DM. *Rhinoplasty Dissection Manual [Internet].* Lippincott Williams & Wilkins; 1999. Available from: <https://books.google.es/books?id=kU-IPQAACAAJ>
9. Saskia P, Anaya C, Alan H, Sánchez M. Literature Review : Comparison between Open and Closed Techniques in Rhinoplasty. 2023;03(08):1545–7.

Figura 1.

Fotografías preoperatorias del paciente tanto de visión frontal como inferior, que muestran la exploración física descrita en el caso con la evidente laterorrinia izquierda y una extraña asimetría de narinas.



Figura 2.

Imágenes intraoperatorias donde se evidencia el colapso del alar izquierdo en la punta nasal con una transición inexistente entre cruras lateral e intermedia (izquierda). En la derecha puede apreciarse la porción cefálica del alar derecho resecada, que servirá a continuación como injerto estructural.



Figura 3.

Imágenes intraoperatorias donde se muestra la porción cefálica del alar derecho suturada a la crura lateral del alar izquierdo como injerto de soporte (izquierda). En la derecha se muestra el resultado definitivo de la punta tras su remodelado.



Figura 4.

Fotografías postoperatorias del paciente, a los 6 meses, donde se puede observar cómo se ha alineado el eje nasal y corregido, sobre todo la desestructuración de la punta nasal. Las narinas se muestran simétricas y la punta ha adquirido una conformación más redondeada.



Tabla 1.

Frecuencia relativa, origen del sangrado, edad, gravedad y riesgo de recidiva de la epistaxis en función de su etiología.

Etiología	Origen	Frecuencia	Edad	Abundancia	Recidiva
Espontánea	Plexo de Kiesselbach	+++++	Todas	Minima	+++
Traumatismo: - Arañazo - Cuerpo extraño - Fractura nasal - Adenoidectomía - Cirugía endonasal	Plexo de Kiesselbach Variable Posterior +/- anterior Cavum Posterior	+++ + + + +	Todas Infancia Todas Todas Todas	Minima Minima Baja De mínima a abundante De mínima a abundante	+++ + - - -
Alteraciones de la hemostasia	Plexo de Kiesselbach	+	Todas	De mínima a abundante	+++
Tumores: -Pólipo sangrante del septo -Fibroma nasofaríngeo -Otros	Plexo de Kiesselbach Cavum Cavum		Infancia, adolescencia y embarazo Infancia, adolescencia y embarazo Todas	De mínima a abundante Abundante Variable	
Enfermedad de Rendu-Osler	Toda la fosa nasal	+	Adolescente, adulto	De mínima a abundante	+++

PANUVEITIS POR FUSARIUM SOLANI POSTRANSPLANTE ALOGÉNICO EN PACIENTE CON LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

Autor: _____

Jorge Illarramendi Esteban

Especialidad: _____

Hematología

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Autores colaboradores: _____

Aldea García de Vicuña A.,
Gabaldón Limas G., Armesto Aguado L.

Supervisión clínica: _____

Zudaire Ripa M.T.



RESUMEN

El trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos es una terapia muy empleada en el tratamiento de enfermedades hematológicas malignas y no malignas. Las infecciones son una de las complicaciones más comunes y severas a las que se enfrenta el hematólogo. Es muy habitual que las infecciones fúngicas sean un reto diagnóstico en los pacientes que reciben un trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos. La infección por *Fusarium* es infrecuente, pero hay que conocerla. Tiene diversas formas de manifestarse, las más comunes son lesiones cutáneas o bacteriemia.

Se presenta el caso de un paciente diagnosticado de leucemia mieloide aguda que tras recibir el trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos presenta una infección severa por *Fusarium solani* a nivel ocular con pérdida de la visión. Esta es una forma de presentación muy infrecuente con un manejo muy complicado ya que los pacientes suelen ser resistentes al tratamiento antifúngico.

PALABRAS CLAVE

Fusarium, panuveítis, leucemia mieloide aguda, trasplante alogénico progenitores hematopoyéticos.

INTRODUCCIÓN

Las infecciones son unas complicaciones muy habituales en el trasplante de progenitores hematopoyéticos. Dentro de estas las fúngicas suelen ser muchas veces un reto diagnóstico con un manejo muy complejo. Las infecciones fúngicas más frecuentes son las producidas por *Candida* y *Aspergillus*. Otras infecciones menos habituales son el *Mucor* y *Fusarium*. La infección por *Fusarium* es poco habitual y suele cursar con afectación cutánea o bacteriemia. Se presenta el caso de una infección poco común por *Fusarium solani* a nivel ocular.

CASO CLÍNICO

Varón de 59 años diagnosticado, en abril de 2021, de leucemia mielooblástica aguda con diferenciación a línea dendrítica con mutación FLT3/ITD (ratio 0,91), NPM1, DNMT3A y TET2. En el diagnóstico presenta un 91% de blastos en médula ósea. En la citometría destaca diferenciación a línea dendrítica con CD123 positivo intenso. Se administra tratamiento quimioterápico de inducción y una consolidación con idarrubicina y citarabina (3+7) junto midostaurin. Tras administrar el tratamiento quimioterápico, el paciente está en respuesta completa citológica con enfermedad mínima residual positiva. Se decide la realización de trasplante alogénico mieloblástico de hermano HLA idéntico. A nivel infeccioso, previo al trasplante, presentó tras cada ciclo de quimioterapia neutropenia febril sin aislamiento microbiológico.

En agosto de 2021, se realiza trasplante alogénico mieloablástico con acondicionamiento fludarabina y busulfan. Como profilaxis de la enfermedad injerto contra receptor (EICR) se administra tacrolimus y metotrexato. El trasplante se realiza sin incidencias, salvo una neutropenia febril sin aislamiento microbiológico. Al alta, profilaxis de EICR con tacrolimus. Como profilaxis infecciosa recibe aciclovir, fluconazol y pentamidina inhalada.

En el día +36 posterior al trasplante ingresa en el contexto de adenopatía cervical derecha para descartar síndrome linfoproliferativo postrasplante. Se realiza PCR de virus de Esptein Barr (48600 UI/mL). En la tomografía computarizada (TAC) craneal-cervical-torácico-abdominal-pélvico se aprecia adenopatía submandibular derecha de 21 x 13mm. Múltiples ganglios en ambas cadenas laterocervicales infracentimétricos (los de mayor tamaño

con eje corto de 10mm a nivel yugulo-digástrico). Se inicia rituximab (cuatro dosis) y se realiza biopsia de adenopatía cervical con diagnóstico de síndrome linfoproliferativo post trasplante, monomórfico, compatible con linfoma plasmablástico.

En el día +53 posterior al trasplante presenta reactivación de Citomegalovirus (CMV), se inicia valganciclovir 450 mg cada 12 horas (ajustado a función renal) e ingresa para manejo de cuadro de sospecha de recaída por astenia, hemorragia digestiva alta, insuficiencia renal aguda y alteración del perfil hepático. En análisis con morfología, el día posterior del ingreso, se aprecia anemia y trombopenia acompañada de 1% de blastos, 2% de eritroblastos, policromatofilia y un esquistocito por campo. Test de Coombs positivo. Bioquímica: bilirrubina 1,6; AST 125; ALT 178; GGT 536; FA 460; LDH 456; haptoglobina <8 y proteinuria 15 mg/dL. Además, el paciente presentaba hipertensión por lo que hubo que suspender el tacrolimus. Al día siguiente, se realiza aspirado de médula ósea en el que se confirma recaída con 6% de blastos con características inmunofenotípicas similares al diagnóstico en citometría de flujo. El día +67 presenta un síndrome febril por *Brevibacterium casei* tratado con vancomicina (sensible). El día +78 e inicia quimioterapia con esquema FlagIDA (fludarabina y citarabina) y midostaurin. Se modifica la profilaxis antifúngica, suspendiendo fluconazol e iniciando isavuconazol por tratamiento concomitante con midostaurin. El día +94 presenta bacteriemia por *Pseudomonas aeruginosa*, que se trata con meropenem (sensible). El día +105 presenta shock hemorrágico con repercusión hemodinámica en relación a hematuria persistente con sondaje vesical, que requiere ingreso en UCI (JC y BK negativos), infección por *Candida parapsilosis* aislada inicialmente en urocultivo y posteriormente, en el hemocultivo, con crecimiento más rápido en las muestras del catéter venoso central por lo que se retira el PICC y se inicia anidulafungina que fue sustituida a los 9 días por Anfotericina B. El paciente estaba en tratamiento antibiótico empírico. El día +111 ante la sospecha de EICR aguda grado II (cutánea III) se inicia metilprednisolona a dosis de 1 mg/Kg cada 12 horas.

A partir del día +115 el paciente comienza con disminución de la agudeza visual con los objetivos lejanos por lo que se solicita valoración por parte de Oftalmología ante la sospecha de afectación por *Candida*. Se realiza fondo de ojo, que es informado de ausencia de datos de infección por *Candida* en globo ocular y retina. Visualización de hemorragias retinianas y manchas de Roth en contexto de aplasia y leucemia aguda. Se inicia ruxolitnib por ausencia de respuesta de la EICR cutánea. Se realiza control oftalmológico, a la semana, en el que se observa turbidez vítrea en ojo

derecho que no presentaba previamente. A la semana, el paciente refiere empeoramiento de la agudeza visual en los dos ojos, asociado a fotofobia y secreciones. Valorado de nuevo por Oftalmología presenta panuveítis. Se decide solicitar determinación en sangre de virus herpes, Toxoplasma y CMV. Se inicia Aciclovir a 10 mg/Kg cada 8 horas. Ante la duda de tratarse de una infección por CMV, se trata con ganciclovir intravítreo. La PCR de virus herpes, CMV y Toxoplasma es negativa. Ante mala evolución, con pérdida de la visión en ambos ojos (únicamente visión de sombras), se realiza vitrectomía con toma de muestras. Se continúa tratamiento con ganciclovir intravítreo.

Se realiza diagnóstico diferencial entre hemorragia retiniana por la trombopenia y afectación por cándida. Ante mala evolución, se decide descartar afectación por virus herpes, CMV y toxoplasma. Se realiza vitrectomía con toma de muestras.

Los resultados de las muestras obtenidas describen una infección por *Fusarium solani*. Se diagnostica al paciente de panuveítis bilateral por *Fusarium solani* y se inicia tratamiento con anfotericina B y voriconazol intravítreo en ambos ojos semanalmente.

Tras iniciar el tratamiento intravítreo, el paciente refiere mejoría de la visualización de siluetas y ausencia de dolor ocular. Posteriormente, empieza a ver colores sin recuperar del todo la visión. A los 45 días de iniciar tratamiento, el paciente refiere empeoramiento de nuevo de la visión y se visualiza desprendimiento de la retina en ambos ojos. Se desestima intervención por baja probabilidad de que fuera a recuperar visión. Además, durante la evolución de la afectación ocular, se le diagnostica de EICR aguda intestinal grado 3 y, posteriormente, progresión de la enfermedad tras observarse blastos en sangre periférica y pérdida de quimerismo. El paciente fallece a la semana, en relación a la progresión de la enfermedad.

DISCUSIÓN

El trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos es una terapia muy empleada en el tratamiento de enfermedades hematológicas malignas y no malignas. Las infecciones son una de las complicaciones más comunes y severas a las que se enfrenta el hematólogo. Son muchos los factores que entran en juego, como por ejemplo: el estado de la enfermedad, acondicionamiento, grado de compatibilidad, tipo de trasplante y la EICR. Además, el paciente trasplantado tiene un déficit de la inmunidad de tipo celular, lo que le hace más susceptible de padecer infecciones oportunistas.

Las infecciones fúngicas son una causa frecuente de morbimortalidad en los pacientes trasplantados. Las especies más frecuentemente aisladas son *Candida* y *Aspergillus*. Otras especies aisladas con menor frecuencia son *Mucor* y *Fusarium*. La forma habitual de presentarse la infección por *Fusarium* es por lesiones papulares y ulceradas en la piel, que llegan a necrotizarse en la zona central; la otra forma habitual es en los hemocultivos. Tiene un curso bimodal, aislándose en periodo inicial postrasplante en relación con la neutropenia y, de forma más tardía, asociada a la depleción de linfocitos T, uso de corticoides y la EICR (1).

La infección por *Fusarium* suele ser resistente a la mayor parte de antifúngicos por lo que el manejo es complicado. Generalmente la evolución del cuadro es mala, a pesar de administrar tratamiento intravítreo y sistémico. Requiere un inicio precoz de tratamiento y es preferible iniciarlo con anfotericina B ya que suele ser resistente a la mayor parte de los azoles.

El pronóstico es malo cuando se trata de una infección diseminada, con mortalidad entre el 60-80%. La vía de infección es compleja de determinar, pero las opciones son una lesión corneal o una diseminación endógena en relación a una fungemia (previamente presentaba una candidemia). Se insiste en la relación de esta infección con la neutropenia prolongada como la que presentaba este paciente.

Se presenta un caso inusual de una infección por *Fusarium* a nivel ocular con mala evolución, a pesar del tratamiento intravítreo y sistémico (2,3,4,5). Hubiera sido interesante realizar una autopsia a este paciente, de cara a valorar una diseminación a otros órganos por *Fusarium*. También se han descrito casos de infección por *Fusarium* en pacientes que reciben trasplante autólogo con pronóstico desfavorable (6).

CONCLUSIONES

La infección por *Fusarium* es emergente y se observa con más frecuencia en pacientes inmunocomprometidos y que, por lo tanto, tenemos que conocer. Además, no existe grandes series de casos de pacientes afectados por *Fusarium* por lo que el conocimiento del manejo es escaso. Se trata de una afectación muy poco frecuente por lo que tenemos que sospechar una infección fúngica en pacientes trasplantados y que presentan disminución de la agudeza visual, sin olvidar infecciones más habituales como pueden ser el CMV, *Candida* o el virus herpes.

BIBLIOGRAFÍA

1. *Pereira MR. Infections in Allogenic Stem Cell Transplantation. Springer Nat. 2019.*
2. *Kao AS, Cramer-Bour C, Kupsky W, Soubani AO. Endophthalmitis as the initial manifestation of invasive fusariosis in allogenic stem cell transplant patient: a case report. Med Mycol Case Rep. 2023. 19; 40:5-7.*
3. *Karadurmus N, Ertuk I, Yildiz B, Ataergin S, Erdem G, Mert G. Fusarium infection after allogenic stem cell transplantation with prolonged neutropenia. Bri Jou M M Res. 2017. 19(11):1-5.*
4. *Fei H, Liu X, L Sun, Shi X, Wang W, Zhao H et al. Disseminated fusarium infection after allogenic hematopoietic stem cell transplantation after CAR-T. 2022;101:45*
5. *Fanci R, Pini G, Bartolesi AM, Pecile P. Refractory disseminated fusariosis by *Fusarium verticillioides* in a patient with acute myeloid leukaemia relapsed after allogeneic hematopoietic stem cell transplantation: A case report and literature review. Rev Iberoam Micol. 2013;30(1):51-53.*
6. *Avelino-Silva VI, Fernandes Ramos J, Eudes F, Testagrossa L, Novis Y. Disseminated *Fusarium* infection in autologous stem cell transplant recipient. Braz J Infect Dis. 2015;19 (1):90-93.*

Figura 1.
Retinografía en paciente con panuveítis por Fusarium solani.

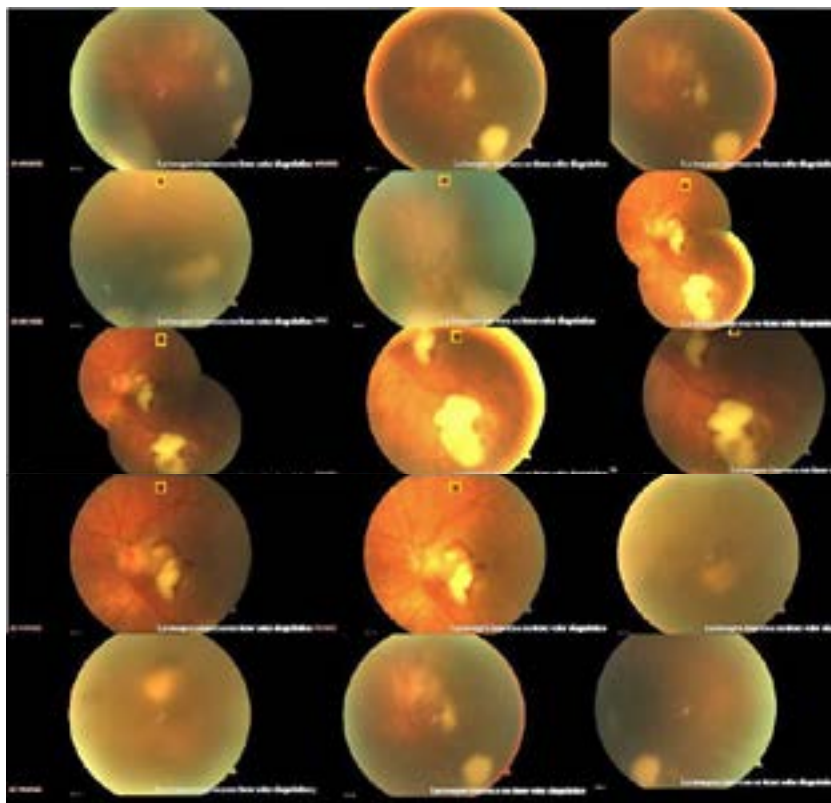
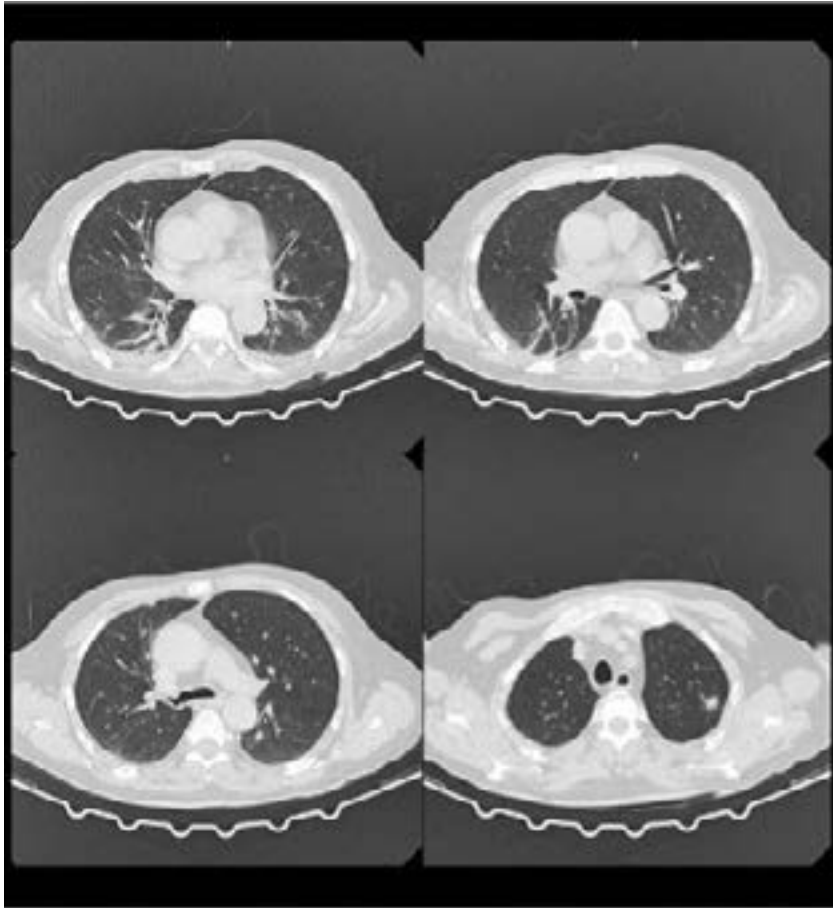


Figura 2.

*Tomografía computarizada torácica en la que se aprecian infiltrados bilaterales de predominio bibasal, en probable relación con infección fúngica (no se pudo confirmar que se tratará de afectación por *Fusarium solani* aunque es probable).*



X Certamen de
Casos
Clínicos
para
Médicos
Internos
Residentes ▲

Presentación póster
Seleccionado

REHABILITACIÓN DEL ICTUS INFANTIL: UN RETO TERAPÉUTICO

Autora: _____

Amaia Martínez de Eulate Cía

Especialidad: _____

Medicina Física y Rehabilitación

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Autores colaboradores: _____

Bazán Legasa A., López Equiza D.,
Llorenç Piñol Ibarz R.

Supervisión clínica: _____

Ramírez Perdomo D.P.



RESUMEN

El ictus infantil es una enfermedad rara, cuya incidencia ha aumentado en los últimos años por el aumento de concienciación hacia esta enfermedad, las mejoras en los diagnósticos radiográficos o el aumento de supervivencia de otras enfermedades que predisponen a padecer ictus. La incidencia del ictus infantil se sitúa en torno a los 3 a 8 casos por 10000 niños por año. A continuación, se presenta el caso de una niña de 8 años que presentó un cuadro clínico de inicio agudo de parálisis facial izquierda, afasia y hemiparesia derecha y fue diagnosticada de un ictus de la arteria cerebral media izquierda. La paciente fue valorada por el médico rehabilitador, quien comenzó un tratamiento de fisioterapia, logopedia y terapia ocupacional, que fueron claves para la recuperación funcional y la integración social de la paciente.

PALABRAS CLAVE

Ictus, rehabilitación, fisioterapia, logopedia, terapia ocupacional.

CASO CLÍNICO

Presentación:

Paciente de 8 años, sin antecedentes de interés, por la que se consulta al servicio de Rehabilitación durante su ingreso, tras haber sufrido un ictus de la arteria cerebral media.

Antecedentes:

Previamente, la paciente había sido trasladada al servicio de Urgencias en ambulancia por un episodio de debilidad en la marcha, seguido de disminución del nivel de consciencia, náuseas y vómitos, alteración del lenguaje y desviación de la comisura bucal a la derecha, estando previamente asintomática. A su llegada a Urgencias, se objetivó parálisis facial izquierda, afasia y hemiparesia derecha.

Ante la sospecha de accidente cerebrovascular, se activó código ictus y se realizó TC cerebral, sin hallazgos significativos. Asimismo, se solicitó una angioRM cerebral, que confirmó la presencia de un accidente cerebrovascular de arteria cerebral media izquierda. Se ingresó a la paciente en UCI pediátrica para tratamiento con fibrinolisis y seguimiento estrecho.

Durante su estancia en UCI, la paciente evolucionó desfavorablemente y fue intervenida por parte de Neurocirugía, mediante una craniectomía descompresiva hemisférica izquierda e implante de sensor de presión intracraneal.

La paciente fue valorada por el servicio de Rehabilitación durante su ingreso en UCI. Se decidió instaurar tratamiento de fisioterapia consistente inicialmente en pautas posturales, maniobras de relajación automática, masaje propioceptivo y flexibilización y, posteriormente, en cinesiterapia activa-asistida, trabajo de equilibrio, etc. Asimismo, se instauró tratamiento de logopedia, consistente en estimulación orofacial y trabajo con pictogramas.

Durante el ingreso, la paciente realizó sesiones de fisioterapia motora diaria. Presentó una evolución satisfactoria, aunque lenta. Inicialmente fue tolerando sedestación y más posteriormente (hacia el día 35 de ingreso), logró realizar marcha asistida). Asimismo, realizó sesiones diarias de logopedia con mejoría evolutiva. También recibió rehabilitación cognitiva por la sección de Psicología Clínica, así como apoyo emocional.

Evolución:

Tras el ingreso en UCI durante 16 días, la paciente pasó a planta de hospitalización de Pediatría. Durante su ingreso en planta, se continuó

con tratamientos de fisioterapia y logopedia. Fue reevaluada por el servicio de Rehabilitación durante el ingreso. Se prescribió una ortesis dinámica antiequino con tensor elástico anterior con el objetivo de mejorar la marcha.

Asimismo, se incluyó a la paciente en el programa de Daño Infantil Adquirido.

La paciente continuó acudiendo a terapias de forma ambulatoria de fisioterapia, logopedia. Además, se añadió terapia ocupacional. Fue revisada periódicamente en consultas de Rehabilitación de forma ambulatoria.

En lo referido a los tratamientos de rehabilitación, en logopedia, cada día se hacía una propuesta de trabajo. Se enfocó el trabajo en dos objetivos: comprensión y producción de lenguaje, y estimulación de la deglución. Se utilizaron láminas, imágenes, juegos, cuentos y pictogramas para trabajar la comprensión y la evocación del lenguaje. Asimismo, se trabajó la lectura.

Más adelante, la paciente continuó con role play, y estimulación de la atención y memoria.

La paciente, conforme iba avanzando el tratamiento, se mostró más colaboradora y animada con el mismo. Cada vez realizaba las tareas con mayor rapidez y acierto.

En cuanto al tratamiento de fisioterapia, cinesiterapia, trabajo de fortalecimiento, volteos y de transferencias. Además, se enseñaron ejercicios de estabilización de cintura escapular y se dieron pautas de posicionamiento del hombro.

En Terapia Ocupacional, se realizaron dos sesiones por semana con el objetivo de integrar al máximo posible la extremidad superior derecha en las tareas habituales y mejorar la conciencia sobre la misma. Para ello, una de las terapias que se utilizaron fue la restricción de la mano sana. Se realizaron ejercicios asistidos y autónomos de la misma. Se hizo especial hincapié en practicar la piza, el vestido, la práctica y adaptación con elementos facilitadores de cubiertos para la comida, abrir manillas, grifos. Asimismo, se recomendó el uso de una férula postural de uso nocturno para la extremidad superior derecha.

En las sucesivas revisiones en consulta de Rehabilitación, se vio una mejoría progresiva a nivel global. La paciente podía realizar marcha de forma autónoma con la ortesis "foot up" y se comunicaba cada vez con menor dificultad. Además, se observó una mejoría en la destreza del miembro superior izquierdo para tareas finas y una mayor integración, como apoyo, de la extremidad superior derecha en dichas tareas.

DISCUSIÓN

El accidente cerebrovascular es una de las principales causas de mortalidad en población adulta en el mundo, cuya incidencia va en crecimiento de año en año (1).

Al igual que en adultos, en niños la incidencia es cada vez mayor por el aumento de concienciación hacia esta enfermedad, las mejoras en los diagnósticos radiográficos o el aumento de supervivencia de otras enfermedades que predisponen a padecer ictus (2).

Es por ello por lo que se quiere hacer hincapié en que la detección precoz es clave. En este caso clínico, el diagnóstico fue claro desde el inicio por el cuadro clínico que presentaba la paciente, y así lo confirmaron las pruebas radiológicas. No obstante, el trabajo coordinado del equipo de Pediatría junto con Radiología, Neurología y Neurocirugía es siempre necesario para que el diagnóstico y el manejo inicial se hagan de forma correcta.

El accidente cerebrovascular es una de las principales causas de discapacidad en el mundo. De esta forma, el tratamiento precoz es uno de los pilares claves de esta enfermedad. Tras el sufrimiento del ictus, se ha evidenciado la presencia de un periodo ventana de aumento de neuroplasticidad del cerebro donde se ha visto que las terapias son más efectivas (3). En este caso clínico, la valoración del paciente por parte del médico rehabilitador desde el ingreso resulta esencial. La instauración de tratamientos de fisioterapia donde incluyan la movilización precoz del paciente, junto con tratamientos de logopedia con estimulación orofacial y del lenguaje de forma precoz, mejora el pronóstico de los pacientes diagnosticados de ictus. Asimismo, la terapia ocupacional es otro de los tratamientos de los que se benefician estos pacientes. La terapia ocupacional va dirigida al daño cerebral adquirido tras el ictus. En este caso clínico, la paciente recibió sesiones de terapia ocupacional de manera ambulatoria. Los objetivos de estas terapias son la inclusión de los miembros afectados en las actividades de la vida diaria, lo que consigue también una mayor autonomía e integración social del paciente.

Los niños presentan una gran capacidad de adaptación y de aprendizaje. Aun así, el trabajo con niños resulta un reto mayor, ya que la expresión de emociones y la presión de los padres puede resultar en ocasiones más difícil de gestionar.

La coordinación y el trabajo conjunto del médico rehabilitador junto con los fisioterapeutas, los logopedas y los terapeutas ocupacionales son imprescindibles para conseguir la mejor recuperación de los pacientes.

CONCLUSIONES

El ictus infantil es una enfermedad rara cuya incidencia va en crecimiento. La valoración y la instauración del tratamiento rehabilitador de forma precoz es primordial en estos pacientes. Asimismo, el trabajo conjunto y coordinado de todos los médicos junto con otros profesionales sanitarios como fisioterapeutas, logopedas y terapeutas ocupacionales resulta esencial en la recuperación funcional y en la reintegración social y escolar de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Potter TBH, Tannous J, Vahidy FS. A Contemporary Review of Epidemiology, Risk Factors, Etiology, and Outcomes of Premature Stroke. *Curr Atheroscler Rep [Internet]*. 2022 Dec 14 [cited 2023 Oct 7];24(12):939–48. Available from: <https://link.springer.com/10.1007/s11883-022-01067-x>.
2. DeVeber G. Stroke and the child's brain: an overview of epidemiology, syndromes and risk factors. *Curr Opin Neurol [Internet]*. 2002 Apr;15(2):133–8. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11923625>.
3. Coleman ER, Moudgal R, Lang K, Hyacinth HI, Awosika OO, Kissela BM, et al. Early Rehabilitation After Stroke: a Narrative Review. *Curr Atheroscler Rep [Internet]*. 2017 Nov 7 [cited 2023 Oct 7];19(12):59. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29116473>.

Figura 1.
Trabajo de fisioterapia: extensión de miembro inferior con lastre.



Figura 2.
Trabajo de logopedia: lectura y comprensión del lenguaje.



Figura 3.
Trabajo de terapia ocupacional: entrenamiento de AVD (vestido).



Figura 4.
Trabajo de terapia ocupacional: entrenamiento de AVD (alimentación).



TRATAMIENTO DE LA TUBEROSIDAD MAMARIA EN ADOLESCENTES. A PROPÓSITO DE UN CASO

Autora: _____

Naroa Moreno Muguero

Especialidad: _____

Cirugía Plástica, Estética y Reparadora

Centro de trabajo: _____

Clínica Universidad de Navarra (CUN)

Autores colaboradores: _____

Vicente Ruiz M., Henares Chavarino A.A.,
Arroyo Pérez I.

Supervisión clínica: _____

Bazán Álvarez A.L



RESUMEN

La tuberosidad mamaria es una malformación que afecta principalmente a mujeres jóvenes. Se trata de una anomalía caracterizada por la existencia de hipoplasia glandular junto con hipertrofia areolar, alteración del surco inframamario, ptosis y asimetría variable. La presencia de esta malformación en la adolescencia puede generar baja autoestima y alteración del desarrollo de la imagen corporal. El tratamiento quirúrgico requiere de una valoración multidisciplinar, en especial en pacientes menores de edad. En este caso clínico se presenta una paciente de 15 años con mamas tuberosas en la que se realiza una cirugía de corrección consistente en una glandulotomía y mastopexia en mama derecha junto con una glandulotomía y colocación de prótesis en mama izquierda. A pesar de que la selección del momento más adecuado para realizar la cirugía es un aspecto controvertido, actualmente se plantea realizar el tratamiento de forma precoz para evitar el impacto negativo que pueda generar.

PALABRAS CLAVE

Mama tuberosa, adolescencia, glandulotomía, multidisciplinar, expectativas, desarrollo, tuberosidad mamaria.

INTRODUCCIÓN

La mama tuberosa es una enfermedad que afecta a mujeres jóvenes y cuyo diagnóstico y comprensión es fundamental, ya que dicha patología tiene un importante impacto psicológico en las pacientes.

Se trata de una anomalía mamaria consistente en la presencia de hipoplasia glandular con una deficiencia de envoltura circunferencial de la base de la mama. Además, asocia otras características que incluyen la hipertrofia areolar, la herniación de tejido glandular dentro de la areola, un surco inframamario alto y constreñido, la ptosis y una asimetría variable

(1). Su prevalencia en distintos estudios es de un 6-7% (2) pero la verdadera prevalencia en la población general es desconocida y difícil de verificar, ya que la mayoría de las mujeres tienen grados leves de deformidad y no están informadas de dicha condición (2). Además, se ha descrito que la anomalía ocurre bilateralmente en un 59-91% de las pacientes y la asimetría en un 70-100% de los casos (3).

La etiología de esta malformación mamaria se considera desconocida, pero las hipótesis más recientes y aceptadas establecen que la causa podría ser un engrosamiento de la fascia superficial y de los ligamentos suspensorios de la mama principalmente en el polo inferior, que dificultan la expansión del tejido glandular que se forma entre la capa superficial y la profunda de dicha fascia. Así, la mama se desarrolla anteriormente dando a la misma un aspecto tubular. Además, en algunos casos se acompaña de una laxitud en el tejido conectivo periareolar provocando la herniación de la glándula a través de la areola y un ensanchamiento areolar.

Debido a la gran variabilidad de la deformidad entre las pacientes, a lo largo de la historia se han propuesto varios sistemas de clasificación con el objetivo de agrupar las pacientes identificando características clave, para posteriormente poder optar por el tratamiento correctivo más adecuado. La clasificación de Grolleau et al agrupa las mamas tuberosas en tres grupos. La deformidad tipo 1 consiste en un cuadrante infero-medial deficiente junto con un cuadrante infero-lateral sobredimensionado. En una deformidad tipo 2, ambos cuadrantes inferiores son deficientes, provocando que la areola apunte hacia abajo. La deformidad tipo 3 consiste en una deficiencia en los cuatro cuadrantes con una base estrecha tanto en dirección vertical como horizontal.

El tratamiento quirúrgico curativo de la mama tuberosa está determinado por la gravedad de la presentación y es importante que tanto el cirujano como la paciente aborden cada aspecto de la deformidad. Uno de

los puntos más importantes para un procedimiento exitoso es la educación de la paciente y el manejo de las expectativas, ya que estas pacientes se encuentran en el límite entre la cirugía estética y reconstructiva. Las fotografías pueden ser útiles en el proceso de gestionar las expectativas. Las pacientes deben ser conscientes de una posible asimetría residual, la presencia de cicatrices adicionales o la persistencia de una cicatriz inframamaria antigua. La complejidad de estas pacientes supone un verdadero reto quirúrgico y, además, conlleva una mayor incidencia de cirugía secundaria.

En concreto, las pacientes menores de edad afectadas por esta patología pueden sufrir baja autoestima, depresión, ansiedad social y alteración del desarrollo de su imagen corporal, que pueden conducir a un desarrollo psicosocial deteriorado (4,5). Por ello, en estos casos, se requiere un manejo integral de Cirugía Plástica junto con un equipo de Pediatra, Ginecología y Psiquiatría.

CASO CLINICO

Paciente femenina de 15 años que acude a consulta, en mayo de 2023, para valorar la posibilidad de mejoría estética a nivel de ambas mamas. La paciente muestra preocupación principalmente por la asimetría y por la morfología de estas. No presenta antecedentes médico-quirúrgicos de interés.

En la exploración física, se observa una evidente asimetría en cuanto a morfología, tamaño y proyección entre ambas mamas (Figura 1). En la mama derecha visualizamos una mama tuberosa con deformidad tipo 1, la más frecuente, en la que se observa un déficit de tejido glandular, principalmente en cuadrante infero-interno junto con un cuadrante infero-lateral sobredimensionado. Además, se acompaña de un complejo areolapézón hipertrofiado con herniación del tejido glandular dentro del mismo. En cuanto a la mama izquierda, observamos una mama tuberosa con deformidad tipo 3, en la que encontramos un déficit de tejido en los cuatro cuadrantes con una leve herniación del tejido a través de la areola. Además, en esta mama se puede visualizar un surco inframamario cranealizado.

Tras el diagnóstico de mamas tuberosas y previamente a plantear el tratamiento quirúrgico corrector, se procede a una evaluación integral. En este caso, se realiza una valoración por Pediatría, Ginecología y Psiquiatría. Además, la paciente y su familia junto con el cirujano sopesan cuidadosamente los elementos clave de la cirugía, así como el manejo de las expectativas.

Respecto al tratamiento quirúrgico, debida a la gran asimetría que presenta la paciente, se aborda cada aspecto de la deformidad de forma individual. Los principios del tratamiento deben incluir: la liberación de la base constreñida, la restauración de la localización y diámetro del complejo areola-pezones, la eliminación del surco inframamario cranealizado, la reducción del tejido herniado, la restauración del volumen de la mama cuando esta lo requiera y la corrección de la asimetría mamaria.

El marcaje prequirúrgico se debe realizar con la paciente de pie (Figura 2). En primer lugar, se marca la horquilla esternal, la línea media y el meridiano mamario. Como se visualiza en la imagen, en la mama derecha se plantea la realización de una mamoplastia de reducción mediante el patrón de Lejour, una glandulotomía mediante incisiones radiales para liberar el tejido glandular constreñido, así como un colgajo glandular para transponer parte del tejido del cuadrante ínfero-lateral al cuadrante ínfero-medial. La nueva posición del complejo areola-pezones se estima a lo largo del meridiano. En la mama izquierda, el marcaje quirúrgico plantea una incisión en el nuevo surco inframamario, que se colocará a la altura del contralateral, una glandulotomía amplia en los cuatro cuadrantes y la colocación de un implante mamario.

El tipo de implante a colocar, el plano a utilizar y la vía de abordaje son otros de los aspectos importantes a valorar en la planificación prequirúrgica. Se pueden utilizar tanto implantes anatómicos como redondos, teniendo en cuenta que cuando la corrección de volumen sea unilateral se debe seleccionar un implante que se adapte mejor a la forma de la mama contralateral. Los implantes anatómicos están diseñados para parecerse más a una mama normal, por lo que son especialmente útiles en estos casos. Se debe tener en cuenta la altura y el ancho del implante, así como la distensibilidad y el grado de deficiencia de tejido, principalmente en los polos inferiores. En este caso, se opta por un implante Polytech Opticon Mesmo MS de 210 ml, caracterizado por una proyección media y una altura baja con el objetivo de corregir la deficiencia de los polos inferiores sin generar una plenitud antinatural del polo superior.

Respecto al plano en el que se debe colocar el implante, la implantación en una posición subglandular en los casos con mínimo tejido superpuesto (*pinch test* < 2 cm) puede condicionar la palpabilidad y ondulación del borde del implante. Por ello, en la mayoría de los casos, incluido el caso de nuestra paciente, se opta por un plano dual. Así, el implante se coloca en posición subpectoral, asegurando una adecuada cobertura del implante principalmente en el polo superior junto con una colocación subglandular

en el polo inferior. Este enfoque permite un contorno natural en la parte superior y maximizará el estiramiento de los tejidos inferiores constreñidos.

Por último, en lo que respecta a la vía de abordaje, en los casos en los que haya una mínima herniación de los tejidos a través de la areola y en la que no requiere modificar el diámetro del complejo areola-pezones, se puede optar por una incisión en el nuevo surco inframamario, tal y como se plantea en el caso de la paciente.

Cabe destacar la importancia de seleccionar adecuadamente la posición exacta del nuevo surco inframamario en la planificación quirúrgica. Si el surco inframamario de la mama contralateral tiene una adecuada posición, como en este caso, la localización del nuevo surco inframamario se planifica en la misma posición que el contralateral.

La intervención quirúrgica se lleva a cabo bajo anestesia general con la paciente en decúbito supino.

Primero se procede a realizar la cirugía de la mama derecha, en la que por el diseño previamente marcado se incide la piel y el tejido subcutáneo, accediendo al tejido glandular. Se continúa con la disección del colgajo glandular superomedial, que incluía el complejo areola-pezones. Posteriormente, se han realizado incisiones radiales en la glándula constreñida para liberarla. Se continúa con la disección de un colgajo mamario para redistribuir parte de la glándula del cuadrante infero-externo al cuadrante inferomedial. Se realiza el montaje del tejido glandular, suturándolo con sutura reabsorbible y junto con una mínima resección cutánea. Se debe tener en cuenta que, en las mamas tuberosas en comparación con una mastopexia estándar, las primeras presentan una glándula constreñida que se debe liberar, por lo que se debe evitar una excesiva resección cutánea. Por último, se realiza el cierre del tejido subcutáneo y la piel siguiendo el diseño marcado.

En la mama izquierda, se incide por el marcaje del nuevo surco inframamario y se realiza la disección del bolsillo mediante visión directa con electrocauterio, siendo esta lo más atraumática posible y con hemostasia prospectiva para minimizar la acumulación posterior de líquido. Este aspecto cobra importancia en el caso de prótesis mamarias anatómicas para evitar la posterior rotación y la malaposición del implante. Inicialmente se conforma el bolsillo subpectoral hasta los límites medial, superior lateral marcados previamente según las dimensiones de la prótesis prevista. Posteriormente, se realiza la disección en dirección inferior a nivel subglandular hasta el nuevo surco inframamario planificado. Así, se conforma el bolsillo submuscular superior y el bolsillo subglandular inferior. El objetivo

es diseccionar un bolsillo ajustado que minimice la rotación del implante. Luego se realizan incisiones radiales en el tejido glandular hasta que la glándula se ha liberado adecuadamente. Se continúa con la colocación del implante previamente seleccionado. Se debe tener en cuenta que el surco inframamario es una estructura anatómica definida y puede observarse la persistencia de dicha estructura tras colocar el implante, produciendo un contorno de doble burbuja, por lo que es importante prestar atención a dicha cuestión y asegurar una adecuada glandulotomía en esta zona. Tras la colocación del implante se comprueba la simetría entre ambas mamas y se realiza el cierre

del bolsillo con sutura reabsorbible. Por último, el cierre de tejido subcutáneo y piel.

En el posoperatorio inmediato se coloca un sujetador ortopédico y la paciente es hospitalizada las primeras 48 h. Se debe asegurar una adecuada analgesia postoperatoria y el uso del sujetador se mantiene durante el primer mes.

La paciente no presenta ninguna complicación postoperatoria. En la figura 3, se visualiza el resultado posoperatorio a los 6 meses desde la intervención quirúrgica, donde se visualiza una adecuada simetría en cuanto a volumen y morfología de la mama. La paciente se muestra satisfecha con el resultado conseguido.

DISCUSIÓN

La mama tuberosa es una deformidad infradiagnosticada que principalmente afecta a mujeres jóvenes. La deformidad puede clasificarse desde leve a grave y puede estar acompañada de diferentes grados de asimetría. Las mamas tienen una gran importancia en la construcción de la imagen corporal desde la adolescencia, por ello la presencia de mamas tuberosas tiene un gran impacto en el desarrollo (6). La presencia de mamas tuberosas puede provocar depresión, baja autoestima, ansiedad, disfunción psicosexual y alterar el desarrollo psicosocial de forma significativa (7). Por ello, este impacto se ha convertido en un factor importante a la hora de definir el momento de realizar la intervención quirúrgica.

Históricamente, se ha recomendado diferir el tratamiento hasta completar el desarrollo mamario, alcanzar el estadio V de Turner y un tamaño y volumen mamario estable de por lo menos 12 meses (8). Incluso se ha planteado esperar hasta alcanzar la edad de 18 años para establecer la

capacidad de decisión propia. Sin embargo, la correlación entre la madurez psicológica y física varía, por lo que actualmente se aboga por una corrección temprana de dicha deformidad debido al impacto psicológico negativo de posponer la cirugía (9).

Así, la elección del momento más adecuada para realizar la intervención es el elemento más controvertido del tratamiento, por ello inicialmente se debe buscar un equilibrio entre la capacidad madura de la toma de decisiones y el apoyo familiar. Además, se debe realizar una valoración cuidadosa de la paciente y sus familiares junto con un equipo multidisciplinar compuesto por Pediatría, Ginecología, Psiquiatría y Cirugía Plástica para definir el momento óptimo.

Una vez que se ha tomado la decisión de realizar la intervención, debemos incidir en la importancia de la educación y el manejo de las expectativas de la paciente. La corrección de las mamas tuberosas se trata de una de las malformaciones mamaria más difíciles de tratar, que conlleva una cirugía tanto reconstructiva como estética. Por ello, se debe informar sobre el posible grado de asimetría residual debido a que, a menudo, en ambas mamas se realizan distintos procedimientos, así como la posibilidad de requerir cirugías adicionales debido a la complejidad de dichas pacientes. Como hemos comentado previamente, una de las herramientas que puede ser útil en el proceso de gestionar las expectativas es la realización de fotografías. Se debe garantizar que las pacientes comprendan y acepten toda la información antes de la intervención quirúrgica.

CONCLUSIONES

Las mamas tuberosas son una patología que afecta a pacientes jóvenes y el tratamiento

precoz puede ser beneficioso para evitar el impacto negativo que conlleva en el desarrollo psicosocial de las pacientes. Se debe seleccionar cuidadosamente el momento óptimo para llevar a cabo dicha intervención, en consenso con familiares y un equipo multidisciplinar. Además, se debe asegurar el entendimiento y el ajuste de expectativas para poder obtener un resultado óptimo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Versaci AD, Rozzelle AA. Treatment of tuberous breasts utilizing tissue expansion. *Aesthetic Plast Surg [Internet]*. 1991 [citado el 3 de octubre de 2023];15(1):307–12. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1950804/>
2. DeLuca-Pytell DM, Piazza RC, Holding JC, Snyder N, Hunsicker LM, Phillips LG. The incidence of tuberous breast deformity in asymmetric and symmetric mammoplasty patients. *Plast Reconstr Surg [Internet]*. 2005 [citado el 3 de octubre de 2023];116(7):1894–9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16327600/>
3. Choupina M, Malheiro E, Pinho C, Ferreira A, Pinto A, Cardoso A, et al. Tuberous breast: A surgical challenge. *Aesthetic Plast Surg [Internet]*. 2002 [citado el 3 de octubre de 2023];26(1):50–3. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11891599/>
4. Latham K, Fernandez S, Iteld L, Panthaki Z, Armstrong MB, Thaller S. Pediatric breast deformity. *J Craniofac Surg [Internet]*. 2006 [citado el 3 de octubre de 2023];17(3):454–67. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16770181/>
5. Oakes MB, Quint EH, Smith YR, Cederna PS. Early, staged reconstruction in Young women with severe breast asymmetry. *J Pediatr Adolesc Gynecol [Internet]*. 2009 [citado el 3 de octubre de 2023];22(4):223–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19646667/>
6. de Vita R, Buccheri EM, Villanucci A, Ragusa LA. Breast asymmetry, classification, and algorithm of treatment: Our experience. *Aesthetic Plast Surg [Internet]*. 2019 [citado el 3 de octubre de 2023];43(6):1439–50. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31485764/>
7. Brown MH, Somogyi RB. Surgical strategies in the correction of the tuberous breast. *Clin Plast Surg [Internet]*. 2015 [citado el 3 de octubre de 2023];42(4):531–49. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26408442/>
8. Oroz-Torres J, Pelay-Ruata M-J, Escolán-Gonzalvo N, Jordán-Palomar E. Correction of tuberous breasts using the unfolded subareolar gland flap. *Aesthetic Plast Surg [Internet]*. 2014 [citado el 3 de octubre de 2023];38(4):692–703. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24902914/>

9. M. A. shermak, "Congenital and Developmental Abnormalities of the Breast," In I. jatoi and M. kaufmann, Eds., *Management of Breast Diseases*, Springer-Verlag, New York, 2010, pp. 37-49. - references - scientific research publishing [Internet]. Scirp.org. [citado el 3 de octubre de 2023]. Disponible en: <https://www.scirp.org/%28S%28351jmbntvnsjt1aadkozje%29%29/reference/referenc%20papers.aspx?referenceid=933393>

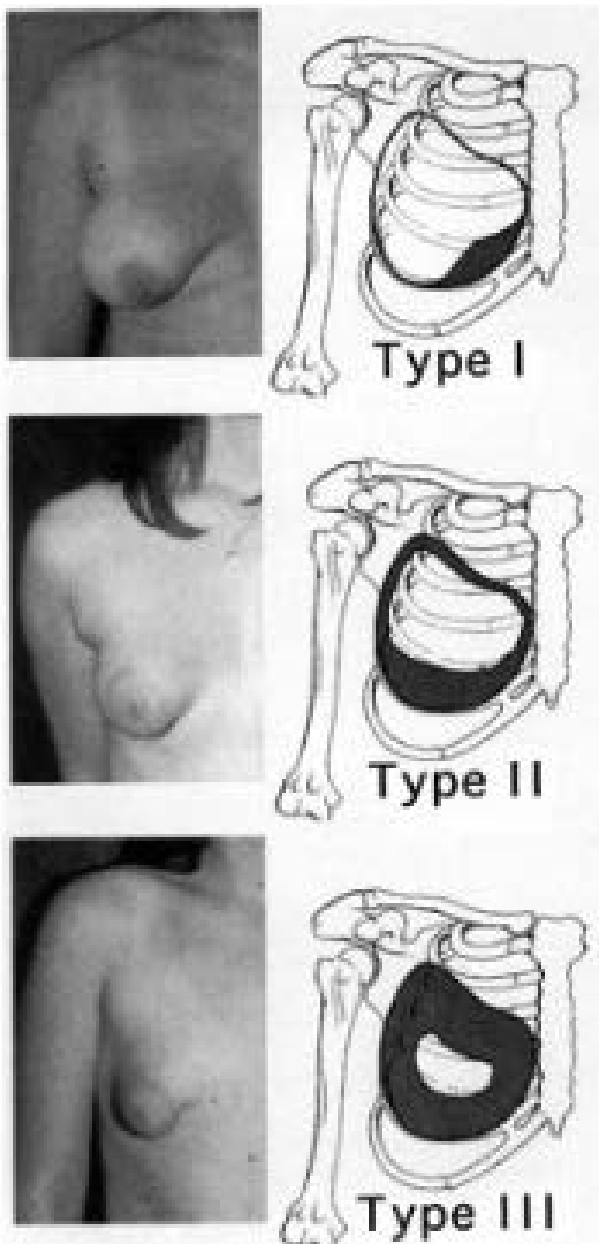


Figura 1. Clasificación de deformidad de la mama tuberosa (Grolleau et al). La deformidad tipo 1 con un cuadrante infero-medial deficiente junto con un cuadrante infero-lateral sobredimensionado. La deformidad tipo 2 con ambos cuadrantes inferiores deficientes y la deformidad tipo 3 consistente en una deficiencia en los cuatro cuadrantes con una base estrecha.



Figura 2.

Imagen previa a la cirugía de la paciente. Visualizamos una mama derecha con una deformidad tuberosa tipo 1, con un cuadrante infero-medial deficiente y una herniación del tejido glandular a través de la areola. En la mama izquierda, podemos observar una deformidad tipo 3 con déficit de los cuatro cuadrantes.



Figura 3.

Marcaje preoperatorio de la paciente. En la mama derecha podemos visualizar el marcaje de un patrón de reducción de Lejour marcado con líneas negras. Las incisiones radiales de glandulotomía están marcadas con líneas rojas. En la mama izquierda, visualizamos con la línea negra horizontal el nuevo surco inframamario, a la altura del contralateral y la incisión del surco inframamario. Las líneas rojas marcan las incisiones radiales de glandulotomía previstas.

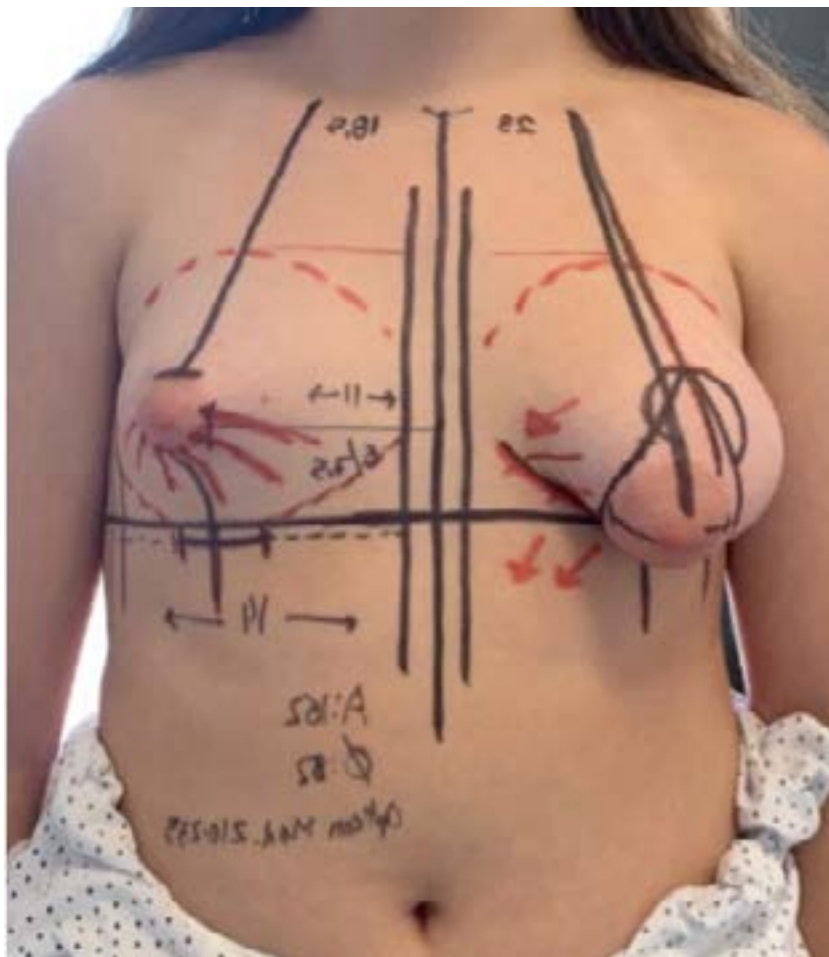


Figura 4.

Resultado tras la intervención quirúrgica. Se presenta el resultado postoperatorio a los seis meses, donde se visualiza una adecuada simetría en cuanto a volumen y morfología. Podemos observar en la mama derecha la cicatriz periareolar y vertical del patrón de reducción y en la mama izquierda la cicatriz en el surco inframamario.



EL VALOR DE LOS SUPLEMENTOS NUTRICIONALES EN VARONES: ¿Y SI NO TODA ALOPECIA ES ANDROGENÉTICA?

Autora: _____

Ana Morelló Vicente

Especialidad: _____

Dermatología

Centro de trabajo: _____

Clínica Universidad de Navarra (CUN)

Autores colaboradores: _____

**Oteiza Rius I., Gómez González E.M.,
Marcos Muñagorri D.**

Supervisión clínica: _____

Rodríguez Garijo N.



RESUMEN

Tanto el efluvio telógeno como la alopecia androgenética son causas frecuentes de pérdida capilar. Aunque su presentación y etiología difieren notablemente, pueden coexistir y, en ocasiones, puede suponer un reto diagnóstico distinguir ambos procesos. Presentamos el caso de un varón de 20 años diagnosticado de alopecia androgénica que, durante su evolución, presenta una exacerbación de la caída y falta de respuesta al tratamiento por lo que nos hace replantear su diagnóstico. Tras el diagnóstico de efluvio telogéno por déficit de folato demostrado analíticamente y realización del tratamiento dirigido, el paciente presenta buena evolución, con aumento considerable de la densidad capilar.

PALABRAS CLAVE

Efluvio telógeno, alopecia androgenética, déficit folato.

CASO CLÍNICO

Varón de 20 años con antecedentes de acné noduloquístico y alopecia androgenética, en tratamiento con minoxidil tópico al 5% diario desde hacía 10 meses. El paciente fue valorado en consulta por persistencia y aumento de caída capilar, a pesar de tratamiento. No presentaba antecedentes de enfermedades o procesos gripales en los meses previos, aunque había iniciado tratamiento con sertralina hacía dos meses por un trastorno depresivo, en seguimiento por parte del departamento de Psiquiatría.

En la exploración física, el paciente presentaba un adelgazamiento difuso central en la coronilla con conservación del cabello en región frontal y retroceso de la línea de implantación, miniaturización de folículos pilosos en exploración dermatoscópica y prueba de pilotracción positiva. Además, se apreciaba una leve hipodensidad capilar generalizada (Figura 1A).

Dada la persistencia y aumento de la caída capilar, a pesar de tratamiento con minoxidil, y la presencia de hipodensidad capilar generalizada se propone como diagnóstico diferencial una exacerbación de la alopecia androgenética de base o un efluvio telógeno. Este diagnóstico diferencial se plantea debido a que, a pesar de la compatibilidad del patrón de alopecia presentado con el diagnóstico de alopecia androgenética, el aumento brusco de caída capilar nos debe hacer descartar otros procesos intercurrentes. Por ello, se decidió realizar un estudio analítico incluyendo función renal, enzimas hepáticas, hemograma, hierro, ferritina, perfil tiroideo, folato, zinc y cobalamina. Los resultados revelaron un valor de folato de 3,45 ng/mL (VN: 3,89-26,28). No se encontraron otros hallazgos patológicos en los valores analíticos.

Tras la confirmación del déficit de folato, se decidió inicio de tratamiento con ácido fólico 5 mg/día durante un mes y complementos alimenticios (zinc, selenio y biotina) para reforzar la debilidad capilar, añadido al tratamiento con minoxidil tópico al 5%.

Es importante resaltar la importancia de realizar una historia clínica completa para descartar posibles desencadenantes de un efluvio telógeno, que puedan hacer sospechar del diagnóstico y de la necesidad de solicitar estudios complementarios. En el caso de nuestro paciente, había iniciado tratamiento con sertralina por síntomas depresivos. Anteriormente, se ha descrito en la literatura la asociación de déficit de folato y depresión, hallándose en múltiples estudios una correlación entre síntomas depresivos y niveles disminuidos de ácido fólico (1).

El paciente fue valorado de nuevo en consulta a los siete meses, presentando una repoblación completa en zonas no afectadas por su alopecia androgenética de base y refiriendo una disminución de caída capilar progresiva, además de una mejoría de su sintomatología depresiva (Figura 1B).

DISCUSIÓN

El efluvio telógeno es una de las causas más frecuentes de alopecia. Se presenta como una caída difusa de unidades pilosas (>100 pelos/día), tres meses después de un evento desencadenante de etiología muy variada (2). Para su correcto diagnóstico y manejo resulta esencial realizar una historia clínica exhaustiva, una adecuada exploración física y, en alguna ocasión, la realización de estudios complementarios. Establecer la causa de dicho proceso resulta esencial para determinar un tratamiento adecuado. Para ello, es importante descartar la toma de fármacos como betabloqueantes, retinoides, anticoagulantes o antitiroideos y la presencia de alteraciones endocrinas o deficiencias nutricionales (3).

A pesar de que se trata de una patología más frecuente en mujeres, es importante considerar el diagnóstico también en hombres y realizar un adecuado diagnóstico diferencial con otros procesos frecuentes como la alopecia androgenética. En la tabla 1 se recogen las principales diferencias de ambos procesos. Por otro lado, es importante tener en cuenta que son entidades no excluyentes entre sí y, por lo tanto, pueden coexistir en algunos pacientes. Para este tipo de pacientes, la combinación de suplementos nutricionales, el abordaje de la causa desencadenante y el uso de minoxidil (tanto tópico como oral) resulta un tratamiento adecuado, que permite alcanzar en muchos pacientes una repoblación completa del cuero cabelludo (4).

En muchas ocasiones la alopecia difusa en varones es diagnosticada como alopecia androgenética debido a su alta prevalencia. Esto implica que, tanto los tratamientos con suplementos nutricionales como la realización de pruebas complementarias, queden olvidados en algunos casos de alopecia en varones.

CONCLUSIONES

Este caso remarca la importancia de valorar los déficits nutricionales, asociados generalmente a alopecia femenina, también en varones; no sólo en relación a mejorar su alopecia, sino también por sus posibles repercusiones sistémicas más allá de la piel. Por otro lado, queremos resaltar la importancia de valorar la posible coexistencia de algunos tipos de alopecia, lo cual requiere un abordaje completo de ambos procesos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Coppen, A., Bolander-Gouaille, C. *Treatment of depression: time to consider folic acid and vitamin B12. Journal of Psychopharmacology.* 2016; 19(1):59-65.
2. Aguilar Naville, S., Agüero-Zaputovich, M. *Efluvio telógeno: Revisión de la Literatura. Gaceta Dermatológica.* 2022; 16(1):80-89.
3. Mubki, T., Rudnicka, L., Olszewska, M., & Shapiro, J. *Evaluation and diagnosis of the hair loss patient. History and clinical examination. Journal of the American Academy of Dermatology.* 2014; 71(3):415e1-415e15.
4. Almohanna, H. M., Ahmed, A. A., Tsatalis, J. P., & Tosti, A. *The Role of Vitamins and Minerals in Hair Loss: A Review. Dermatology and Therapy.* 2019; 9(1):51-70.

Figura 1.

Imágenes clínicas. (A) Adelgazamiento difuso central en la coronilla con conservación del cabello en región frontal, hipodensidad capilar generalizada y retroceso de la línea de implantación en forma de "m". (B) Adelgazamiento difuso central en la coronilla y retroceso de la línea de implantación con repoblación completa de áreas no afectadas por alopecia androgenética.



Tabla 1.
 Principales diferencias clínicas, histopatológicas y tricoscópicas entre la alopecia androgenética y el efluvio telógeno.

	Efluvio telógeno	Alopecia androgenética
Patrón de caída	Difuso.	Hombres: CPM es un adelgazamiento difuso central en la coronilla con conservación del cabello de la región frontal. Mujeres: ensanchamiento de la raya con cabellos translúcidos en sus bordes.
Hallazgos histológicos	Número total de cabellos normal Número normal de cabellos terminales (largos). Incremento del recuento de telógenos de hasta más del 20% .Ausencia de inflamación y cicatrices .	Número total de folículos normal, sin inflamación notable. Incremento del número y porcentaje de cabellos vellosos. Abundantes «estelas» foliculares fibrosas. Ligero aumento del recuento de telógenos . Las regiones no afectadas del cuero cabelludo (p. ej., el occipucio) presentan un aspecto normal.
Tricoscopia	Disminución de la densidad capilar.	Disminución del diámetro del pelo del >20% Miniaturización folicular. Folículos con una unidad capilar. Hipertrofia de glándulas sebáceas.

X Certamen de
Casos
Clínicos
para
Médicos
Internos
Residentes ▲

Presentación póster
Seleccionado

ADALIMUMAB Y CEFALEA POSTCOVID, ¿SINUSITIS?

Autora: _____

Maite Odriozola Garmendia

Especialidad: _____

Cardiología

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)



RESUMEN

La tríada de Cushing es un cuadro clínico tardío multicausal de la hipertensión intracraneal, con complicaciones neurológicas severas. El objetivo es revisar las características de dicho cuadro, así como las posibles complicaciones de nuevas medicaciones biológicas inmunosupresoras con dianas específicas. A propósito de un caso de un varón de 27 años, con antecedentes de colitis ulcerosa en tratamiento con adalimumab e infección por Covid-19. Presenta clínica de cefalea, náuseas y febrícula, diagnosticado de sinusitis, sufre un episodio de desconexión del medio, midriasis media y rigidez de extremidades. La tomografía craneal muestra lesión ocupacional frontal izquierda sugestiva de absceso, probablemente secundario a sinusitis frontal con efecto de masa grave con herniación subfalcial y uncal e hidrocefalia incipiente en ventrículo lateral derecho. Se realiza craneotomía frontal izquierda, drenaje de absceso, limpieza y drenaje de senos y septoplastia funcional. Ingreso en UCI, tratamiento antibiótico durante seis semanas con buena recuperación funcional progresiva.

PALABRAS CLAVE

Hipertensión intracraneal, absceso cerebral, adalimumab.

CASO CLÍNICO

Anamnesis:

Varón de 27 años, antecedentes de colitis ulcerosa en tratamiento con adalimumab, infección por Covid-19. Acude por cefalea hemicraneal izquierda de un mes de evolución opresivo, constante, que ha empeorado los últimos días. El dolor se altera con maniobras de Valsalva. Diagnosticado de sinusitis por su MAP, en tratamiento con dexametasona 4 mg durante 6 días (3 días 1-0-0 y 3 días (0,5-0-0)) (5° día) y cefixima 400 mg 1-0-0 durante 10 días (5° día), previamente tratado con amoxicilina y budesonida nasal. Refiere náuseas y vómitos matutinos la última semana, sin alteración del apetito, imposibilidad para conciliar el sueño por cefalea. Ha tomado paracetamol y metamizol para el dolor, sin mejoría. Febrícula termometrada en domicilio (37,3°C) y sensación distérmica. No refiere focalidad neurológica. No hay otra sintomatología añadida.

A su llegada a Urgencias, presenta un episodio de desconexión del medio de segundos de duración, con midriasis media y rigidez de extremidades; junto con palidez y sudoración, que mejora al colocar en Trendelenburg. Estupor que mejora en minutos, sin desorientación posterior. Empeoramiento de la cefalea. Niega episodios previos similares.

Exploración física:

Buen estado general, tensión arterial 157/91 mmHg, frecuencia cardiaca 49 latidos por minuto (lpm), saturación O₂ 97%, FiO₂ 21%, afebril. Pálido, sudoroso. Exploración neurológica sin alteraciones significativas. No se explora fondo de ojo.

Pruebas complementarias:

Se solicita analítica de sangre: leucocitosis de 17.000, 81% de neutrofilia, PCR normal, resto del hemograma, función renal, hepática e ionograma dentro de los parámetros de la normalidad; radiografía de senos: no se observa ocupación. E.C.G: ritmo sinusal a 50lpm, PR normal, QRS estrecho, sin alteraciones de la repolarización. Presencia de pausas sinusales y extrasístoles ventriculares. Radiografía de tórax: índice cardiotorácico normal, senos costofrénicos libres, no consolidaciones.

Tomografía Computerizada Craneal:

Lesión ocupacional frontal izquierda sugestiva de absceso probablemente secundario a sinusitis frontal. Efecto de masa grave con

herniación subfalcial y uncal e hidrocefalia incipiente en ventrículo lateral derecho.

Resultados:

Se realiza interconsulta a Neurocirugía y Otorrinolaringología que realizan de forma conjunta craneotomía frontal izquierda, drenaje de absceso, limpieza y drenaje de senos y septoplastia funcional. Ingreso en UCI para tratamiento adecuado de hipertensión intracraneal. Se realiza tratamiento antibiótico durante 6 semanas a cargo de Medicina Interna y hospitalización a domicilio con buena recuperación funcional progresiva.

DISCUSIÓN

Se trata un caso de HTIC de evolución subaguda. El síndrome de hipertensión intracraneal (HTIC) se caracteriza por un incremento mantenido de la presión intracraneal (PIC) por encima de los límites de la normalidad. La PIC viene determinada por la presión de líquido cefalorraquídeo (LCR) dentro de los ventrículos cerebrales, la cual depende del flujo sanguíneo cerebral y el flujo de LCR. Su etiología es múltiple y su instauración puede ser aguda o crónica, lo que determina las diversas manifestaciones clínicas (1,2).

La tríada de Cushing es un cuadro clínico tardío de la HTIC, la cual consiste en la combinación de hipertensión arterial sistémica, bradicardia y depresión respiratoria, y es un signo de herniación inminente. En cuanto a los hallazgos observados en la exploración física, el signo más específico de HTIC es el edema de papila, pero un examen de fondo de ojo normal no la descarta (1).

Es necesario el diagnóstico precoz para establecer las medidas terapéuticas adecuadas y así evitar las complicaciones neurológicas que puede desencadenar, e instaurar el tratamiento etiológico preciso en función de su origen (1).

Recalcar que el objetivo del tratamiento inicial de la HTIC debe ir dirigido a asegurar la adecuada oxigenación y ventilación para prevenir la vasodilatación y, secundariamente, la elevación de la PIC causada por la hipoxemia e hipercapnia, así como mantener una tensión arterial normal para garantizar una adecuada presión de perfusión (1,3).

Evolución de la HTIC:

- **Tríada inicial:** Cefalea, vómitos y edema de papila. En el caso de nuestro paciente se encontraban presentes 2/3 en la exploración

realizada. Tiene un carácter persistente, de predominio matutino (la posición en decúbito durante el sueño favorece el aumento de la PIC) y tiende a presentar mejoría con el ortostatismo. Se puede desencadenar por situaciones que aumenten la PIC como las maniobras de Valsalva. Los vómitos son un síntoma acompañante frecuente y son normalmente proyectivos, sin náusea previa. Son más frecuentes por la mañana favorecidos por la situación de decúbito nocturno (1).

- **Progresión clínica:** Aparece disminución del nivel de consciencia, bien por disminución de la presión de perfusión cerebral o por lesión de la formación reticular del tronco cerebral (1).
- **Fenómenos de enclavamiento:** Se producen por desplazamiento de la masa cerebral por el aumento de PIC. Los signos clínicos son diferentes según el lugar de la herniación (1).

En función del tiempo de instauración de la HTIC, la sintomatología puede variar:

En cuadros de inicio agudo puede aparecer una alteración brusca del estado mental caracterizada por obnubilación o somnolencia, o menos frecuente, aparición de convulsiones. En su evolución pueden observarse manifestaciones sistémicas como hipertensión arterial, bradicardia o depresión respiratoria (1,2).

Existe una relación no lineal entre presión intracraneal y volumen intracraneal. Inicialmente el aumento del volumen intracraneal produce aumento ligero de presión intracraneal (fase de compensación). Tras el agotamiento de mecanismos compensadores, un aumento ligero de volumen intracraneal produce aumento exponencial de la presión intracraneal (fase de descompensación) (1).

Por todo ello, como resumen, recalcar la importancia de observar el fondo de ojo ante cuadros de cefalea con náuseas y/o vómitos, con el objetivo de detectar precozmente los cuadros y evitar así las complicaciones neurológicas.

En relación a adalimumab es un anticuerpo monoclonal IgG1 completamente humanizado que une específicamente la forma soluble y transmembrana de TNF α (factor de necrosis tumoral), inhibiendo su efecto proinflamatorio (4).

Los pacientes en tratamiento con fármacos anti-TNF son más susceptibles de padecer infecciones graves, incluyendo tuberculosis, sepsis bacterianas, infecciones fúngicas invasivas e infecciones oportunistas. Este riesgo debe ser tenido en cuenta antes, durante y después del tratamiento con

adalimumab, dado que la eliminación del fármaco puede prolongarse hasta cuatro meses después de su suspensión (5).

En pacientes en tratamiento con adalimumab, se ha observado una rápida disminución de los niveles de los componentes de fase aguda de inflamación (proteína C reactiva) y velocidad de sedimentación globular (VSG)) y de las citoquinas plasmáticas (IL-6), en comparación con el inicio del tratamiento. Este puede ser el motivo por el que el paciente no elevó la PCR (6).

Los pacientes que desarrollen una nueva infección, mientras estén bajo tratamiento con adalimumab, deben ser estrechamente monitorizados y sometidos a una evaluación diagnóstica completa (6). La administración debe interrumpirse si un paciente desarrolla una infección grave nueva o sepsis, y se debe administrar el tratamiento antimicrobiano o antifúngico apropiado hasta que la infección esté controlada (6), medida que se tomó en el caso de nuestro paciente tras la intervención quirúrgica.

Debido a la reciente extensión exponencial de medicamentos biológicos con dianas terapéuticas cada vez más específicas, podríamos comenzar a ver en nuestra actividad asistencial diaria complicaciones derivadas del uso de las mismas, por lo que nuestro nivel de sospecha debería de ser alto.

CONCLUSIONES

- Es necesario el diagnóstico precoz para establecer las medidas terapéuticas adecuadas y así evitar las complicaciones neurológicas que puede desencadenar, e instaurar el tratamiento etiológico preciso en función de su origen.
- La importancia de observar el fondo de ojo ante cuadros de cefalea con náuseas y/o vómitos, con el objetivo de detectar precozmente los cuadros.
- Los pacientes en tratamiento con fármacos anti-TNF son más susceptibles de padecer infecciones graves; por lo tanto, deben ser estrechamente monitorizados y sometidos a una evaluación diagnóstica completa.
- Nuestro nivel de sospecha debería de ser alto en pacientes con medicamentos biológicos inmunomoduladores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Míguez Navarro MC, Chacón Pascual A. Síndrome hipertensivo endocraneal. *Protoc diagn ter pediatr.* 2020;1:105-117.
2. Sharma S, Hashmi MF, Kumar A. Intracranial Hypertension. *StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Ene [citado 10 Oct 2023]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK507811/>*
3. Bershad EM, Humphreis WE 3rd, Suarez JI. Intracranial hypertension. *Semin Neurol.* 2008 Nov;28(5):690-702.
4. Martínez-Montiel M. P., Muñoz-Yagüe M. T.. Tratamientos biológicos en la enfermedad inflamatoria crónica intestinal. *Rev. esp. enferm. dig. [Internet].* 2006 Abr [citado 10 Oct 2023]; 98(4): 265-291. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-01082006000400006&lng=es.
5. Comité de Medicamentos de la Asociación Española de Pediatría. *Pediamécum [Internet].* 2015 [citado 10 Oct 2023]. ISSN 2531-2464. Disponible en: <https://www.aeped.es/comite-medicamentos/pediamecum/adalimumab>
6. Adalimumab [ficha técnica]. 2019 [citado 10 Oct 2023]: Pfizer; <https://labeling.pfizer.com/ShowLabeling.aspx?id=15920>



Presentación póster
Seleccionado

PRURITO CRÓNICO: LA IMPORTANCIA DE UN BUEN DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Autora: _____

Lucía Parrado Gil

Especialidad: _____

Alergología

Centro de trabajo: _____

Clínica Universidad de Navarra (CUN)

Autores colaboradores: _____

**Sánchez Fernández S., Calvo Alonso A.,
Bodero Sánchez J.M.**

Supervisión clínica: _____

D'Amelio Garófalo C.M.



RESUMEN

El prurito cutáneo es un síntoma muy frecuente que aparece en una gran variedad de enfermedades, tanto dermatológicas como sistémicas, neurológicas o psiquiátricas. A pesar de su frecuencia, es importante descartar enfermedades sistémicas subyacentes en aquellos pacientes que presenten prurito de más de seis semanas de evolución.

Se presenta el caso clínico de un paciente varón de 61 años, que acude a consulta de Alergología por prurito cutáneo de cuatro años de evolución y eritrodermia, que no mejoran a pesar de tratamiento con corticoides tópicos y antihistamínicos orales. Niega antecedentes de atopia previos. Se lleva a cabo una anamnesis exhaustiva, que pone de manifiesto síntomas sistémicos acompañantes, y se realizan las pruebas complementarias pertinentes. Ante la evidencia de linfocitosis con células de Sèzary en sangre periférica y linfocitos T atípicos en la biopsia cutánea, el paciente es derivado al departamento de Hematología, quienes corroboran la sospecha de síndrome de Sèzary.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Sèzary. eritrodermia. prurito cutáneo.

CASO CLÍNICO

Varón de 61 años de edad, que acude a consulta del departamento de Alergología por prurito y lesiones cutáneas de cuatro años de evolución. Valorado inicialmente, en varias ocasiones, por el servicio de Dermatología de otro centro y por su médico de Atención Primaria, indicándose tratamiento con corticoides tópicos y crema hidratante, con mejoría durante su aplicación y reaparición con su suspensión. Desde hace dos meses presenta nuevamente lesiones cutáneas, con extensión de las mismas a extremidades inferiores, asociando edema de manos, agrietamiento de pulpejos y xerosis cutánea generalizada.

En el momento de la consulta, el paciente presenta descamación de tres días de evolución, con prurito nocturno de una intensidad de 9/10 según la escala VAS. Se encuentra en tratamiento con hidroxicina oral, con discreta mejoría del prurito, y crema hidratante, dos veces al día.

En la anamnesis por aparatos destacan episodios febriles nocturnos sintomáticos, con pico febril máximo de 38,7°C, astenia, y mialgias en extremidades inferiores de tres semanas de evolución. No refiere pérdida de peso, dolor abdominal ni cambios en el ritmo deposicional. Niega melenas o hematoquecia. No náuseas ni vómitos. Apetito conservado. No presenta otra sintomatología sistémica.

En cuanto a sus antecedentes personales, niega enfermedades alérgicas previas. Presenta dislipemia, hipertensión arterial y antecedente de apendicectomía en la edad adulta. Exfumador desde hace 20 años, con un consumo acumulado de 25 paquetes-año. Como medicación habitual toma lisinopril, medio comprimido por la mañana; indapamida, un comprimido por la mañana; y atorvastatina, un comprimido por la noche.

En cuanto a antecedentes profesionales, el paciente se encuentra actualmente jubilado. Previamente ha trabajado en una oficina, en una empresa de electrodomésticos. Hace ejercicio moderado de forma diaria, aunque en las últimas semanas ha disminuido su actividad física.

A la exploración física se evidencia una eritrodermia generalizada, con palpación de adenopatías inguinales, móviles, no adheridas a planos profundos, leve descamación en extremidades inferiores y signo de Nikolsky negativo.

Se solicitan pruebas complementarias con analítica, en la que destaca linfocitosis en sangre periférica, con células con núcleo de aspecto cerebri-forme en el frotis de sangre periférica, y biopsia cutánea, que muestra una proliferación linfoide de células T atípicas.

Ante dichos hallazgos, se solicita informe al departamento de Hematología, quién completa el estudio con un PET-TC, que confirma la afectación ganglionar supra e infradiaphragmática, y citometría en sangre periférica, que muestra una población de linfocitos T clonales dobles negativos (CD4-, CD8-), con pérdida de CD7 y CD26.

Por todo ello, el paciente es finalmente diagnosticado de un síndrome de Sèzary.

DISCUSIÓN

El prurito es un síntoma muy frecuente que aparece en una gran variedad de enfermedades cutáneas, aunque también está presente en otros tipos de patologías sistémicas, neurológicas e incluso psiquiátricas (Tabla 1) (1).

Ante un paciente que acude a consulta por prurito, una buena anamnesis resulta fundamental. Es importante determinar el inicio del mismo con el objetivo de determinar si el prurito es agudo, es decir, de menos de seis semanas de evolución, o crónico, si su duración es superior. Así mismo, se debe determinar su localización (generalizado o localizado), si es continuo o intermitente, si empeora en algún momento del día o del año, si presentaba lesiones inicialmente, la intensidad y tipo de prurito (ardor, escozor, dolor, etc.), antecedentes personales, medicación habitual y cambios recientes en la misma, y la existencia de algún familiar con una sintomatología similar (1).

Por otro lado, es importante llevar a cabo una exploración física completa y concienzuda de toda la superficie corporal. El objetivo principal de dicha exploración es valorar si el paciente presenta lesiones cutáneas, y si éstas son primarias o secundarias al rascado. Esto toma relevancia para clasificar el prurito en función de sus manifestaciones clínicas:

- Grupo I: prurito sobre piel dañada. En este grupo, la biopsia cutánea suele resultar de gran utilidad.
- Grupo II: prurito sobre piel sana.
- Grupo III: prurito con lesiones de rascado secundarias.

Además de una exploración dermatológica, es importante la auscultación cardiopulmonar, la exploración abdominal y la palpación de adenopatías.

En cuanto a las exploraciones complementarias, inicialmente se debe solicitar una analítica de sangre básica, con hemograma, bioquímica,

pruebas de función hepática y renal, perfil tiroideo y glucémico, y parámetros inflamatorios, y una radiografía de tórax como prueba de imagen. En función de los resultados obtenidos y de la evolución del paciente, se añadirán otras pruebas orientadas hacia el diagnóstico de sospecha (1).

En el caso del paciente presentado con anterioridad, además de presentar prurito crónico de cuatro años de evolución, asociaba también eritrodermia. Se considera eritrodermia cuando un paciente presenta eritema y descamación en más del 90% de su superficie corporal. La etiología más frecuente es la psoriasis, seguida de las dermatitis eczematosas, las reacciones adversas o alérgicas a fármacos, la pitiriasis rubra pilaris y los linfomas cutáneos de células T. Estas enfermedades aquí recogidas son también causa de prurito cutáneo (2).

Teniendo en cuenta lo expuesto con anterioridad, el diagnóstico diferencial de este paciente incluye patologías que cursan con prurito crónico, probablemente sobre piel previamente sana, y eritrodermia (Tabla 2) (2).

El paciente, finalmente, es diagnosticado de un síndrome de Sèzary. Los linfomas cutáneos de células T son un conjunto heterogéneo de enfermedades, siendo la micosis fungoide el subtipo más común. Este subtipo tiene un pronóstico muy bueno y generalmente se controla con tratamiento tópico. Sin embargo, cuando hay una mayor afectación cutánea asociada a afectación ganglionar y de sangre periférica, estamos frente a un síndrome de Sèzary, cuyo pronóstico es peor y requiere de tratamiento sistémico. Se puede considerar la fase final de una micosis fungoide, y se caracteriza por la triada de eritrodermia, adenopatías y presencia de células de Sèzary en sangre periférica, ganglios linfáticos y piel (3,4).

CONCLUSIÓN

Se presenta el caso de un paciente con prurito crónico de cuatro años de evolución y eritrodermia, en el que se pone de manifiesto la relevancia de llevar a cabo una anamnesis exhaustiva y un buen diagnóstico diferencial, así como un abordaje multidisciplinario.

BIBLIOGRAFÍA

1. Weisshaar E, Szepietowski JC, Dalgard FJ, Garcovich S, Gieler U, Giménez-Arnau AM, Lambert J, Leslie T, Mettang T, Misery L, Şavk E, Streit M, Tschachler E, Wallengren J, Ständer S. *European S2k Guideline on Chronic Pruritus*. *Acta Derm Venereol*. 2019 Apr 1;99(5):469-506. doi: 10.2340/00015555-3164. PMID: 30931482.
2. Cuellar-Barboza A, Ocampo-Candiani J, Herz-Ruelas ME. *A Practical Approach to the Diagnosis and Treatment of Adult Erythroderma*. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2018 Nov;109(9):777-790. English, Spanish. doi: 10.1016/j.ad.2018.05.011. Epub 2018 Oct 10. PMID: 30316452.
3. Saleh JS, Subtil A, Hristov AC. *Primary cutaneous T-cell lymphoma: a review of the most common entities with focus on recent updates*. *Hum Pathol*. 2023 Oct; 140:75-100. doi: 10.1016/j.humpath.2023.09.009. Epub 2023 Oct 4. PMID: 37802757.
4. Molgó M, Reyes-Baraona F. *Actualización en diagnóstico y manejo de micosis fungoide y síndrome de Sézary*. *Rev Chil Dermatol [Internet]*. 2015;31(4). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.31879/rcderm.v31i4.3>

Figura 1.

Fisuración de pulpejos e hiperqueratosis palmar.



Figura 2.

Eritrodermia.



Figura 3.
Eritrodermia.



Tabla 1.

Clasificación del prurito según su etiología (con ejemplos).

Etiología del prurito	
Enfermedades dermatológicas	Xerosis
	Dermatitis eccematosas: dermatitis atópica y dermatitis de contacto
	Urticaria
	Enfermedades papuloescamosas: psoriasis, liquen plano, pitiriasis rubra pilares, etc.
	Infecciones: tiña, foliculitis
	Infestaciones: pediculosis, escabiosis
	Enfermedades cutáneas secundarias: liquen simple crónico, prurigo nodular
	Cicatrices
Enfermedades sistémicas	Otras: enfermedades ampollosas, mastocitosis cutánea
	Enfermedad renal: enfermedad renal crónica
	Enfermedad hepática
	Enfermedades endocrinológicas: hiper o hipotiroidismo, diabetes
	Neoplasias: <ul style="list-style-type: none"> - Hematológicas: policitemia vera, micosis fungoide, linfoma de Hodgkin - Carcinoma gástrico - Síndromes paraneoplásico
	Infecciones: varicela, VIH y SIDA, sarna noruega
	Enfermedades reumatológicas: dermatomiositis, esclerosis sistémica, síndrome de Sjögren primario
Fármacos: amiodarona, simvastatina, captopril, etc.	
Enfermedades neurológicas	Prurito braquio-radial
	Notalgia parestésica
	Neuralgia post-herpética
	Esclerosis múltiple
	Otras
Prurito psicógeno	Excoriación psicógena
	Drogas: cocaína, opioides, anfetaminas
	Otros factores
Mixta	

Tabla 2.

Diagnóstico diferencial de prurito cutáneo y eritrodermia. Modificada de Cuellar-Barboza A et al.

Diagnóstico diferencial de prurito cutáneo y eritrodermia	
Enfermedad	Algunas características clínicas
Psoriasis	Placas psoriásicas previas, queratodermia palmoplantar, artritis, alteraciones ungueales
Dermatitis eccematosas	Descamación fina, liquenificación, historia previa de dermatitis atópica o de contacto
Medicamentosa	Descamación exfoliativa, previa erupción morbiliforme
Pitiriasis rubra pilaris	Islas de piel respetadas, distribución craneocaudal, queratodermia palmoplantar anaranjada
Linfoma de células T	Queratodermia palmoplantar fisurada, adenopatías, esplenomegalia

X Certamen de
Casos
Clínicos
para
Médicos
Internos
Residentes 

Presentación póster
Seleccionado

ACTINOMICOSIS ABDOMINAL SIMULANDO RECAÍDA TUMORAL METASTÁSICA A NIVEL ABDOMINAL DE ADENOCARCINOMA DE RECTO; EVITANDO UNA PRIMERA LÍNEA DE QUIMIOTERAPIA PALIATIVA

Autora: _____

Estrella Varga López

Especialidad: _____

Oncología Médica

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Autor colaborador: _____

Piedra Roset P.

Supervisión clínica: _____

Delgado Ruiz M., Moreno García E.



RESUMEN

Varón de 77 años con buen estado general y en seguimientos en consulta de Oncología Médica del Hospital Universitario de Navarra (HUN), por el antecedente en 2016-2017 de un adenocarcinoma de recto inferior en remisión completa. Durante el seguimiento y a los cinco años de la cirugía del carcinoma de recto, se objetiva a nivel radiológico recaída tumoral abdominal metastásica múltiple que plantea dudas en el servicio de Oncología Médica, decidiéndose no iniciar tratamiento con quimioterapia y valorar seguimiento estrecho. Finalmente, y gracias a la intervención multidisciplinar de los distintos servicios del HUN, el paciente es diagnosticado de actinomicosis abdominal, una infección abdominal curable, evitando así un tratamiento de quimioterapia con intención paliativa.

PALABRAS CLAVE

Actinomicosis abdominal, recaída tumoral abdominal, quimioterapia paliativa.

CASO CLÍNICO

Varón de 77 años, sin antecedentes personales a destacar y con antecedentes oncológicos de un adenocarcinoma de recto inferior cT3cN0 en 2016, tratado mediante esquema convencional neoadyuvante con capecitabina y radioterapia. En enero de 2017, completó el tratamiento mediante la intervención quirúrgica del carcinoma de recto y presentó una colección 2ª a dehiscencia con buena evolución. Posteriormente, continuó en controles sin evidencia de recidiva tumoral.

En mayo de 2022, a los cinco años tras la cirugía, el paciente requirió ingreso en Oncología Médica por síndrome constitucional, consistente en pérdida de 10 kg de peso en 2 meses y anorexia. Se completó estudio con negatividad de los marcadores tumorales y estudio radiológico con tomografía computarizada (TAC) y PET con sospecha en ambas pruebas de recaída tumoral metastásica a nivel hepático, ganglionar y peritoneal, y hallazgos de dehiscencia de la anastomosis y una colección con contenido aéreo y fecal entre la anastomosis y la vejiga, así como una pequeña colección área en las partes blandas presacra.

Se realizaron tanto biopsia peritoneal como hepática, sin evidencia de malignidad en ambas pruebas, objetivando intensa inflamación aguda y crónica, y focalmente granulomatosa con tinciones de Zielh Neelsen y PAS negativas.

Dada la discordancia entre las pruebas de imagen y la negatividad para enfermedad tumoral en las biopsias, se decidió seguimiento estrecho respecto a su enfermedad neoplásica. Por tanto, el paciente completó el tratamiento antibiótico por una sospecha de infección urinaria durante la hospitalización, permaneciendo apirético y siendo dado de alta al domicilio con controles estrechos en consulta.

Se reevalúa radiológicamente en octubre de 2022 mediante TAC con resultado de colección en pelvis en íntima relación con anastomosis rectosigmoidea de tamaño menor, con extensión a pared vesical y posible fistulización; lesiones mesentéricas y pared abdominal derecha, algunas de menor tamaño, y otras de mayor tamaño y de nueva aparición.

Ante la discordancia de los resultados de las TAC realizados, con desaparición de algunas lesiones y aparición de otras lesiones no visualizadas previamente, se revisaron las imágenes en el comité multidisciplinar de tumores del área colorrectal. Con la sospecha en dicho comité de posible actinomicosis abdominal, se decidió realizar el 28/10/2022 una PAAF de colección intramuscular localizada en la pared abdominal, obteniéndose

material de aspecto purulento y con aislamiento de *Actinomyces odontolyticus* en cultivo.

Con el diagnóstico final de actinomycosis abdominal probablemente secundaria a dehiscencia de la anastomosis y fistula fecal entre la anastomosis y la vejiga, se procedió al ingreso hospitalario en el servicio de Enfermedades Infecciosas para tratamiento antibiótico intravenoso con buena evolución posterior.

Actualmente, el paciente continúa seguimientos habituales en consultas de Oncología Médica sin evidencia de recaída tumoral y control con Enfermedades Infecciosas.

DISCUSIÓN

En primer lugar, el aprendizaje de este caso y la clave y éxito en el manejo de este paciente fue el manejo multidisciplinar. Las dudas de recidiva tumoral metastásica por parte de Oncología Médica y la revisión de las imágenes por parte de Radiología, evitaron el inicio de una primera línea sistémica de tratamiento con quimioterapia con intención paliativa.

Las actinomycosis son infecciones granulomatosas crónicas poco frecuentes y de evolución lenta, causadas por bacterias del género *Actinomyces*, bacilos grampositivos anaerobios facultativos o anaerobios estrictos. Forman parte de la flora humana normal. Colonizan la mucosa como el tracto respiratorio superior o gastrointestinal, causando enfermedades cuando hay lesión en la barrera mucosa, generalmente por traumatismo, cirugía o infección (1).

La cavidad abdominal representa aproximadamente el 20% del lugar de infección de actinomycosis. El apéndice, el ciego y el colon son los sitios abdominales más comunes de actinomycosis, que puede ocurrir semanas o años después de la disrupción de la mucosa gastrointestinal (1).

Su diagnóstico es difícil en virtud de su rareza, síntomas inespecíficos e imitación de condiciones más comunes como enfermedades oncológicas, enfermedad de Crohn y tuberculosis. La enfermedad se caracteriza por un curso crónico e indolente con síntomas como astenia, fiebre, pérdida de peso y dolor abdominal. Como resultado, se requiere un alto índice de sospecha en pacientes que presentan síntomas abdominales constitucionales o inespecíficos.

Los hallazgos radiológicos son inespecíficos en la actinomycosis abdominal. La tomografía computarizada es la modalidad más útil; determina

la ubicación y extensión de la enfermedad, en ocasiones contribuye a un diagnóstico preoperatorio preciso mediante aspiración con aguja fina y se utiliza para monitorizar la respuesta radiológica al tratamiento en los exámenes de seguimiento. La TAC puede mostrar la naturaleza infiltrativa de la enfermedad con disrupción de los planos tisulares y demostrar una o más masas sólidas con áreas focales de baja atenuación o masas quísticas con paredes engrosadas (2).

Los análisis histopatológicos y microbiológicos son claves para el diagnóstico. El diagnóstico definitivo se logra por la presencia de gránulos de azufre y/o cultivo de *Actinomyces*, obtenido de una muestra quirúrgica o aspiración con aguja de una colección. Se debe informar de dicha sospecha y solicitar específicamente dicho cultivo al laboratorio para garantizar que se realice un cultivo prolongado en los medios apropiados (3)

El tratamiento con penicilina es el tratamiento de elección. La cirugía es una opción de tratamiento para grandes abscesos, lesiones necróticas voluminosas, fístulas o lesiones con sospecha de malignidad. El seguimiento de los pacientes se suele realizar mediante imagen radiológica con TAC, evitando recurrencias de la enfermedad (4).

CONCLUSIONES

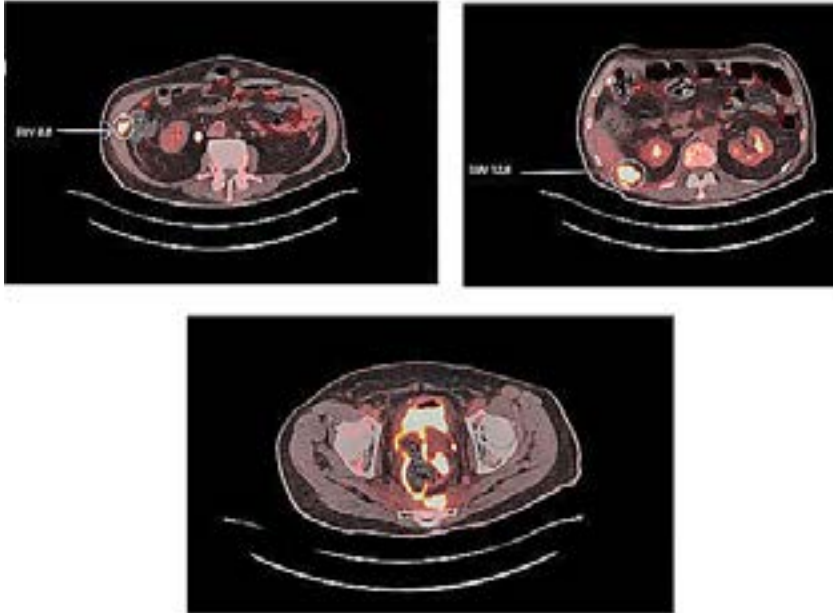
- El manejo transversal de los pacientes oncológicos es clave para el diagnóstico, seguimiento y evolución de su enfermedad.
- La actinomicosis a menudo imita otras infecciones y tumores malignos, clínica y radiológicamente.
- La presentación de la actinomicosis abdominal puede ser muy variable con síntomas inespecíficos, por lo que un alto grado de sospecha clínica es fundamental para el diagnóstico.
- El diagnóstico definitivo requiere de un cultivo específico y se basa en el aislamiento del organismo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Valour F, Sénéchal A, Dupieux C, Karsenty J, Lustig S, Breton P, et al. Actinomycosis: etiology, clinical features, diagnosis, treatment, and management. *Infect Drug Resist.* 2014 7:183–97.
2. Lee IJ, Ha HK, Park CM, Kim JK, Kim JH, Kim TK, et al. Abdominopelvic actinomycosis involving the gastrointestinal tract: CT features. *Radiology.* 2001;220(1):76–80.
3. Wong VK, Turmezei TD, Weston VC. Actinomycosis. *BMJ.* 2011;343(oct11 3):d6099.
4. Smego RA Jr, Foglia G. Actinomycosis. *Clin Infect Dis.* 1998;26(6):1255–61; quiz 1262–3.

Figura 1.

Imágenes de PET (06/06/2022): varios implantes tumorales en la pared abdominal, principalmente derechos (SUVmax= 8,9 a la altura del tercio inferior del colon ascendente), depósitos metastásicos hepáticos en el extremo distal del segmento VI (SUVmax= 12,8), que se continua con un implante metastásico que invade la pared torácica y la grasa adyacentes. Focos de elevada captación presacros izquierdos y en la anastomosis quirúrgica, de los que no se puede excluir malignidad, si bien alguno de ellos sugiere un origen infeccioso por la presencia de aire en su interior.







NOMENCLATOR

Albéniz Arbizu E.	18
Aldea García de Vicuña A.	157
Arango-Quintero P.	109
Armesto Aguado L.	157
Arroyo Pérez I.	40, 86, 136, 144, 176
Aubá Guedea C.	86
Avilés-Olmos I.	109
Barrio Piqueras M.	62
Bazán Álvarez A.L.	136, 144, 176
Bazán Legasa A.	167
Bodero Sánchez J.M.	205
Calvo Alonso A.	205
Carrera Gabilondo A.	50
Castillo Andueza A.	30
D'Amelio Garófalo C.M.	205
D'Arrigo Azzarelli A.F.	98
Delgado Ruiz M.	215
Edo Olucha A.	98
Epelde Epelde L.	120
España Alonso A.	50
Espinoza-Vinces C.	109
Ezponda Casajús A.	62
Fernández Ros N.	126
Gabaldón Limas G.	157
Gavira Gómez J.J.	73
Gil J.A.	120
Gómez González E.M.	50, 126, 190
Gómez Romero B.	136

Henares Chavarino A.A.	40, 136, 144, 176
Hontanilla Calatayud B.	40
Illarramendi Esteban J.	157
Larrea Iñarra A.	62, 73
Les Bujanda I.	30
Llorenç Piñol Ibarz R.	167
López Equiza D.	167
Marcos Muñagorri D.	126, 190
Martínez de Eulate Cía,A.....	167
Morelló Vicente A.	50, 126, 190
Moreno Alfonso J.C.	18
Moreno García E.	215
Moreno Mugiro N.	40, 86, 144, 176
Odriozola Garmendia M.....	198
Oteiza Rius I.	50, 126, 190
Parrado Gil L.....	205
Parreño Benito J.	62, 73
Piedra Roset P.	215
Planelles Ripoll M.	30
Pueyo Villoslada J.	73
Ramírez Perdomo D.P.	167
Rodríguez Garijo N.	126, 190
Sánchez Fernández S.	205
Urtasun Iriarte C.	62
Urtasun-Galmes S.	109
Varga López E.	30, 215
Vicente Ruiz M.	40, 136, 144, 176
Zudaire Ripa M.T.	157



COLEGIO OFICIAL DE
Médicos
de Navarra

Ilustre Colegio Oficial de Médicos de Navarra

Pamplona, 2024



www.colegiomedicos.es