VII CERTAMEN DE CASOS CLÍNICOS PARA MÉDICOS INTERNOS RESIDENTES

COLEGIO OFICIAL DE

Médicos de Navarra

Edita: COLEGIO OFICIAL DE Médicos de Navarra

Título: VII 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. Nº de serie 11237.

Colegio de Médicos de Navarra: Avda. Baja Navarra, 47
31002 Pamplona
Tfno. 948 226 093 • Fax 948 226 528
prensa@medena.es
www.colegiodemedicos.es

I.S.B.N.: 978-84-09-32746-1

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

VII Certamen de Casos Clínicos para Médicos Internos Residentes

Índice

17 Casos clínicos premiados

Presentación oral

19 Primer premio
MIOCARDITIS AGUDA CON DISFUNCIÓN VENTRICULAR IZQUIERDA EN UN NIÑO COMO MANIFESTACIÓN DE INFECCIÓN POR SARS-COV-2.
Xabier Irazusta Olloquiegui.
Cardiología. Clínica Universidad de Navarra.
Riesgo García A, De la Torre Carazo F, Muñiz Sáenz-Diez J.

29 Segundo premio
PERFORACIÓN ESOFÁGICA: PROTOCOLO DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO A PROPÓSITO DE LA EXPERIENCIA CLÍNICA.
Irene Maya Senosiain.
Cirugía General y del Aparato Digestivo. Complejo Hospitalario de Navarra.
Lacomba Montes R, Alduntzin Etxetxikia O, Pelegrín Esteban I.

41 Tercer premio
IMPRESIÓN 3D EN LA PLANIFICACIÓN QUIRÚRGICA DE LA TRIGONOCEFALIA.
Daniel de Frutos Marcos.
Neurocirugía. Complejo Hospitalario de Navarra.
Casajús Ortega A, Pinzón Alejandro I, Martín Martínez L.

Presentación póster. Ganador.

55 **ASTROCITOPATÍA AUTOINMUNE ASOCIADA A GFAP: UNA CAUSA TRATABLE DE DEMENCIA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA.**
Carlos Toledano Illán.
Neurología. Clínica Universidad de Navarra.
Esparragosa Vázquez I, Rosales Castillo J.J, Riverol Fernández M (supervisor clínico).

63 Presentación oral – Finalistas

65 DOCTOR, MI HIJA SE CAE Y ADEMÁS ESTÁ SOMNOLIENTA. ¿QUÉ LE PASA?

Borja Cocho Archiles.
Neurofisiología Clínica. Clínica Universidad de Navarra.
Horrillo Maysonnial A, Pérez Rodríguez D.R.

79 ESCLEROSIS SISTÉMICA DIFUSA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA: CUANDO LAS ERAS NOS LLEGAN AL CORAZÓN.

Marta López I Gómez.
Reumatología. Complejo Hospitalario de Navarra.
Sada Urmeneta G.

93 P.C.R. EXTRAHOSPITALARIA RECUPERADA POR MIOCARDITIS SECUNDARIA A INFECCIÓN POR SARS-COV-2.

Andoni Presa Orúe.
Medicina Intensiva. Unidad de Cuidados Intensivos. Complejo Hospitalario de Navarra.
Rodrigo Pérez H, Ares Miró P, Orera Pérez A. Aznárez A.

107 Presentación póster – Seleccionados

109 NO DEBISTE OLVIDAR LOS ZAPATOS: SÍNDROME DE HIPERINFESTACIÓN POR STRONGYLOIDES STERCOLARIS.

Cristina Alburquerque Prieto.
Hematología y Hemoterapia. Complejo Hospitalario de Navarra.
Sánchez Iglesias J.M, Ceballos Bolaños C, Orera Pérez A, Ardáiz Labairu M.A (supervisora clínica).

121 CUERPO EXTRAÑO INTRATORÁCICO SECUNDARIO A TRAUMATISMO PENETRANTE. CONOCIENDO EL MANEJO DEL PACIENTE.

Olatz Alduntzin Etxetxikia.
Cirugía General y del Aparato Digestivo. Complejo Hospitalario de Navarra.
Maya Senosiain I, Pelegrín Esteban I.

129 DETERIORO COGNITIVO PRESENIL: UN DIAGNÓSTICO PRECISO EN AUSENCIA DE UN TRATAMIENTO CURATIVO.

Juan Fernando Bastidas Tamayo.
Medicina Nuclear. Clínica Universidad de Navarra.
Rosales J.J, Bronte A, Arbizu J (supervisor clínico).

143 REHABILITACIÓN DE LA SONRISA MEDIANTE COMBINACIÓN DE TÉCNICAS ESTÁTICAS Y DINÁMICAS. MANEJO POSTQUIRÚRGICO DE NEUROMA Y SÍNDROME DE FREY ATÍPICO.

Carlos Bérniz Laborda.
Cirugía Plástica, Estética y Reparadora. Clínica Universidad de Navarra.
Estiragués Cerdá M, Ros Magallón A, Vicente Ruiz M, Henares Chavarino A.

155 NO ES UN ICTUS, ¿Y AHORA QUÉ HACEMOS?

Jon Corroza Laviñeta.
Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra.
Ostolaza Ibáñez A (supervisora clínica).

167 RECONSTRUCCIÓN DE DEFECTO FRONTAL MEDIANTE DERMIS ARTIFICIAL E INJERTO DE PIEL DEL CUERO CABELLUDO.

Ángela Estenaga Pérez de Albéniz.
Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Clínica Universidad de Navarra.
Tomás Velázquez A, Antoñanzas Pérez J, Redondo Belló P.

⇓ Presentación póster – Seleccionados

175 AFAGIA EN PACIENTE FRÁGIL: ESTRATEGIA MULTIDISCIPLINAR PARA EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE UN PACIENTE CON DIVERTÍCULO EPIFRÉNICO.

Raquel Lacomba Montes.
Cirugía General y del Aparato Digestivo. Complejo Hospitalario de Navarra.
Yárnoz Irazábal C, Maya Senosiain I.

---

187 NEUMONÍA DE ORIGEN DESCONOCIDO EN PACIENTE NEUTROPÉNICO.

Irene Medina Junquera.
Pediatría. Clínica Universidad de Navarra.
López Iracheta R, Ibáñez Sada A, Cebrián Nebot C, Catalán Lamban A (supervisora clínica).

---

197 COVID19 FATAL: HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS.

Borja Recalde Zamacona.
Neumología. Clínica Universidad de Navarra.
Ezponda Casajús A, García Tobar L, Antoñanzas J.

---

207 SHUNT EXTRAHEPÁTICO SECUNDARIO A LA PRESENCIA DE UN TUMOR DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL.

Ana Cristina Recreo Baquedano.
Cirugía General y del Aparato Digestivo. Complejo Hospitalario de Navarra.
Pelegrín Esteban I, Fernández-Velilla San José B, Arredondo Montero J, Oteiza Martínez F (supervisora clínica).

---

217 CONSIDERACIONES PARA EL MANEJO ANESTÉSICO DEL TRASPLANTE COMBINADO HEPÁTICO Y RENAL EN EL PACIENTE ADULTO. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Iñigo Rubio Baines.
Anestesiología, Reanimación y Cuidados Intensivos. Clínica Universidad de Navarra.
Méndez Martínez E, Lara Jiménez A, Echarri González G (supervisora clínica).

↓↓↓ Presentación póster – Seleccionados

227 ACALASIA ESOFÁGICA EN ESTADIO FINAL: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO.

Rocío Ruiz Marzo.
Cirugía general y del Aparato Digestivo. Complejo Hospitalario de Navarra.

---

237 LA IMPORTANCIA DE LA VALORACIÓN MULTIDISCIPLINAR Y LA CORRELACIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA.

Álvaro Suárez López del Amo.
Cirugía Ortopédica y Traumatología. Clínica Universidad de Navarra.
Gil Melgosa L, Pérez Mozas M, Alfonso Olmos-García M (supervisor clínico).

247 NOMENCLATOR

Nuestro agradecimiento a los coordinadores de este VII 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. Mª del Carmen Martínez Velasco.
Médica internista. Hospital García Orcoyen (Estella).

Dra. Coro Miranda Murua.
Cirujana. Complejo Hospitalario de Navarra.

Dr. Tomás Rubio Vela.
Médico internista del Complejo Hospitalario de Navarra y vicepresidente del Colegio Oficial de Médicos de Navarra.

Prólogo

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

No ha sido fácil organizar esta séptima edición del Certamen de Casos Clínicos para Médicos Internos Residentes. No estábamos seguros de si la participación se iba a resentir por la pandemia y por el sobreesfuerzo que conlleva hacer frente al coronavirus en nuestros centros de salud y hospitales, más aún para quienes todavía estáis en formación.

Pero nuestras dudas iniciales se disiparon rápido. En esta séptima edición, se presentaron un total de 57 casos clínicos, una cifra récord con respecto a años anteriores. Aumentó la participación y también, como viene siendo constatable cada año, la calidad de los casos presentados. El Jurado tuvo que seleccionar tan solo seis para su defensa oral y otros catorce para su presentación en formato póster; en total 20 casos clínicos, que se recogen en este libro online.

Nuestro reconocimiento, por supuesto, para los autores de los casos premiados y seleccionados, pero este libro está también dedicado a todos los médicos en formación de Navarra por su esfuerzo y buen hacer.

Una vez más habéis demostrado que no solo trabajáis arduamente en vuestros servicios sino que, además, mantenéis el afán de formaros día a día y participar en un Certamen que requiere capacidad de reflexión serena y apertura al conocimiento desde la evidencia científico-médica.

Nos enorgullece pensar que el futuro de nuestra sanidad está en vuestras manos, que estáis abiertos a seguir aprendiendo, y capacitados técnica y humanamente para ello.

Este Colegio de Médicos de Navarra os quiere agradecer, un año más, vuestra implicación en esta actividad y os anima a seguir contando con vuestro Colegio.

Quiero, además, agradecer el trabajo desarrollado por coordinadores y Jurado, que dedican tiempo e ilusión en la revisión y valoración de cada caso presentado, con la única gratificación de compartir con las nuevas generaciones de médicos su experiencia y su saber.

CASOS CLÍNICOS PREMIADOS

VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Oral
Primer Premio

MIOCARDITIS AGUDA CON DISFUNCIÓN VENTRICULAR IZQUIERDA EN UN NIÑO COMO MANIFESTACIÓN DE INFECCIÓN POR SARS-COV-2

Autor:
Xabier Irazusta Olloquiegui.

Especialidad:
Cardiología.

Centro de trabajo:
Clínica Universidad de Navarra.

Autores colaboradores:
Riesgo García A, De la Torre Carazo F,
Muñiz Sáenz-Díez J.

Resumen

Niño de 13 años, con antecedentes familiares cercanos recientes de infección de SARS- COV-2, ingresa por cuadro febril y dolor abdominal, previo exantema palmar no pruriginoso y odinofagia. En la analítica destaca linfopenia marcada, así como elevación de biomarcadores cardiacos (TnT y pro-BNP) y electrocardiograma con extrasistolia ventricular monomorfa frecuente, junto con alteraciones inespecíficas de la repolarización. Se inició tratamiento antinflamatorio con inmunoglobulinas y corticoides y, tras positividad ARN SARS COV 2, se añadió tocilizumab para la tormenta de citoquinas.

Al día siguiente presenta inestabilidad hemodinámica, requiriendo soporte inotrópico y vasoactivo, observándose disfunción ventricular ligera de nueva aparición. Se completa estudio con Resonancia Magnética Cardiaca (RMC) con elevación de valores tanto de T1 nativo como secuencias potenciadas en T2, además de ligero derrame pericárdico circunferencial, sugestivo de inflamación miocárdica.

Presenta mejoría progresiva clínica, hemodinámica y analítica, así como recuperación de la función sistólica, con resolución del cuadro en escasos días.

Palabras clave

Miocarditis, SARS-COV-2, Resonancia Magnética Cardiaca, agentes antinflamatorios.

Caso Clínico

Niño de 13 años, sin factores de riesgo cardiovascular ni antecedentes de interés. Calendario vacunal al día.

Antecedentes familiares:

Abuela materna con valvulopatía no filiada.

Contexto epidemiológico:

Madre con clínica respiratoria y PCR positiva para SARS-CoV-2 el 13 de marzo. Tío materno fallecido en contexto de infección por SARS-CoV-2. Abuelo materno ingresado en UCI por insuficiencia respiratoria en contexto de infección por SARS-CoV-2.

Historia cardiovascular:

Acude a urgencias el 21 de abril por un cuadro febril de hasta 40ºC de dos días de evolución asociado a dolor abdominal y vómitos. Refería en los días previos leve tos, odinofagia, además de exantema palmar no pruriginoso. A su llegada presenta normo-tensión arterial 90/60 mmHg, frecuencia cardiaca de 140 lpm y Sat O2 en rango.

Se realiza una ecografía abdominal que describe una colitis y cequitis. Se realiza placa de tórax (sin alteraciones) y analítica que objetiva una linfopenia, ligeras alteraciones de enzimas hepáticas, discreta elevación de PCR, elevación del Dímero D, ferritina, BNP 158 y una troponina I de 190 pg/ml. En el ECG destacan extrasístoles ventriculares monomorfas y ondas T aplanadas en cara ínfero-lateral, y, primera ecocardioscopia con una función sistólica en el límite inferior de la normalidad.

Es trasladado a nuestro centro para ingreso en UCI pediátrica.

Historia actual:

A su llegada se encuentra hemodinámicamente estable, con fiebre termometrada de hasta 39,8ºC. Se realiza un ecocardiograma a pie de cama en el que se observa ventrículo izquierdo no dilatado con función sistólica ligeramente deprimida (45-50%) no descrita previamente, sin otra alteración significativa.

A las horas del ingreso presenta un episodio de inestabilidad hemodinámica con hipotensión sintomática (PA 60/40mmHg) que responde de forma parcial a fluidoterapia intensiva, iniciándose posteriormente soporte inotrópico y vasoactivo con Milrinona a 0.5 mcg/kg/min y Adrenalina a 0.1

mcg/kg/min. Con la sospecha de miocarditis por SARS-Cov-2 se inicia tratamiento específico con inmunoglobulinas, Hidroxicloroquina, Azitromicina, Foscarnet, corticoides y Carnitina; se inicia también tratamiento antibiótico con Ceftriaxona y Metronidazol por sospecha de apendicitis aguda.

Presenta negatividad para todas las serologías causantes de miocarditis vírica, bacterias atípicas, toxoplasma y virus de las hepatitis. Se detecta ARN de SARS-CoV-2 en la tercera muestra recogida; serología IgG positiva, IgM indeterminada. Ante esta situación se administra una dosis aislada de tocilizumab.

El 22 de abril se realiza nuevo ecocardiograma de control bajo soporte inotrópico, observándose función biventricular normalizada. Se realiza TAC toraco-abdominal con hepatoesplenomegalia, engrosamientos segmentarios del colon ascendente y transverso (colitis inespecífica), así como múltiples ganglios de distribución difusa en raíz de mesenterio y en cadena ileocecal. Estabilidad hemodinámica en todo momento, inicialmente con importante tendencia a la taquicardia sinusal y a la presencia de extrasistolia ventricular monomorfa aislada (Figura 1).

Al día siguiente se inicia un descenso progresivo de dosis de Adrenalina hasta su suspensión, con adecuada tolerancia, con la consiguiente de la taquicardia y densidad de extrasistolia ventricular. Se realiza resonancia magnética de corazón con valores de T1 nativo elevados, sobre todo en segmentos septales, y en las secuencias potenciadas en T2 edema miocárdico en el segmento inferoseptal basal, así como ligero derrame pericárdico circunferencial con ligera captación de contraste, sugiriendo inflamación. No se objetiva realce tardío de gadolinio que indique necrosis/fibrosis miocárdica (Figura 2).

El día 25 se inicia tratamiento de disfunción ventricular con dosis bajas de antagonistas de receptor de mineralocorticoides y betabloqueante, así como retirada progresiva de soporte inotrópico y vasoactivo.

Se realiza un nuevo ecocardiograma de control el día 27 en el que se observa ventrículo izquierdo con función sistólica normalizada, resto sin alteraciones. Práctica normalización de los enzimas de daño miocárdico previo al alta, igual que disminución progresiva de parámetros inflamatorios y normalización del hemograma en analíticas seriadas (Figura 3).

Discusión

Este caso clínico ilustra el proceso diagnostico-terapéutico de un niño sin antecedentes cardiovasculares ni personales de interés, ingresado en nuestro centro por COVID-19 afecto de miocarditis aguda y disfunción transitoria del ventrículo izquierdo. Hemos querido destacar que la afectación cardiaca por COVID-19 puede ocurrir en ausencia de síntomas ni signos de vías respiratorias.

La infección viral ha sido ampliamente descrita con anterioridad como una de las causas más frecuentes de miocarditis, sobre todo asociada a influenza y parvovirus B-19. Sin embargo, la afectación cardiaca como complicación de la infección por SARS-CoV-2 es menos conocida.

La evidencia disponible indica que la edad mayor de 60 años, el sexo masculino y la presencia de comorbilidades son los principales factores asociados a la gravedad del cuadro por COVID-19 y a la mortalidad (1). La presencia de daño cardiaco, definido por elevación de los niveles de troponina, miocarditis y distrés respiratorio, son otros factores independientes asociados de forma importante con la mortalidad (2).

La patogénesis de afectación cardiaca asociado al SARS-CoV-2 puede reflejar un proceso de replicación y diseminación del mismo a través de la sangre o circulación linfática. Aunque no ha está aclaro el mecanismo ultraestructural, la potencial unión a un receptor viral del miocito podría favorecer la internalización y la consiguiente replicación de las proteínas de la cápside y el genoma viral (3). Otro posible mecanismo, sería la exagerada respuesta inflamatoria que puede desencadenar el SARS-CoV-2, causante del daño miocárdico, pudiendo justificar la respuesta a corticoesteroides u otros antiinflamatorios, como en el presente caso (4).

La forma de presentación clínica de la miocarditis es muy diversa y va desde el dolor torácico de tipo isquémico hasta el síncope o la insuficiencia cardiaca aguda. Aunque la mayoría de los pacientes presentan síntomas leves o alteraciones electrocardiográficas transitorias, la miocarditis puede causar también insuficiencia cardiaca aguda y hasta shock cardiogénico que pone en peligro la vida del paciente. El mecanismo final del daño miocárdico agudo y crónico es la inflamación microvascular que da lugar a la necrosis miocárdica, fibrosis, calcificación y en última instancia, dilatación cardiaca.

A pesar de que la ecocardiografía continúa siendo la técnica diagnóstica inicial, la cardiorresonancia magnética (CRM) es considerada la mejor técnica no invasiva para el diagnóstico definitivo de la miocarditis ya que

permite detectar edema, hiperemia y sobre todo por la presencia y el patrón del realce tardío de gadolinio (RTG), factor pronóstico más importante en estos pacientes (5).

En nuestro paciente, la elevación de marcadores de daño miocárdico y el hallazgo de edema difuso en la CRM y la disfunción ventricular fueron determinantes con el diagnóstico de miocarditis aguda. Además, la instauración de la clínica varios días después de cuadro gripal, podría explicar el mecanismo propuesto en cuanto a la diseminación del virus, la activación del sistema inmune y en última instancia la afectación cardiaca con edema y disfunción ventricular.

Conclusiones

La presentación clínica de los pacientes infectados por el SARS-CoV-2 es muy variable, y la clínica respiratoria es la más frecuente. Dada la situación epidemiológica actual, hay que pensar en este agente etiológico como causa de otros cuadros clínicos como la miocarditis aguda aún en ausencia de un cuadro respiratorio compatible.

La miocarditis es un síndrome con elevada morbimortalidad, por lo que son vitales el diagnóstico precoz y el tratamiento correcto. En este caso se destacó un cuadro clínico compatible con miocarditis aguda, con ausencia de cuadro respiratorio inicial y rápida evolución hacia la inestabilidad hemodinámica asociado a disfunción ventricular, con recuperación en escasos días.

Bibliografía

1. *Zhu N, Zhang D, Wang W, et al. A novel coronavirus from patients with pneumonia in China, 2019. N Engl J Med 2020; 382:727–733.*
2. *Zeng J-H, Liu Y-X, Yuan J, et al. First case of COVID-19 infection with fulminant myocarditis complication: case report and insights. Published online April 10. Infection 2020.*
3. *Inciardi RM, Lupi L, Zaccone G, et al. Cardiac involvement in a patient with coronavirus disease 2019 (COVID-19). JAMA Cardiol 2020; 5:819–824.*
4. *Esfandiarei M, McManus BM. Molecular biology and pathogenesis of viral myocarditis. Annu Rev Pathol 2008; 3:127–155.*
5. *Kim I-C, Kim JY, Kim HA, Han S. COVID-19-related myocarditis in a 21-yearold female patient. Eur Heart J 2020; 41:1859.*

Figura 1.
Taquicardia sinusal a 110lpm. Eje Intermedio. Extrasistolia ventricular monoforma frecuente. Alteraciones difusas de la repoliración.

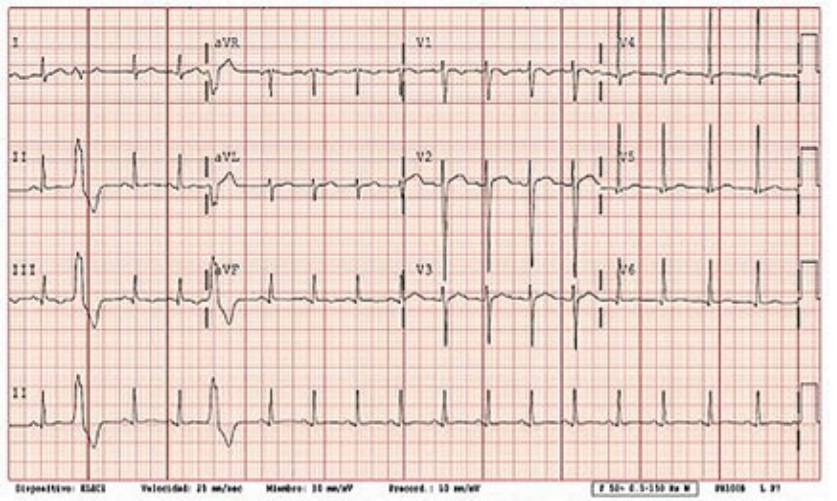


Figura 2.
Estudio de resonancia magnética cardiaca. En los estudios de cine de 4 cámaras y eje corto (A y B) respectivamente se observa ligero derrame pericárdico circunferencial que presenta ligera captación de contraste, lo que sugiere inflamación. Las secuencias potenciadas en STIR /Short-tau Inversion Recovery) pusieron de manifiesto edema miocárdico en segmento inferoseptal basal (C), igual que en las secuencias potenciadas en T2 (D y E). Secuencia potenciada en VIBE (Volumen Interpolated Breath-hold Examination) con saturación grasa para valorar pericardio que muestra la presencia de líquido (F) (flechas).

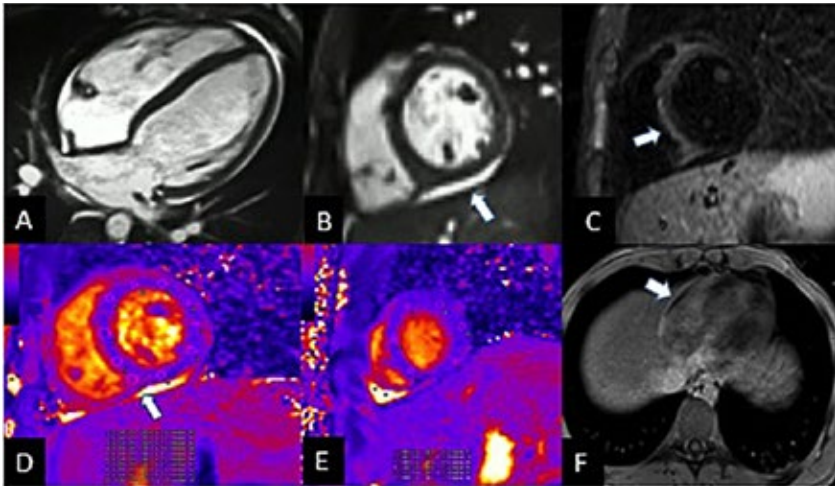
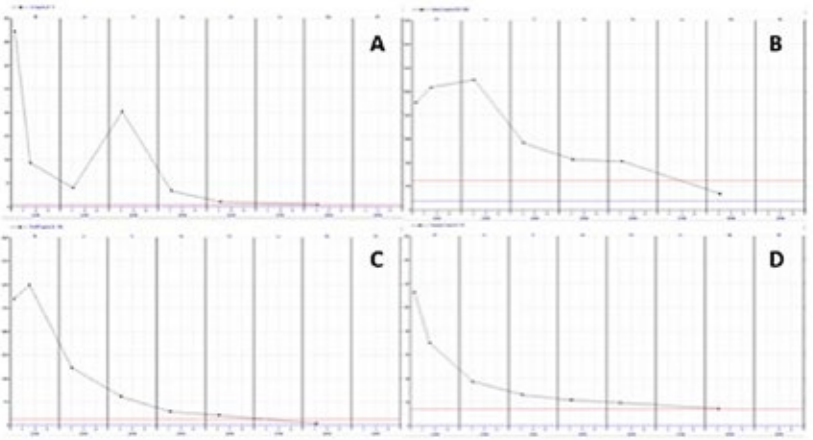


Figura 3.
Gráfico de evolución de biomarcadores cardiacos y parámetros inflamatorios durante el ingreso. A: niveles de interleucina 6 (IL-6), donde se observa elevación transitoria tras administración de dosis única de tocilizumab con descenso posterior; B: Noveles de Dimero-D, manteniéndose elevados durante los dos primeros días con mejoría progresiva; C y D: Seriación de biomarcadores cardiacos (pro-BNP y Troponina Trespectivamente) con disminución marcada durante el ingreso.



VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Oral
Segundo Premio

PERFORACIÓN ESOFÁGICA: PROTOCOLO DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO A PROPÓSITO DE LA EXPERIENCIA CLÍNICA.

Autora:

Irene Maya Senosiain.

Especialidad:

Cirugía General y del Aparato Digestivo.

Centro de trabajo:

Complejo Hospitalario de Navarra.

Autoras colaboradoras:

Lacomba Montes R, Alduntzin Etxetxikia O,
Pelegrín Esteban I.

Resumen

Objetivos:

Describir la importancia de la rapidez diagnóstica y terapéutica de la perforación esofágica, en base a un caso clínico.

Introducción:

La perforación esofágica es una patología con una morbimortalidad elevada, con sintomatología en ocasiones inespecífica y que requiere de un diagnóstico y tratamiento precoces. La prueba inicial a solicitar es la TC cérvico-toraco-abdominal con contraste oral e intravenoso.

Caso Clínico:

Paciente con datos clínicos y radiológicos sugestivos de Síndrome de Boerhaave con enfoque diagnóstico inicial erróneo, que provoca un retraso en el tratamiento quirúrgico, falleciendo a las 48 horas de la intervención.

Discusión:

El diagnóstico de la perforación esofágica requiere una alta presunción diagnóstica y los resultados dependen de la celeridad de actuación. Es por ello que, desde nuestro Servicio de Cirugía General del Complejo Hospitalario de Navarra, se ha impulsado un protocolo multidisciplinar de manejo de esta patología.

Palabras clave

Síndrome de Boerhaave, perforación esofágica, protocolo.

Caso Clínico

Paciente de 62 años, que acude a Urgencias de un centro hospitalario, con antecedentes de hipertensión arterial y hemorragia cápsulo talámica izquierda de etiología hipertensiva, en tratamiento habitual con Enalapril y Atenolol.

Acude por clínica de vómito autoprovocado tras realizar esfuerzo intenso, mal estado general, con dolor en ambos hipocondrios y malestar general. Hemodinámicamente estable (TA 144/80 mmHg, FC 64 lpm), con saturación de oxígeno del 91% y afebril. A la exploración física presenta una auscultación pulmonar con hipofonesis generalizada bilateral y dolor a la presión en arcos costales inferiores. Se solicita un análisis de sangre con parámetros en rango de la normalidad y una radiografía de tórax sin hallazgos significativos (Figura 1A).

El empeoramiento clínico en las siguientes horas (incremento del dolor, disnea, taquipnea, persistencia de hipofonesis auscultatoria y crepitantes en ambas bases pulmonares), enfocan la sospecha inicial en un posible tromboembolismo pulmonar. Se realiza TC toracoabdominal urgente que no evidencia TEP, pero sí un derrame pleural bilateral de predominio izquierdo y pequeña hernia de hiato.

Se decide ingreso en observación de Urgencias. Tras las primeras 12 horas de ingreso, el paciente continúa empeorando clínicamente, apareciendo hipotensión refractaria a fluidoterapia (70/40 mmHg), oliguria, mayor desaturación de oxígeno (88% con gafas nasales) y precisando rescates de opioides, a pesar de analgesia en perfusión. Se decide entonces realizar una segunda radiografía de tórax, objetivando un derrame pleural izquierdo masivo (Figura 1B).

Se realiza colocación de sonda vesical, sonda nasogástrica y de drenaje pleural izquierdo, obteniendo un débito por el tubo de tórax de 800 ml de líquido oscuro, de aspecto muy similar al de la sonda nasogástrica.

El paciente persiste con hipotensión, a pesar de la fluidoterapia intensiva, por lo que se decide iniciar perfusión de dopamina intravenosa. Se solicita bioquímica del drenaje pleural, obteniendo una amilasa de 783 U/L (0-100 U/L). Ante la sospecha de shock séptico secundario a perforación esofágica, se decide traslado en ambulancia a nuestro centro. A su llegada a Urgencias, el paciente continúa inestable hemodinámicamente, con mal estado general, con disnea, taquipnea (40 rpm) y saturaciones de oxígeno bajas (88%) a pesar de la mascarilla reservorio.

Se continúa con las terapias de resucitación intensiva, consiguiendo finalmente la estabilidad y se solicita valoración por Cirugía General. Se decide entonces realizar TC cervicotoracoabdominal con contraste oral e intravenoso (Figura 2) con hallazgos de: derrame pleural bilateral, mediastinitis y neumomediastino con burbujas aéreas paraesofágicas a nivel subcarinal sin objetivar clara fuga de contraste oral; todo ello compatible radiológicamente con el diagnóstico de perforación esofágica.

Se realiza una endoscopia preoperatoria, objetivando perforación a nivel supracardial compatible con Síndrome de Boerhaave y posteriormente se interviene de manera urgente. Se realiza una laparotomía subcostal izquierda disecando el esófago inferior, encontrando a ese nivel una perforación de 2 cm de diámetro, reparándola con una sutura primaria y una plastia de fundus gástrico (parche de Thal). Se colocan 2 drenajes periesofágicos y se mantiene el tubo de tórax izquierdo.

El paciente ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos. La evolución postoperatoria es tórpida, desarrollando un síndrome de disfunción multiorgánica con inestabilidad hemodinámica refractaria, a pesar de los esfuerzos terapéuticos, por lo que acaba falleciendo 48 horas después.

Discusión

La perforación esofágica, aun siendo una patología poco frecuente (3 por 100.000 habitantes), es una emergencia quirúrgica con una mortalidad de hasta el 60%. Un punto clave de esta enfermedad es que exige una elevada presunción diagnóstica para llevar a cabo la opción de tratamiento más adecuado, en función de la etiología de la perforación y la situación clínica del paciente.

La localización de la perforación esofágica puede ser cervical (25%), torácica (55%) o abdominal (20%). Además, su presentación tiene una clínica muy diversa, que en ocasiones puede simular otra patología torácica, desencadenando así un retraso diagnóstico y un inicio tardío del tratamiento. Los resultados están muy relacionados con la rapidez y precisión diagnóstica, siendo especialmente importantes las primeras 12-24 horas tras el inicio de los síntomas. El desarrollo de mediastinitis es el factor con mayor impacto en la mortalidad.

El interés de este caso radica en que, en nuestro centro hospitalario, se diagnosticaron en un corto período de tiempo 3 casos de perforación esofágica que fueron manejados de forma diferente, obteniendo resultados dispares. Desde el Área de Cirugía General se impulsó la creación de

un protocolo de actuación multidisciplinar con el fin de optimizar la toma de decisiones ante un paciente con clínica sugestiva de perforación esofágica. El objetivo de este protocolo es estandarizar el proceso diagnóstico y terapéutico de estos pacientes, optimizando el tiempo de respuesta y las pruebas diagnósticas necesarias para asegurar la opción de tratamiento adecuada y los mejores resultados.

En la Tabla 1 se recoge la valoración inicial de estos pacientes a su llegada a Urgencias, las pruebas iniciales a solicitar y el tratamiento básico de soporte para asegurar una estabilidad hemodinámica y clínica del paciente. En ningún caso se debe colocar sonda nasogástrica, ni provocar el vómito.

Tras esta valoración inicial y dada la potencial emergencia quirúrgica de esta patología, es esencial contar con la valoración del cirujano para la toma de decisiones posteriores.

La prueba diagnóstica primordial en esta patología es la TC cervicotoracoabdominal en 2 fases: sin contraste oral y con contraste oral (gastrografín 200 ml) e intravenoso. Esta prueba permite la confirmación diagnóstica, descarta diagnósticos alternativos, en ocasiones localiza la perforación y ayuda a planificar el tratamiento más adecuado.

La perforación esofágica puede estar producida por distintas causas, las más frecuentes son por causticación, por traumatismo (incluyendo el síndrome de Boerhaave) o por cuerpo extraño/iatrogenia. El manejo terapéutico dependerá de la etiología y la localización de la perforación y de la situación clínica del paciente (Figura 3).

El Síndrome de Boerhaave, expuesto anteriormente, es la causa de perforación esofágica menos frecuente. Se produce como consecuencia de un episodio de vómitos en un esófago con una alteración en la coordinación de la motilidad del esfínter esofágico inferior. Su presentación puede ser muy típica (dolor torácico agudo y de inicio súbito tras episodio de vómito) y debe sospecharse de forma precoz en un paciente que relata esta sintomatología.

Ante un escenario de perforación esofágica podemos plantearnos un tratamiento conservador, endoscópico o quirúrgico. El tratamiento conservador, aunque factible, requiere de unas condiciones clínicas concretas (definidas por Cameron en 1979 y actualizados por Altorjay en 1997), precisando siempre de una vigilancia clínica estrecha del paciente, preferiblemente por el cirujano, dada la potencial necesidad de tratamiento quirúrgico (Tabla 2). Consiste en mantener al paciente en dieta absoluta, suministrar aporte nutricional artificial, iniciar antibióticos de amplio espectro, tratamiento con IBPs y vigilancia quirúrgica estrecha. Adicionalmente, puede ser

necesario realizar un drenaje de colecciones, bien por vía percutánea o por vía mínimamente invasiva.

El tratamiento endoscópico puede plantearse en paciente estable, con escasa contaminación mediastínica, con menos de 12 horas de evolución y con equipo de endoscopias experimentado.

El manejo quirúrgico de la perforación esofágica representa un reto para cualquier cirujano, debido al órgano afectado, la localización del mismo y los diferentes tipos de abordaje necesarios. La situación clínica inicial comprometida o el empeoramiento progresivo con tratamientos menos invasivos son situaciones que con mayor frecuencia requerirán de una cirugía urgente (Figura 4).

El manejo de estos pacientes requiere de un hospital terciario de alto volumen, con un equipo de radiólogos, endoscopistas, intensivistas y cirujanos con experiencia que puedan garantizar buenos resultados en el manejo de esta patología.

Bibliografía

1. *Freeman RK, Ascioti AJ, Giannini T, Mahidhara RJ. Analysis of unsuccessful esophageal stent placements for esophageal perforation, fistula, or anastomotic leak. Ann Thorac Surg. 2012 Sep; 94 (3): 959-64; discussion 964-5.*
2. *Shaker H, Elsayed H, Whittle I, Hussein S, Shackcloth M. The influence of the 'golden 24-h rule' on the prognosis of oesophageal perforation in the modern era. Eur J Cardiothorac Surg. 2010 Aug; 38 (2): 216-22.*
3. *Sutcliffe RP, Forshaw MJ, Datta G, Rohatgi A, Strauss DC, Mason RC, Botha AJ. Surgical management of Boerhaave's syndrome in a tertiary oesophagogastric centre. Ann R Coll Surg Engl. 2009 Jul; 91 (5): 374-80.*
4. *Søreide JA, Viste A. Esophageal perforation: diagnostic work-up and clinical decision-making in the first 24 hours. Scand J Trauma Resusc Emerg Med. 2011 Oct 30; 19:66.*
5. *Chirica M, Kelly MD, Siboni S, Aiolfi A, Galdino C, Asti E, et al. Esophageal emergencies: WSES guidelines. World J Emerg Surg. 2019; 14:26.*
6. *Puerta A, Priego P, Cornejo MÁ, García- Moreno F, Rodríguez G, Galindo J, Lobo E. Management of Esophageal Perforation: 28-Year Experience in a Major Referral Center. Am Surg. 2018 May 1; 84 (5): 684-689.*
7. *Fattahi SH, Nouri M, Fattahi AS, Hajebi S. Surgical management of early and late esophageal perforation. Asian Cardiovasc Thorac Ann. 2018 Nov; 26 (9): 685-689.*

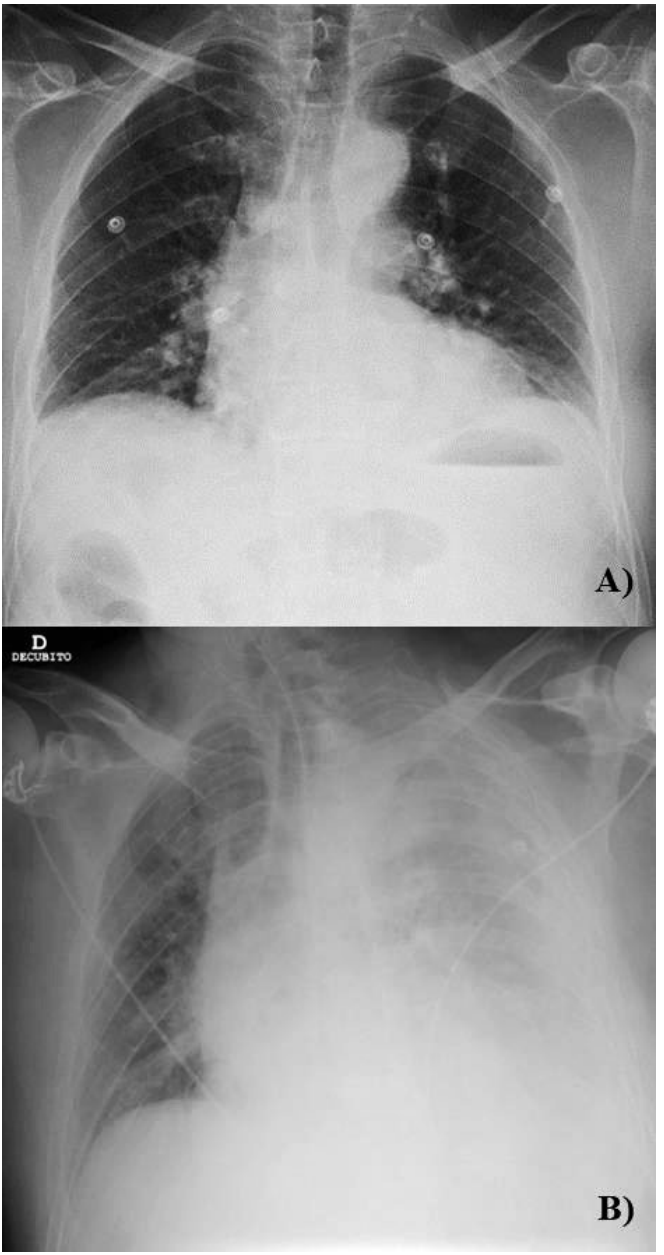
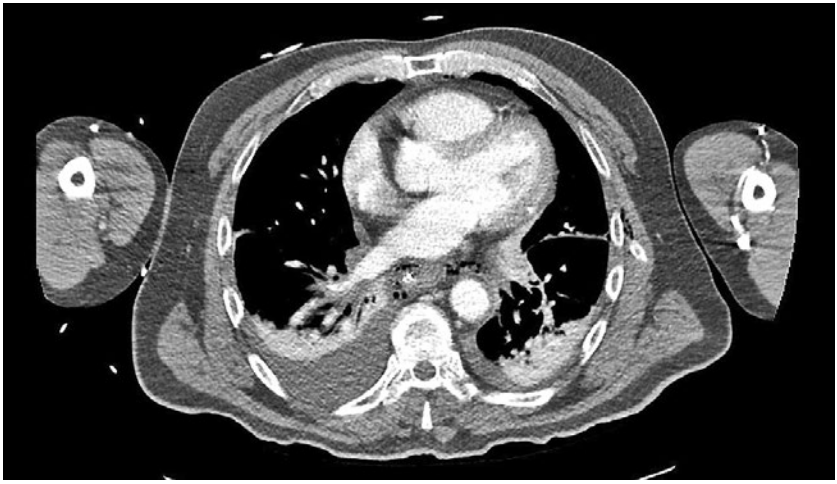


Figura 1.
A: Radiografía de tórax a su llegada a Urgencias.
B: Radiografía de tórax a las 12 horas de ingreso.

Figura 2.
TC cervicotoracoabdominal urgente con contraste oral e intravenoso.



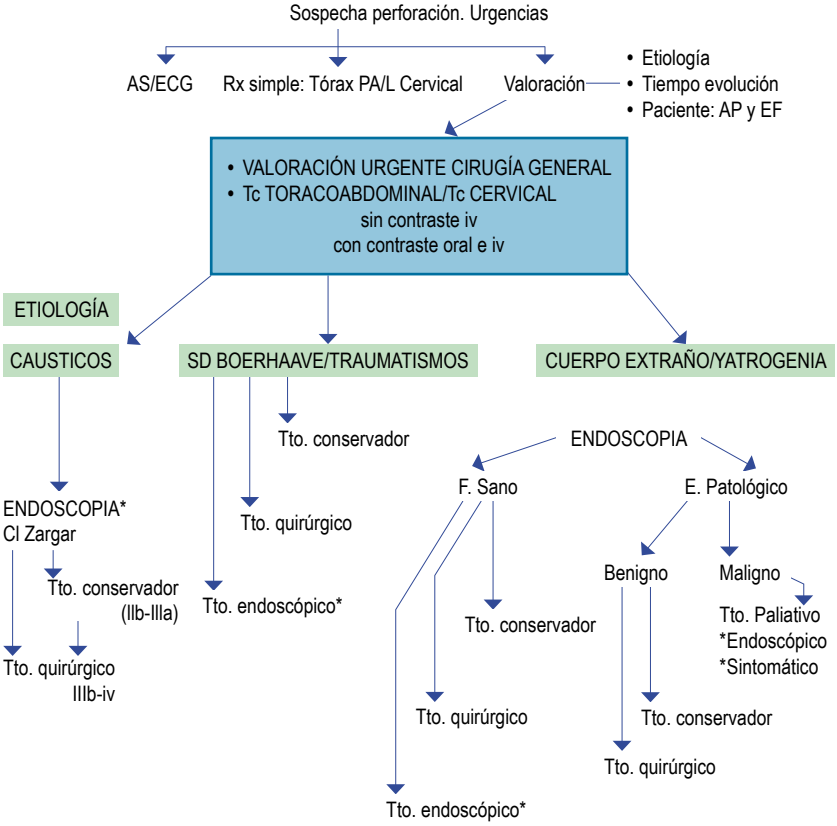
Exploración física	Solicitud de pruebas	Tratamiento inicial
Escala de Glasgow	ECG	Oxigenoterapia
Situación hemodinámica	Análisis de sangre	Dieta absoluta
Sintomatología clínica	Gasometría venosa	Sondaje vesical
Exploración física completa (cervical, torácica y abdominal)	Radiografía tórax PA y L	Fluidoterapia iv
		Analgesia iv
		Antibioterapia empírica iv
		IBPs iv
		Reversión ACOs

Tabla 1.
Valoración y tratamiento inicial de las perforaciones esofágicas

Perforaciones intramurales
Perforación detectada en forma precoz o, si es en forma tardía, que esté circunscrita.
Perforación transmural que no está ubicada en el abdomen, la cual está contenida en el mediastino y drena sin alteraciones al esófago.
Perforación que no está asociada con la obstrucción esofágica o cáncer.
Síntomas mínimos y sin evidencia clínica de sepsis.
Tener disponibilidad de exámenes radiológicos urgentes (radiología contrastada y TAC).
Contar con el apoyo de un cirujano especialista con experiencia.

Tabla 2.
Criterios de Cameron modificados

Figura 3. Protocolo de actuación de la perforación esofágica en el Complejo Hospitalario de Navarra

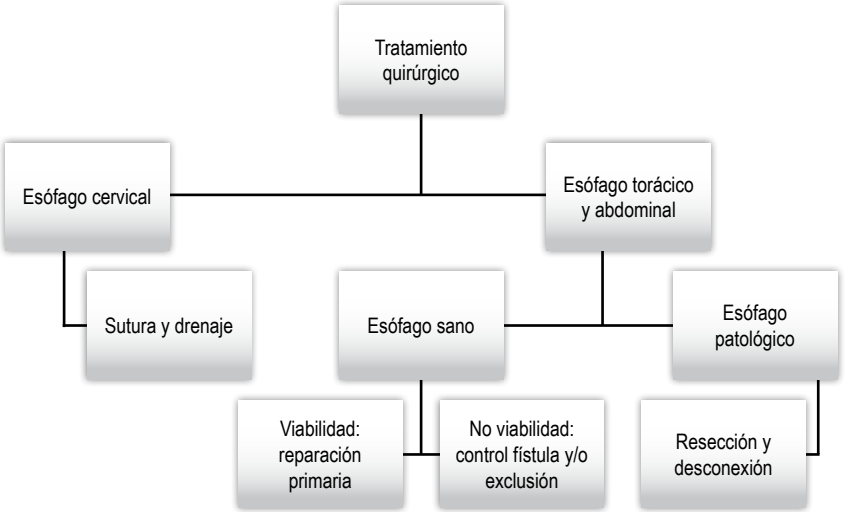


*salvo sospecha perforación en TAC

*No contaminación mediastínica. Disponibilidad de protesis urgente. Tiempo evolución <12h.

*No contaminación mediastínica. Disponibilidad de protesis urgente. Tiempo evolución <12h. En quirófano con presencia del E.CX

Figura 4. Algoritmo de manejo quirúrgico en las perforaciones esofágicas



VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Oral
Tercer Premio

IMPRESIÓN 3D EN LA PLANIFICACIÓN QUIRÚRGICA DE LA TRIGONOCEFALIA.

Autor:

Daniel de Frutos Marcos.

Especialidad:

Neurocirugía.

Centro de trabajo:

Complejo Hospitalario de Navarra.

Autores colaboradores:

Casajús Ortega A, Pinzón Alejandro I,
Martín Martínez L.

Resumen

La craniosinostosis se define como el cierre prematuro de una o varias suturas craneales, produciendo un crecimiento anómalo del cráneo. Esto deriva en una evidente alteración estética, pero también en la posibilidad de hipertensión intracraneal o un inadecuado desarrollo cerebral.

El cierre precoz de la sutura metópica provoca una restricción al crecimiento lateral de los huesos frontales y temporales, con afectación de los rebordes supraorbitarios, provocando la aparición de un hipotelorismo. Dichas alteraciones derivan en la formación de una cabeza triangular, conocida como trigonocefalia.

El caso presentado es un paciente de 6 meses diagnosticado de trigonocefalia. Preoperatoriamente, ingenieros biomédicos en colaboración con neurocirujanos y cirujanos maxilofaciales realizan una planificación 3D hasta lograr la forma del cráneo deseada. Posteriormente se realiza una impresión en modelo 3D que se utiliza intraoperatoriamente, permitiendo obtener unos resultados quirúrgicos mucho más precisos. La operación se lleva a cabo según lo planificado en el modelo 3D.

Palabras clave

Craniosinostosis, trigonocefalia, impresión 3D, sutura metópica.

Caso Clínico

Niño de 6 meses derivado a consulta tras objetivarse una anomalía de crecimiento craneal. A la exploración se observa una sutura metópica aparentemente cerrada, con una quilla frontal que se acompaña de hipotelorismo. Se realiza TC craneal que confirma la sospecha de trigonocefalia. Se decide intervención quirúrgica para remodelación craneal.

Previo a la intervención se realiza una planificación quirúrgica en la que se reúnen conjuntamente Neurocirugía, Cirugía Maxilofacial e ingenieros biomédicos. En ella se realiza una reconstrucción en 3D, logrando la forma craneal deseada: una reconstrucción fronto-orbitaria con remodelación de los huesos frontales y una reexpansión orbitaria lateral.

Posteriormente se realiza una impresión en 3D, en la que se obtiene el cráneo completo, los huesos frontales y la reconstrucción fronto-orbitaria.

Finalmente tiene lugar la cirugía. Bajo anestesia general y en decúbito supino, se realiza una incisión frontal bicoronal. Se continúa con la disección subgaleal hasta exponer la calota craneal con ambos huesos frontales y el borde fronto-orbitario. Asimismo, se diseca el músculo temporal para exponer la región pterional. El siguiente paso es la realización de una craneotomía bifrontal por detrás de la sutura coronal. Posteriormente, con ayuda del modelo 3D, se remodelan ambos huesos frontales, eliminando la quilla y consiguiendo con ello una frente más redondeada.

Después se procede a la extracción de la barra orbitaria. Igualmente, cogiendo como base la guía quirúrgica 3D, se remodela la misma conforme al patrón planificado.

Se unen las diferentes piezas de osteotomías entre sí con placas y tornillos de lactato, los cuales se reabsorben en 9 meses. Primeramente se posiciona la barra orbitaria, a la cual se une la frente neoformada, también con placas y tornillos de lactato.

Tras comprobar la correcta posición de todas las osteotomías se procede al cierre por planos: músculo temporal, pericráneo, tejido subcutáneo y piel.

Se realiza, posteriormente, la extubación en quirófano, la cual se produce sin incidencias. El niño pasa a UCI para vigilancia neurológica, control de constantes y analgesia. 24 horas después inicia el clásico edema periorbitario bilateral que le impide la apertura ocular y que va disminuyendo con el paso de los días. Tres días después pasa a la planta de hospitalización. Allí permanece otros cuatro días, iniciando tolerancia oral sin incidencias.

La exploración neurológica es anodina y únicamente precisa tratamiento analgésico de primer nivel para el control de síntomas. Dada la buena evolución es dado de alta a domicilio.

En revisiones posteriores no presenta complicaciones. Estéticamente presenta un óptimo resultado, con un cráneo y frente similar a las formas diseñadas prequirúrgicamente. No existen craneolacunias ni otras complicaciones.

Discusión

La craniosinostosis consiste en el cierre prematuro de las suturas craneales. Este cierre está regulado por la duramadre, que interacciona con las células de la bóveda craneal con la ayuda de varios factores de crecimiento (como el FGF y TGF-ß) y señales mecánicas (1). Se trata de una compleja cascada de señalización que puede ser interrumpida por numerosas mutaciones genéticas, que derivan en un desarrollo anormal de las suturas que finalmente puede provocar una craniosinostosis.

Cuando una de las suturas se cierra de manera prematura, comienza un crecimiento en perpendicular a las suturas permeables. Esto deriva en el desarrollo de un cráneo dismórfico y, en ocasiones, en un aumento de la presión intracraneal. También, en raros casos, pueden aparecer disfunciones sensoriales, respiratorias y neurológicas.

Su prevalencia es de 1:2100-2500 nacimientos (1). En numerosos estudios se ha visto un aumento considerable en los últimos años sin que exista causa aparente. Existen varios tipos de craniosinostosis, según la sutura que se cierre. Las que tienen origen genético son aproximadamente el 20% y se asocian a multitud de complicaciones.

El diagnóstico es clínico en su mayor parte. Es importante evaluar posibles anomalías congénitas y dismorfismos faciales, mirar el cráneo desde todas las direcciones y medir la circunferencia craneal para el cálculo del índice cefálico.

También es necesario saber diferenciar una craniosinostosis de una deformidad posicional extrínseca, pues cada vez son más los pacientes que consultan por este motivo. Esto probablemente se deba a la recomendación de las diferentes sociedades de Pediatría de que los bebés duerman en decúbito supino con la finalidad de disminuir el riesgo de muerte súbita del lactante. La prevalencia de las plagiocefalias posicionales se estima en un 20% en el primer semestre de vida (2). Si un caso es inequívocamente una plagiocefalia postural no precisa realizar ningún estudio complementario.

Si la sospecha es alta, se pueden completar los estudios mediante una TC con reconstrucción 3D, que es la técnica más completa y precisa. Además, nos permite evaluar el parénquima cerebral en busca de otras alteraciones estructurales.

Si se sospecha una craniosinostosis sindrómica es de utilidad el estudio genético. Se recomienda a todos los pacientes con sinostosis de la coronal o sinostosis múltiple. A día de hoy se han identificado 57 genes como causa subyacente de craniosinostosis (1).

La trigonocefalia resulta de la fusión prematura de la sutura metópica. Se produce un estrechamiento frontotemporal y un acortamiento de la fosa craneal anterior, compensándose con un aumento del diámetro biparietal y de la fosa posterior. Visualmente la parte trasera del cráneo es ancha, mientras que la delantera es estrecha y puntiaguda. Vista desde arriba, la cabeza tiene forma triangular. Las órbitas están anormalmente juntas, produciendo un hipotelorismo y una hipoplasia etmoidal. En un 55% de los casos, la fontanela anterior está cerrada de manera prematura (3).

Se estima que un 10-20% de los pacientes afectos de trigonocefalia tienen asociados síndromes como Muenke, Baller-Gerold, Say-Meyer, Frydman y Seathre-Chotzen, aunque la mayoría de las trigonocefalias son no sindrómicas (3).

Su incidencia ha aumentado en los últimos años y ya es la segunda más frecuente, con una incidencia de uno cada 5200 niños (2). La ratio hombre/mujer se sitúa en 3:1 (3). La sutura metópica es la primera en cerrarse (entre los 3-8 meses), encontrando muchas veces surcos metópicos cerrados que no requieren actuación específica.

Las craniosinostosis sindrómicas están especialmente asociadas a un riesgo aumentado de enlentecimiento en el desarrollo cognitivo. Los niños con sinostosis metópica, unicoronal o lamboidea tienen mayor riesgo de discapacidad en el aprendizaje en comparación con las sinostosis sagitales. Las mayores diferencias se han visto en el cociente intelectual y en las habilidades informáticas. La lectura y el habla, por su parte, no se ven tan gravemente afectadas (1). Además, defectos visuales tales como estrabismo y astigmatismo son comunes en pacientes con trigonocefalia.

Los factores más influyentes en la indicación y técnica quirúrgica son la edad y tipo de sinostosis. El objetivo es conseguir un resultado cosmético adecuado y un desarrollo normal del cerebro, proporcionándole espacio suficiente dentro del cráneo. Es por ello que resulta esencial la integración de un equipo multidisciplinar para el diagnóstico de la misma, compuesta en el caso de la trigonocefalia por Pediatría, Neurocirugía y

Cirugía Maxilofacial.

El periodo óptimo para la cirugía sigue siendo objeto de debate, aunque la mayoría de autores consideran que entre los 6 y 12 meses de vida es la época más adecuada, siempre que no existan signos de hipertensión intracraneal. En caso de que no se trate, un 15-20% de los casos presentarán hipertensión intracraneal (3)

La trigonocefalia no sindrómica parece tener un mayor componente genético. De hecho, la recurrencia familiar está en torno al 10%, y la incidencia del fenotipo observado en familiares de primer grado es un 6,4% (4) mucho más que en cualquier otra sinostosis.

El objetivo principal de la técnica quirúrgica es conseguir una mejoría en la forma de la frente, una corrección del hipotelorismo y una ampliación de la fosa craneal anterior. A pesar de que la técnica y los resultados a largo plazo han avanzado espectacularmente durante los últimos 30 años, aún se debe mejorar la planificación quirúrgica y avanzar en la reconfiguración del cráneo para conseguir la simetría.

Todo esto, que se basa inevitablemente en la experiencia quirúrgica y habilidad técnica, puede facilitarse mediante la planificación prequirúrgica basada en modelos 3D. Con este método se diseñan las osteotomías deseadas y se moldea la bóveda craneal para conseguir un resultado estético mucho más preciso.

Primeramente, se realiza una TC cráneo-facial de cortes finos. Posteriormente se concierta una reunión entre neurocirujanos, cirujanos maxilofaciales y un equipo de ingenieros biomédicos (Figura 1). En dicha reunión los cirujanos explican a los ingenieros qué forma debería adoptar la cabeza. Estos, con ayuda de un software específico, modelan un diseño en el que se establece todo lo necesario para la cirugía (Figura 2): guías de corte para las osteotomías, plantillas para la frente neoformada, barra orbitaria, etc.

La técnica quirúrgica es la descrita a continuación: se realiza una incisión bicoronal, con una disección subgaleal con cuidado de preservar el pericráneo. Seguidamente se diseca el músculo temporal para dar espacio a la elaboración del avance fronto-orbitario. Se realiza una craneotomía bifrontal por detrás de la sutura coronal (Figura 3).

Con la plastia ósea se pasa al diseño de la nueva frente. Con ayuda de los modelos preconfigurados se moldea el frontal, eliminando la quilla central y adaptando la forma de la misma a la diseñada prequirúrgicamente mediante la realización de fracturas en tallo verde. Ambos huesos frontales se unen entre sí mediante placas y tornillos reabsorbibles de lactato.

Asimismo, tras la extracción de la barra supraorbitaria, esta se remodela según los moldes 3D, realizando las osteotomías necesarias y fijando las diferentes secciones entre sí con la ayuda de placas y tornillos reabsorbibles de lactato.

La nueva frente y barra orbitaria se unen entre sí con placas y tornillos de lactato, y se recolocan de nuevo en el paciente (Figura 4). Se comprueba que la forma del cráneo neoformado coincida con la del modelo 3D prediseñado. Si es así se da por terminada la cirugía.

El diseño 3D es una técnica novedosa, pero la idea lleva ya en desarrollo varios años. En 1996, Vander Sloten et al. propusieron el concepto del diseño asistido por ordenador (5). Los datos de la TC se transformaban en un modelo matemático que podía ser manipulado para diseñar el plan quirúrgico. En 2001, Mommaerts et al. aplicaron este concepto a un paciente con trigonocefalia y a otro con sinostosis unicoronal (5). Usando una base de datos de medidas craneales de referencia consiguieron desarrollar una planificación prequirúrgica que minimizaba el número de osteotomías y mejoraba sustancialmente el resultado morfológico. En 2011, Burge et al. introdujeron la idea de la producción asistida por ordenador (5). Fabricaron plantillas edad dependientes que luego utilizaban para el remodelado de la región fronto-orbitaria.

La introducción de la impresión de modelos 3D aporta ventajas evidentes. El tiempo que antes se consumía intraoperatoriamente para el diseño de las osteotomías y la forma craneal pasa a ser tiempo consumido preoperatoriamente. Esto provoca una menor pérdida sanguínea y una menor exposición anestésica, y disminuye las osteotomías innecesarias, que ayudan a la menor aparición de craniolacunias. Todo esto contribuye a conseguir un resultado mucho más homogéneo a la hora de dar la forma al cráneo, que tradicionalmente dependía mucho de la experiencia del cirujano.

Por otro lado, también es muy importante su aportación en cuanto a la docencia. Con el modelaje 3D se consigue acelerar la curva de aprendizaje de los cirujanos, logrando reducir la diferencia de habilidad existente entre los cirujanos jóvenes con respecto a los más veteranos.

Como desventajas principales se encuentra la obligación a realizar una TC craneal prequirúrgica, con la exposición radiológica que ello conlleva.

No hay que olvidar tampoco la curva de aprendizaje necesaria para su aplicabilidad. Sin embargo, el tiempo es invertido en su mayoría en la planificación, con lo que no repercute directamente sobre el paciente. Los costes económicos tampoco escapan a las desventajas, puesto que se trata de una tecnología que en la actualidad tiene un alto coste.

Conclusión

La impresión 3D puede revolucionar el tratamiento quirúrgico de diversas enfermedades, entre ellas la trigonocefalia. Sin embargo, es importante saber que es solamente una ayuda para el cirujano, nunca puede ser la base de la técnica quirúrgica. Será estrictamente necesaria una valoración intraoperatoria y tener la versatilidad de poder cambiar el plan establecido según las circunstancias especiales de cada paciente.

Bibliografía

1. *Kajdic N, Spazzapan P, Velnar T. Craniosynostosis - Recognition, clinical characteristics, and treatment. Bosn J of Basic Med Sci [Internet]. 17 de junio de 2017 [citado 26 de octubre de 2020]; Disponible en: https://www.bjbms.org/ojs/index.php/bjbms/article/view/2083*
2. *González GA, Cruz D. Deformidades craneales sinostósicas y no sinostósicas. 2018;5.*
3. *Wójcicki P, Prudel B. Trigonocephaly: Long-term results after surgical correction of metopic suture synostosis. Adv Clin Exp Med. 30 de enero de 2019;28(5):625-35.*
4. *Mocquard C, Aillet S, Riffaud L. Recent advances in trigonocephaly. Neurochirurgie. noviembre de 2019;65(5):246-51.*
5. *Seruya M, Borsuk DE, Khalifian S, Carson BS, Dalesio NM, Dorafshar AH. Computer-Aided Design and Manufacturing in Craniosynostosis Surgery: Journal of Craniofacial Surgery. julio de 2013;24(4):1100-5.*

Figura 1.
Planificación prequirúrgica.
A. Reconstrucción 3D de TC cráneo-facial prequirúrgica de cortes finos.
B. Diseño 3D de las guías de corte para las osteotomías frontales y de la barra orbitaria.
C. Diseño definitivo deseado en el que se aprecia la frente neoformada y el avance fronto-orbitario.

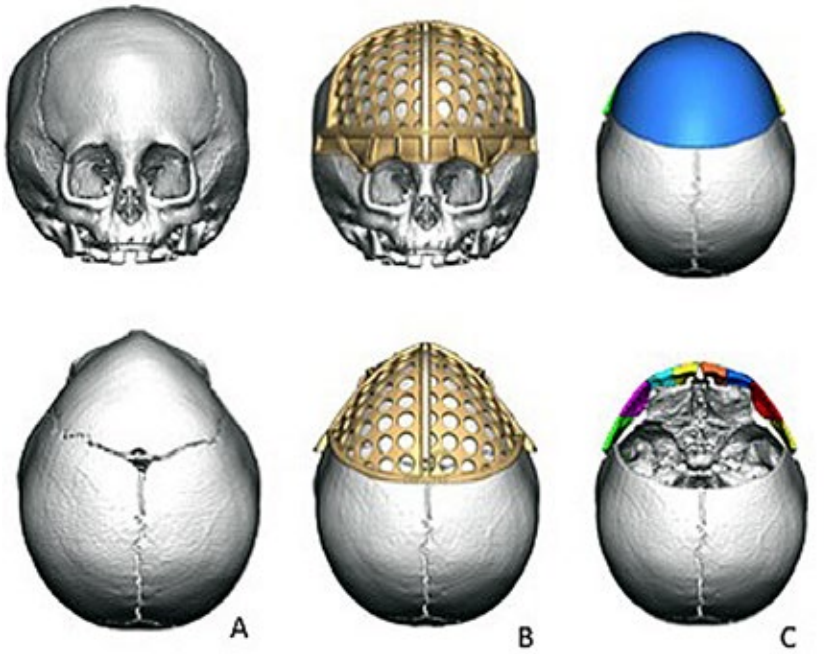


Figura 2.

Moldes 3D estériles (cráneo completo, frente antigua y nueva, barra orbitaria antigua y nueva), que posteriormente se utilizarán para el diseño de la nueva frente y nueva barra orbitaria.

Figura 3.
Técnica quirúrgica
A. Craneotomía frontal por detrás de la sutura coronal. Podemos apreciar la forma triangular de la cabeza del paciente.
B. Exposición de barra orbitaria para extracción de la misma y posterior remodelado
C. Hueso frontal neoformado. Se puede observar cómo se ha eliminado la quilla frontal y ambos huesos frontales se han unido mediante placas y tornillos reabsorbibles de lactato.
D. Barra orbitaria extraída. Se planifican las osteotomías siguiendo los moldes como modelo.

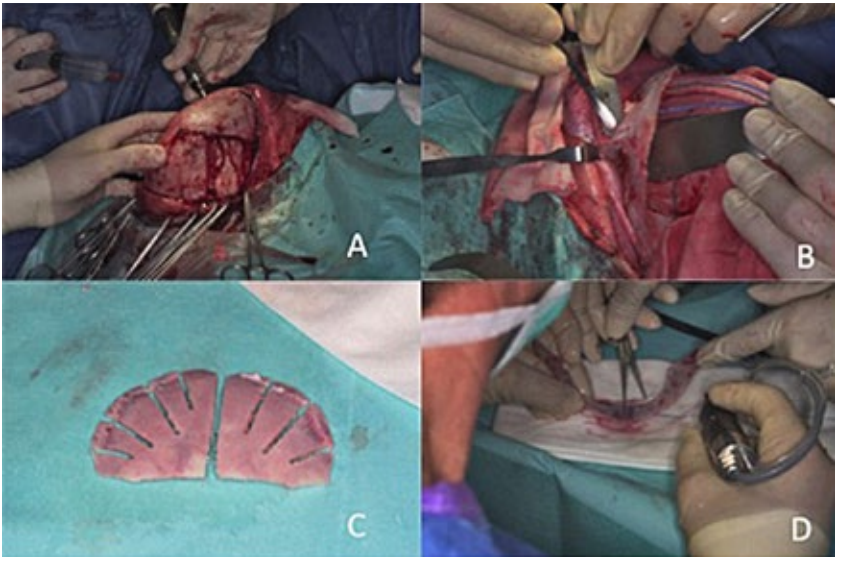


Figura 4.

Acoplamiento en el paciente de la nueva frente y barra orbitaria, con ayuda de tornillos y placas reabsorbibles de lactato.

VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Oral
Tercer Premio

ASTROCITOPATÍA AUTOINMUNE ASOCIADA A GFAP: UNA CAUSA TRATABLE DE DEMENCIA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA.

Autor:

Carlos Toledano Illán.

Especialidad:

Neurología.

Centro de trabajo:

Clínica Universidad de Navarra.

Autores colaboradores:

Esparragosa Vázquez I, Rosales Castillo J.J,
Riverol Fernández M (supervisor clínico).

Resumen

Objetivo:

Descripción de un caso de astrocitopatía autoinmune asociada a GFAP, que cursó como una demencia rápidamente progresiva.

Material:

Varón de 54 años, sin antecedentes de interés, que en 6 meses desarrolló un marcado deterioro cognitivo con alucinaciones, somnolencia, mioclonías, hiperreflexia derecha, hiperekplexia, cefalea, ataxia y signos de liberación frontal. La RM mostró un patrón linear/puntiforme de realce periventricular y centromedular en columna. El PETFDG evidenció patrón mixto de hipermetabolismo e hipometabolismo cerebral, con actividad incrementada en médula. El LCR era inflamatorio y presentaba anticuerpos frente a GFAP. El paciente experimentó una franca mejoría tras un ciclo de metilprednisolona. No se detectaron neoplasias ocultas.

Discusión:

La astrocitopatía autoinmune asociada a GFAP es un síndrome inflamatorio recientemente descrito, caracterizado por meningoencefalomielitis con positividad para IgG anti-GFAP. Debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial de una demencia rápidamente progresiva. La respuesta al tratamiento con corticoides es favorable. Está indicado el despistaje de neoplasias.

Palabras clave

Encefalitis autoinmune, demencia, GFAP.

Caso Clínico

Introducción:

La astrocitopatía por GFAP (proteína ácida fibrilar glial) es una forma recientemente descrita de meningoencefalomielitis autoinmune (1). Aunque el espectro clínico de los pacientes afectados es diverso, siendo la presentación más común la meningoencefalitis, puede iniciarse como una demencia (2). El deterioro cognitivo rápidamente progresivo suele apuntar hacia las enfermedades priónicas (3), por lo que la identificación de otras causas tratables es crucial. Presentamos un caso de demencia rápidamente progresiva con mioclonías multifocales causada por una meningoencefalomielitis por GFAP.

Presentación clínica:

Varón de 54 años, caucásico, que desarrolló un cuadro insidioso de deterioro cognitivo y de la marcha, progresando en semanas a un estado de somnolencia constante con cefalea, alucinaciones y una llamativa pérdida de peso. Esta sintomatología se vio precedida por una infección respiratoria leve. La RM cerebral inicial no mostró anormalidades y la determinación de anticuerpos onconeuronales en sangre fue negativa. Se realizó un TC de cuerpo entero, colonoscopia y gastroscopia sin alteraciones. Un SPECT cerebral mostró hipoperfusión cortical bilateral. El EEG registró descargas periódicas difusas con intervalos cortos (PSIDD). La analítica de LCR mostró hiperproteinorraquia y pleocitosis linfocitaria, con negatividad para la proteína 14-3-3. Fue dado de alta con el diagnóstico de probable enfermedad priónica y tratamiento neuroléptico, sin experimentar mejoría.

Seis meses tras el inicio de la sintomatología, el paciente acude a nuestro centro para una segunda opinión. La valoración cognitiva mostró déficits graves en memoria, atención, funciones ejecutivas y praxias, con una puntuación en el MMSE de 4/30. La exploración neurológica puso de manifiesto reflejos de liberación frontal, mioclonías multifocales, hiperekplexia, hiperreflexia de extremidades derechas, atrofia muscular en mano derecha y una marcha atáxica leve. Una nueva RM cerebral mostró múltiples focos de hiperintensidad en T2 de distribución en sustancia blanca periventricular, tálamo bilateral y pedúnculo cerebeloso derecho, con un característico realce en patrón radial-puntiforme en secuencias T1 con gadolinio, en sustancia blanca periventricular, troncoencéfalo y pedúnculos cerebelosos. La RM de columna mostró hiperintensidad en secuencias T2 en región medular central, con extensión longitudinal, desde troncoencéfalo hasta el nivel

vertebral T9. También se apreciaba realce en secuencias con contraste, de morfología puntiforme en troncoencéfalo y nodular (de unos 3 mm) en niveles cervicales.

El PET [18F]-FDG mostró áreas bilaterales de hipermetabolismo en región medial de lóbulos temporales, corteza motora, ganglios basales y troncoencéfalo, mientras que se observaron áreas de hipometabolismo en córtex dorsolateral frontal, lateral temporal y parietal, de manera bilateral. Se apreció un hipermetabolismo caudalmente a través de la médula espinal hasta niveles T12-L1 (4). No se detectaron alteraciones del córtex visual ni auditivo primarios. No se evidenciaron neoplasias a nivel sistémico. Un nuevo EEG mostró PSIDD, mientras que el EMG mostró numerosas fasciculaciones en extremidades.

Tras una nueva punción lumbar, se obtuvo LCR con hiperproteinorraquia y pleocitosis linfocitaria, con anticuerpos anti-GFAP positivos. Con anterioridad a la recepción de dicho resultado, se realizó una biopsia cerebral. La anatomía patológica mostró infiltrado celular inflamatorio perivascular (células B y, de manera menos frecuente, macrófagos y células plasmáticas), así como gliosis reactiva. Tras un ciclo de 5 días de metilprednisolona a altas dosis, el paciente experimentó una destacada mejoría. Durante la convaleciencia refirió visión borrosa, hallándose un papiledema bilateral en el fondo de ojo. Se asoció tratamiento inmunosupresor a largo plazo con ciclofosfamida. La RM de control, realizada a los 3 y 6 meses, mostró normalización de las alteraciones a nivel cerebral y medular, y la valoración cognitiva mostró una mejoría marcada. No se detectó ninguna neoplasia oculta en las revisiones realizadas en el año posterior.

Discusión

La astrocitopatía por anticuerpos anti-GFAP es una forma de meningoencefalomielitis, recientemente descrita, con una excelente respuesta a tratamiento con corticoides (1). Se da en pacientes de edad media, ocasionalmente con un pródromo de infección respiratoria leve, seguida de pérdida de memoria, cefalea, déficits visuales, temblor, crisis epilépticas y déficits motores o sensitivos. Los hallazgos típicos en LCR consisten en hiperproteinorraquia y pleocitosis linfocitaria, con presencia de IgG contra el GFAP (5,6).

La RM cerebral suele mostrar un realce periventricular radial o hiperintensidades en secuencias T2 en aproximadamente la mitad de los pacientes, mientras que en columna se pueden encontrar realces centromedulares. El

PET [18F]-FDG suele revelar un patrón mixto de hipo e hipermetabolismo cerebral, con aumento de la actividad en troncoencéfalo y médula (1,5,7). Esta patología está asociada con una neoplasia hasta en el 40% de los casos. Los tumores más frecuentemente asociados son los teratomas ováricos, adenocarcinomas (endometrial, esofágico y renal) y los gliomas (2). La realización de un despistaje de neoplasias parece, por lo tanto, apropiada. El tratamiento con corticoides, tanto en la fase aguda inicial como posteriormente en casos recurrentes, es efectivo. Determinados casos requieren tratamiento de mantenimiento con micofenolato de mofetilo, azatioprina o ciclofosfamida (1,7).

Conclusiones

La demencia rápidamente progresiva a menudo apunta como primera posibilidad diagnóstica hacia enfermedades priónicas como la enfermedad Creutzfeldt-Jakob. Se requiere un estudio extenso ya que otras patologías pueden adquirir una forma de presentación similar, y algunas de ellas son reversibles con el tratamiento adecuado. Ha de tenerse en cuenta la astrocitopatía GFAP dentro del diagnóstico diferencial de estos pacientes. Los hallazgos característicos en RM pueden ayudar a establecer una sospecha, si bien el diagnóstico definitivo solo puede alcanzarse tras evidenciar la presencia de inmunoglobulinas G contra el GFAP en el LCR.

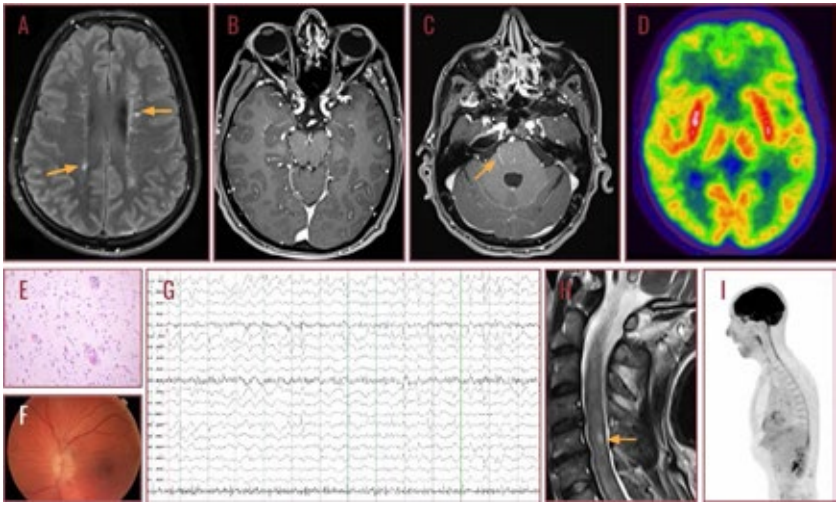
El tratamiento con corticoides es efectivo, pero son frecuentes los casos de recurrencia tras reducir la dosis, haciendo necesaria la inmunosupresión a largo plazo en algunos pacientes. El despistaje de neoplasias está indicado, ya que hasta un 40% de los casos son diagnosticados de un tumor en los 3 meses posteriores al inicio de la sintomatología neurológica. El curso natural de la enfermedad sin tratamiento puede desembocar en discapacidad grave o muerte.

Bibliografía

1. *Fang B, McKeon A, Hinson SR, Kryzer TJ, Pittock SJ, Aksamit AJ, et al. Autoimmune glial fibrillary acidic protein astrocytopathy: A novel meningoencephalomyelitis. JAMA Neurol. 2016; 73(11):1297–307.*
2. *Flanagan EP, Hinson SR, Lennon VA, Fang B, Aksamit AJ, Morris PP, et al. GFAP-IgG as Biomarker of Autoimmune Astrocytopathy: Analysis of 102 Patients. Ann Neurol [Internet]. 2017; 7:1–34. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28120349*
3. *Josephs KA, Ahlskog JE, Parisi JE, Boeve BF, Crum BA, Giannini C, et al. Rapidly progressive neurodegenerative dementias. Arch Neurol. 2009;66 (2):201–7.*
4. *Rosales JJ, Toledano C, Riverol M, Arbizu J. [18F]-FDG PET imaging in autoimmune GFAP meningoencephalomyelitis. Eur J Nucl Med Mol Imaging [Internet]. 2020; 1–2. Available from: https://doi.org/10.1007/s00259-020-05001-8*
5. *Kimura A, Takekoshi A, Yoshikura N, Hayashi Y, Shimohata T. Clinical characteristics of autoimmune GFAP astrocytopathy. J Neuroimmunol [Internet]. 2019; 332(March):91–8. Available from: https://doi.org/10.1016/j.jneuroim.2019.04.004*
6. *Iorio R, Damato V, Evoli A, Gessi M, Gaudino S, Di Lazzaro V, et al. Clinical and immunological characteristics of the spectrum of GFAP autoimmunity: A case series of 22 patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2018; 89(2):138–46.*
7. *Kunchok A, Zekeridou A, McKeon A. Autoimmune glial fibrillary acidic protein astrocytopathy. Curr Opin Neurol. 2019; 32(3):452–8.*

Figura 1.

A: RM cerebral en secuencia T2 axial donde se aprecia patrón linear periventricular.
B y C: T1 con contraste donde se aprecia realce captante linear y puntiforme.
D: PET-FDG axial.
E: Parénquima cerebral con infiltrado inflamatorio perivascular.
F: Papiledema en fondo de ojo.
G: EEG de rutina con PSIDDS (periodic short-interval diffuse discharges) de predominio frontal.
H: T2 sagital donde se aprecia realce medular.
I: PET-FDG de cuerpo donde destaca realce medular.



PRESENTACIÓN ORAL
FINALISTAS

VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Oral
Finalista

DOCTOR, MI HIJA SE CAE Y ADEMÁS ESTÁ SOMNOLIENTA. ¿QUÉ LE PASA?

Autor: **Borja Cocho Archiles.**

Especialidad: Neurofisiología Clínica.

Centro de trabajo: Clínica Universidad de Navarra.

Autores colaboradores: Horrillo Maysonnial A, Pérez Rodríguez D.R.

Resumen

La narcolepsia de tipo 1 es una enfermedad neuroinmunológica con una prevalencia media de 30 casos por 100.000 habitantes, sin diferencias entre sexos. Presenta dos picos de edad de inicio, el principal entre los 14 y 15 años y un segundo, a los 35 años. Clínicamente se caracteriza por somnolencia diurna excesiva, cataplejia, parálisis del sueño, alucinaciones hipnagógicas e hipnopómpicas y fragmentación del sueño nocturno. El tratamiento es sintomático, con estimulantes, principalmente modafinilo, y siestas programadas para tratar la somnolencia y oxibato sódico para la cataplejia.

Se presenta el caso de una paciente de 6 años con somnolencia durante el día que consulta por episodios de pérdida de fuerza en extremidades y en musculatura facial, sin vinculación temporal con traumatismo craneoencefálico, infecciones ni eventos estresantes, únicamente destaca la vacunación antigripal. La paciente inicialmente presenta adecuado rendimiento académico y comportamiento, que con la evolución de la enfermedad va empeorando.

Palabras clave

Narcolepsia de tipo 1, somnolencia diurna excesiva, cataplejia, modafinilo, oxibato sódico, vacunación antigripal.

Introducción

La narcolepsia de tipo 1 es una enfermedad neuroinmunológica de inicio habitualmente en la infancia y en la adolescencia (50-65% de los casos debutan antes de los 20 años, el 30% antes de los 15 años y el 5% en la edad infantil) (1). La cataplejia y la somnolencia diurna excesiva son los síntomas principales, pero no los únicos y junto con la parálisis del sueño, las alucinaciones hipnopómpicas e hipnagógicas y la fragmentación del sueño nocturno, conforman el cuadro sintomático clásico (2). La pérdida de neuronas productoras de hipocretinas es la causa primaria de la enfermedad, aunque la genética y determinados factores ambientales juegan también un papel destacado. Para un correcto diagnóstico es necesario una adecuada historia clínica, así como pruebas en un laboratorio de sueño (polisomnografía y test de latencias múltiples del sueño) y de laboratorio (tipaje HLA e hipocretina en líquido cefalorraquídeo). Es esencial descartar otras patologías y realizar un diagnóstico lo más temprano posible con el fin de disminuir las comorbilidades sociales y académicas, que especialmente en niños pueden tener unas consecuencias nefastas.

Caso clínico

Niña de 9 años. Valorada inicialmente a los 6 años, en el Servicio de Neurofisiología Clínica del Complejo Hospitalario de Navarra, por presentar episodios de atonía muscular de escasos segundos de duración, que progresaron hasta hacerse prácticamente continuos y que se desencadenan tras esfuerzo. La paciente refirió que, tres semanas antes de comenzar con estos episodios, comenzó con astenia.

Como antecedentes familiares de interés destaca un embarazo gemelar (hermana sana) y parto mediante cesárea. Como antecedentes médicos de interés destaca una atresia pulmonar con septo íntegro, que condiciona una insuficiencia pulmonar moderada-severa, tratada inicialmente con valvuloplastia y posteriormente mediante una fístula sistémico-pulmonar tronco-tronco. En el año 2014 se realizó oclusión de la fístula con adecuada tolerancia y saturación de oxígeno aceptable. Otros antecedentes cardiovasculares: insuficiencia tricuspídea moderada, insuficiencia aórtica leve y comunicación interauricular tipo "ostium secundum" quirúrgica con flujo bidireccional predominante izquierda-derecha. Asintomática en el momento de la consulta desde el punto de vista cardiovascular. Otros

antecedentes médicos: calendario vacunal al día y una tolerancia al ejercicio físico buena para la vida habitual.

Para la valoración de estos episodios, inicialmente se descartó una Miastenia Gravis, para lo cual se realizó un estudio de velocidades de conducción (electroneuronografía) y electromiografía y test de estimulación repetitiva. Posteriormente se realizó una prueba terapéutica con piridostigmina, sin respuesta. En una segunda evaluación, a la anamnesis dirigida la paciente refería ser dormilona desde siempre, con somnolencia diurna y tendencia al sueño con facilidad, por lo que se solicitó electroencefalograma (EEG) en el que se descartaron focalidades lentas, grafoelementos de morfología epileptiforme y asimetrías y/o asincronías interhemisféricas, y vídeo-EEG diurno. En este último se registraron tres episodios de cataplejia con EEG normal, por lo que se decidió finalizar el estudio y convertirlo en un Test de Latencias Múltiples del Sueño (TLMS) en el que se observó un importante acortamiento de la latencia de entrada en sueño (de 3 minutos y 10 segundos) junto con un sueño muy fragmentado y desestructurado, con periodos de sueño REM en las tres siestas realizadas. Para confirmar el diagnóstico de narcolepsia se realizó punción lumbar para determinación de hipocretinas en líquido cefalorraquídeo y se envió la muestra al hospital Clinic de Barcelona, con un resultado de hipocretina-1 < 10 pg/mL. Se diagnosticó de Narcolepsia tipo 1 y se inició tratamiento con metilfenidato (medikinet) e inhibidores de la recaptación de serotonina (fluoxetina).

Ante la evolución tórpida de la paciente se decidió enviarle a la Unidad de Trastornos Neurológicos del Sueño del Hospital Materno-Infantil de La Paz (Madrid), unidad de referencia nacional para patología del sueño en la edad infantil y pediátrica. La paciente fue valorada en septiembre del año 2019 y a la anamnesis refirió somnolencia diurna excesiva desde hacía dos años con siestas espontáneas irreprimibles, no reparadoras y en algunos casos prolongadas, que podían aparecer en cualquier momento. Además, también describieron muy frecuentes episodios de pérdida de fuerza en extremidades (llegando a caerse al sueño) y en musculatura facial (con apertura bucal, protrusión de lengua y cierre parcial de párpados) desencadenados por emociones positivas. Presentaba sueño nocturno agitado, con sacudidas de las extremidades y molestias en los pies que cedían al moverlos, enuresis y sudoración nocturna profusa. Había presentado terrores nocturnos (que habían ido disminuyendo en frecuencia con el paso del tiempo) somniloquia y bruxismo. Ocasionales sueños de contenido onírico desagradable. Además, refería ingesta nocturna compulsiva de alimentos ricos en carbohidratos. Durante el día, al comienzo del cuadro, el ánimo era

bueno y el rendimiento académico excelente, pero en el momento de la consulta se encontraba irritable y había bajado en las notas. Los padres de la paciente negaban relación temporal con traumatismo craneoencefálico, infecciones ni eventos estresantes, pero sí con vacunación antigripal (con cepa similar a A/Michigan/45/2015-H1N1). Se realizó tipaje HLA, resultando positivo para HLA DQ B1*0602 y para HLA DQA1*0102. Se recomendó modificar el tratamiento con formulación diferente de metilfenidato (Rubifen 20 mg y Concerta 36 mg), fluoxetina 20 mg/mL 6 mL por la mañana y 5 mL por la tarde y oxibato sódico 1,5 gr por la mañana y por la tarde, además de siestas programadas.

En seguimiento desde entonces en esta consulta, ha sido valorada en otras dos ocasiones con mejor control de la somnolencia y cataplejia, pero persiste ingesta compulsiva nocturna. Se hizo un intento de sustituir la fluoxetina por venlafaxina, pero se retiró la venlafaxina por agitación y problemas conductuales, y se redujo la dosis de oxibato sódico por insomnio. Finalmente, en septiembre de 2020 la madre de la paciente contactó por teléfono con la consulta por supuesta pérdida de eficacia del oxibato sódico, además de efectos secundarios (insomnio de mantenimiento y conductas nocturnas complejas), por lo que está pendiente de retirar.

Discusión

La narcolepsia de tipo 1 es una enfermedad neurológica crónica poco frecuente, con una prevalencia estimada de entre 20 y 50 casos por 100.000 habitantes, con variaciones importantes entre regiones y etnias (desde 0.23 en Israel hasta 160 en Japón) (3,4). La actual clasificación distingue dos tipos de narcolepsia, la de tipo 1 y la de tipo 2. Ambas entidades cursan con somnolencia diurna, pero solamente la de tipo 1 presenta la disminución de los niveles de hipocretina por debajo de 110 pg/mL y la cataplejia (6). Por lo tanto, la narcolepsia de tipo 1 es la que se relaciona con la pérdida de las neuronas hipotalámicas y, en cambio, la etiología de la narcolepsia de tipo 2 sigue siendo aún desconocida. Respecto a la narcolepsia de tipo 1 clásicamente se han descrito dos picos de incidencia según la edad, el primero y más importante en la adolescencia, entre los 14 y 15 años, y un segundo menos importante a los 34-35 años. Además, numerosos trabajos recientes han reportado un incremento en la incidencia de la enfermedad en los últimos años en Europa y Asia tras la pandemia en el año 2009 del virus H1N1 (3,5).

Los criterios diagnósticos de la enfermedad se recogen en la tabla 1. Los síntomas principales de la narcolepsia de tipo 1 son la somnolencia diurna

excesiva, en forma de siestas irreprimibles que pueden aparecer en cualquier momento del día -siendo más difícil de reconocer en niños ya que éstos duermen más durante el día que los adultos- y la cataplejia (que únicamente aparece en la narcolepsia de tipo 1 y no en la de tipo 2), o pérdida brusca del tono muscular, ya sea total o parcial, en niños también puede ser más complejo de reconocer que en adultos ya que pueden mezclar tanto fenómenos negativos (atonía) como positivos (movimientos y/ posturas anormales), llegando a presentar lo que se conoce como "facies catapléjica" que consiste en hipotonía facial, ptosis bilateral, apertura de la boca y protrusión de la lengua (2). El resto del cuadro clínico lo conforman las alucinaciones al inicio del sueño y al final de este (hipnagógicas e hipnopómpicas, respectivamente) parálisis del sueño y fragmentación del sueño nocturno. Otros síntomas, tales como trastorno de conducta de sueño REM, sueños vívidos de contenido desagradable y problemas de conducta, pueden aparecer, aunque con menor frecuencia (2).

La etiología de esta enfermedad es multifactorial, pero se cree que el principal factor desencadenante es la pérdida de neuronas productoras de hipocretina. Estas neuronas se proyectan a una gran variedad de áreas cerebrales (locus coeruleus, núcleo tuberomamilar, núcleos del rafe y el área ventral tegmental del hipotálamo) jugando un papel clave en funciones tales como el mantenimiento de la vigilia, la ingesta de alimentos y en el gasto de energía (7). Los mecanismos subyacentes a esta pérdida neuronal son aún desconocidos, pero factores ambientales y genéticos, así como autoinmunitarios, juegan un papel clave en el desarrollo de la enfermedad. Respecto a los mecanismos genéticos, varios estudios han demostrado la asociación entre la narcolepsia y el Antígeno Leucocitario Humano (HLA), específicamente se ha demostrado una fuerte asociación entre la narcolepsia de tipo 1 y el HLA DQA1*0102 y HLA DQB1*0602. De hecho, se ha llegado a proponer a estos heterodímeros del HLA como prerrequisitos de susceptibilidad para desarrollar la enfermedad. Por otro lado, otros genes no relacionados con el HLA también se han demostrado que contribuyen a esta susceptibilidad a desarrollar la enfermedad.

Respecto a los mecanismos autoinmunitarios subyacentes a la enfermedad, en primer lugar, destaca la asociación narcolepsia – HLA, que es conocido por su relación con otras enfermedades autoinmunitarias. En segundo lugar, otros de los genes implicados en la susceptibilidad a la enfermedad (tales como polimorfismos en el TCRα) forman parte de la regulación de las células T. En tercer lugar, se ha demostrado una disfunción del factor de necrosis tumoral (TNF) en pacientes con narcolepsia. Y en cuarto y último

lugar, los pacientes con narcolepsia tienen títulos elevados de anticuerpos anti-estreptocócicos (anti-estreptolisina O y anti-desoxiribonuclasa B). Por otro lado, determinados hallazgos no apoyan esta teoría autoinmunitaria. Lo primero, no se ha identificado un anticuerpo específico de la enfermedad, no existen signos inflamatorios en el líquido cefalorraquídeo y, por último, no existe una mayor prevalencia de otras enfermedades autoinmunes en estos pacientes (3).

Varios factores ambientales se han investigado como factores de riesgo para la narcolepsia, siendo uno de los principales las infecciones de las vías respiratorias, especialmente estreptocócicas. Además, recientes investigaciones han objetivado un notable aumento de la incidencia de narcolepsia tras la campaña de vacunación antigripal con la vacuna Pandemrix®, afectándose alrededor de 1000 niños en toda Europa. Grupos de investigadores independientes de distintos países europeos, han estimado una frecuencia alrededor de 14 veces superior para desarrollar narcolepsia en niños tras la vacunación con Pandemrix® (5). Fue inicialmente en Finlandia y Suecia donde saltó la alarma, pero poco después se sumaron otros países europeos como Irlanda, Inglaterra y Francia, encontrando unas cifras similares de aumento del riesgo de padecer la enfermedad tras la vacunación con esta cepa. Lo que hace tan especial a la vacuna Pandemrix®, al igual que su homóloga canadiense Arepanrix, es que se trata de una vacuna fabricada a partir de virus vivos atenuados conjugada junto el ASO_3, una molécula adyuvante novedosa creada a partir de "squaline" (procedente a su vez de los escualos, de ahí su nombre) que inicialmente se pensó que iba a incrementar la inmunogenicidad contra el H_1N_1 (5). A pesar de no haberse realizado estudios en la población pediátrica antes de su comercialización, se utilizó para la campaña de vacunación por el riesgo-beneficio frente a la pandemia del virus H_1N_1. A pesar de que la relación causal entre la vacuna y la enfermedad parece fuerte según los estudios realizados en los diferentes países, así como la temporalidad, la consistencia y la plausibilidad y coherencia, ante la alarma generada por los investigadores, es posible que se concurriera en un sesgo y no se investigaran otras causas que pudieran estar relacionadas con el desarrollo de la enfermedad, sobre todo si se tiene en cuenta la ausencia de casos notificados en otros países (Figuras 1 y 2). Siguiendo un modelo estadístico conocido como "Diagrama Acíclico Generalizado", la vacuna Pandemrix® podría ser una causa para desarrollar narcolepsia de tipo 1, pero no sin olvidar el resto de los factores (ambientales, genéticos, inmunitarios e incluso la susceptibilidad individual) junto con los cuales no podría desarrollarse la enfermedad. En

cualquier caso, las autoridades sanitarias actualmente recomiendan una exhaustiva valoración del riesgo-beneficio a la hora de utilizar esta vacuna en el grupo poblacional de menores de 20 años.

Para la narcolepsia de tipo 1 sólo existe tratamiento sintomático, que consiste en mantener unas medidas de higiene de sueño adecuadas, un horario de sueño nocturno regular y la realización de siestas programadas. El ejercicio físico puede tener un impacto muy beneficioso también en estos pacientes, ya que tiene un efecto estimulante. Respecto al tratamiento farmacológico, lo primero que hay que destacar, es que no existe ningún tratamiento específico aprobado para los pacientes menores de 16 años, utilizándose los mismos que en adultos a diferentes dosis según datos empíricos de distintos estudios (2). Para tratar la somnolencia se utiliza modafinil como primera línea y metilfenidato como segunda línea, siendo muy efectivos reduciendo la somnolencia diurna e incrementando el inicio del sueño nocturno y la latencia de entrada en sueño REM. El oxibato de sodio se utiliza para tratar la cataplejia principalmente, pero también es útil en el tratamiento de otros síntomas como la fragmentación del sueño y la obesidad. Otros fármacos de segunda línea para el tratamiento de la cataplejia son la venlafaxina y fluoxetina. El pitolisant es un antagonista/agonista inverso de los receptores H_3 de la histamina por lo que reduce significativamente la somnolencia y, además, es también efectivo para tratar la cataplejia (2).

Conclusión

En niños con problemas de conducta y síntomas motores es de gran importancia realizar un completo diagnóstico diferencial que recoja las enfermedades más frecuentes que engloben estos síntomas tales como enfermedades psiquiátricas, epilepsia o neuromusculares, pero no se debe descuidar en la historia clínica el sueño nocturno, síntoma que puede ser primario o secundario. A su vez, en niños que ya sufren de problemas de sueño es mandatorio preguntar por otros síntomas menos frecuentes como alucinaciones, sueño agitado o problemas motores durante el día. A pesar de que la narcolepsia es una entidad ampliamente conocida, sufre de un retraso diagnóstico desde el inicio de los síntomas de aproximadamente 10 años y, de hecho, en el 60% de los casos no entra en el diagnóstico diferencial inicial del paciente (6). Considerando que, especialmente en niños, conlleva una gran carga comórbida respecto al rendimiento académico y problemas de conducta, es de una importancia capital hacer un diagnóstico correcto y temprano de esta enfermedad.

Bibliografía

1. *Guiseppe Plazzi, Heather M. Clawges, Judith A. Owens. Clinical characteristics and burden of illness in pediatric patients with Narcolpesy. Pediatric Neurology. 2018. 85: 21-32.*
2. *Emanuela Postiglione, Elena Antelmi, Fabio Pizza, Michel Lecendreux, Yves Dauvilliers, Guiseppe Plazzi. The clinical spectrum of childhood narcolepsy. Sleep Medicine Review. 2018. 38: 70-85.*
3. *Thomas J. Dye, Neepa Gurbani, Narong Simakajornboon. Epidemiology and pathophysiology of childhood narcolepsy. Paediatric Respiratory Reviews. 2018. 25: 14-18.*
4. *Tomi O. Sarkanen, Aniina P.E. Alakuijala, Yves A. Dauvilliers, Markku M. Partinen. Incidence of narcolepsy after H1N1 influenza and vaccinations: systematic review and meta-analysis. Sleep Medicine Reviews. 2018. 38: 177-186.*
5. *Simon Thebault, Angela Vincent, Paul Gringras. Narcolepsy and H1N1 vaccination: a link? Wolters Kluwer Health. 2013. 6.*
6. *L. Vignatelli, E. Antelmi, I. Ceretelli, M. Bellini, C. Carta, P. Cortelli, L. Ferini-Strambi, R. Ferri, R.Guerrini, F. Ingravallo, V. Marchiani, F. Mari, G. Pieroni, F. Pizza, M.C. Verga, E. Verrillo, D. Taruscio, G. Plazzi. Red flags for early referral of people with symptons suggestive of narcolepsy: a report from a national multidisciplinary panel. Neurological Sciences. 2019. 40: 447-456.*
7. *Shibata M, Mondal MS, Date Y, Nakazato M, Suzuki H, Ueta Y. Distribution of orexins-containing fibers and contents of orexins in the rat olfactory bulb. Neuroscience Research. 2008. 61: 99-105.*

Table 1.
Diagnostic Criteria Nacolepsy Type 1 and Tyoe 2: International Clasification of Sleep Disorders[2]

Narcolepsy Type 1

Alternate names: Hypocretin deficiency syndrome, narcolepsy-cataplexy, narcolepsy with cataplexy

Diagnostic criteria

• Criteria A and B must be met.

A. The patient has daily periods of irrepressible need to sleep or daytime lapses into sleep occurring for at least 3 months.

B. The presence of one or both of the following:

(1) Cataplexy *and* a mean sleep latency of ≤8 minutes, and two or more sleep onset rapid eye movement periods (SOREMPs) on a Multiple Sleep Latency Test (MSLT) performed per standard techniques. A SOREMP (within 15 minutes of sleep onset) on the preceding nocturnal polysomnogram may replace one of the SOREMPs on the MSLT.

(2) Hypocretin-1 concentration in the cerebrospinal fluid (CSF), measured by immunoreactivity is either ≤110 pg/mL or less than one third of mean values obtained in normal subjects with the same standardized assay.[15]

Narcolepsy Type 2

Alternate names: Narcolepsy without cataplexy

Diagnostic criteria

• Criteria A through E must be met.

A. The patient has daily periods of irrepressible need to sleep or daytime lapses into sleep occurring for at least 3 months.

B. A mean sleep latency of ≤8 minutes and two or more SOREMPs are found on the MSLT performed per standard techniques. A SOREMP (within 15 minutes of sleep onset) on the preceding nocturnal polysomnogram may replace one of the SOREMPs on the MSLT.

C. Cataplexy is absent.

D. *Either* CSF hypocretin-1 concentration has not been measured *or* CSF hypocretin-1 concentration measured by immunoreactivity is either greater than 110 pg/mL *or* greater than one third of mean values obtained in normal subjects with the same standardized assay.

E. The hypersomnolence and/or MSLT findings are not better explained by other causes such as insufficient sleep, obstructive sleep apnea, delayed sleep phase disorder, or the effect of medication or substances or their withdrawal.

Figura 1.
Odds ratio de narcolepsia y los correspondientes intervalos de confianza al 95%, por marca de vacuna y edad. Obtenido de Daniel Weibel et al. Narcolepsy and adjuvanted pandemic influenza A (H1N1) 2009 vaccines - Multi-country assessment. Vaccine. 2018. 36: 6202-6211.

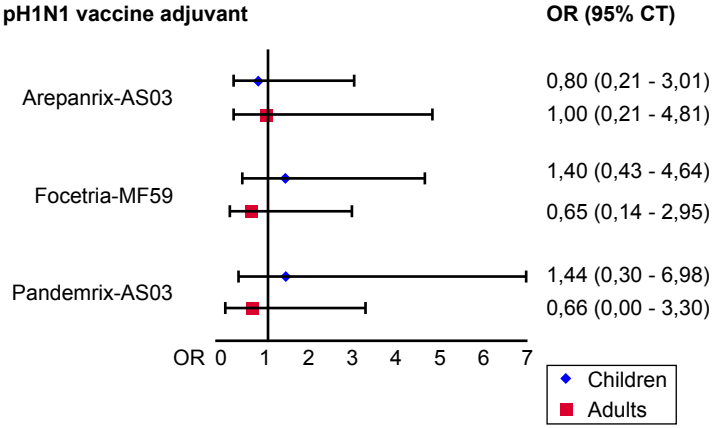
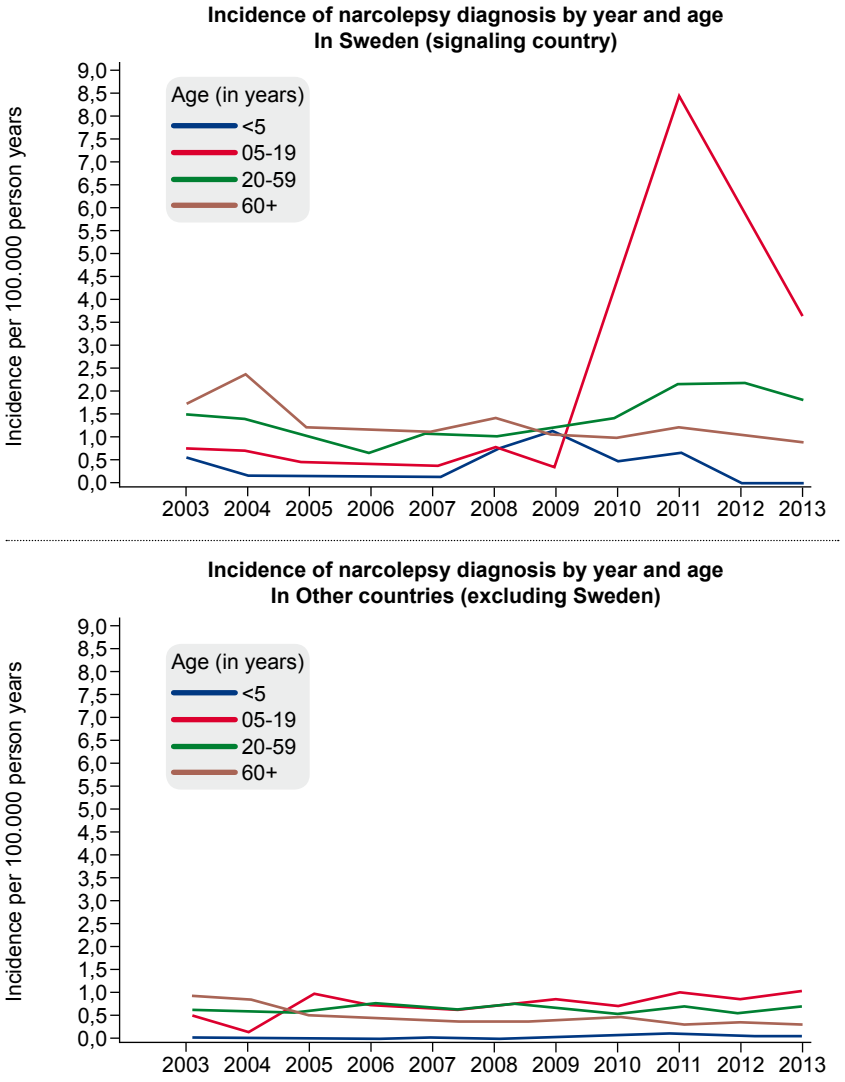


Figura 2.
Incidencia de narcolepsia diagnosticada según edad de los pacientes y año. Los datos de la primera imagen se corresponden únicamente a Suecia y los de la segunda a otros países, excluyendo Suecia. Obtenido de Daniel Weibel et al. Narcolepsy and adjuvanted pandemic influenza A (H1N1) 2009 vaccines - Multi-country assessment. Vaccine. 2018. 36: 6202-6211.



VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Oral
Finalista

ESCLEROSIS SISTÉMICA DIFUSA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA: CUANDO LAS ERAS NOS LLEGAN AL CORAZÓN.

Autora:

Marta López I Gómez.

Especialidad:

Reumatología.

Centro de trabajo:

Complejo Hospitalario de Navarra.

Autores colaboradores:

Sada Urmeneta G.

Resumen

La esclerosis sistémica difusa es una enfermedad autoinmune, que supone un reto diagnóstico y sobre todo terapéutico, ya que es poco frecuente y los tratamientos hasta la fecha no son eficaces en todos los pacientes.

Presentamos el caso de una paciente con dicha enfermedad, con una evolución rápidamente progresiva, que presentó refractariedad a todos los tratamientos habituales. Por ello, se le realizó el primer trasplante autólogo de células hematopoyéticas para esclerosis sistémica en Navarra.

En la discusión se realiza una revisión de la bibliografía disponible abordando cada síntoma con su tratamiento correspondiente. Asimismo, se resumen los principales estudios que avalan el uso del trasplante en estos pacientes. Este caso supone un buen ejemplo de cómo el abordaje multidisciplinar es imprescindible en el manejo de pacientes complejos y nos ayuda a alcanzar la excelencia en la práctica asistencial.

Palabras clave

Esclerosis sistémica, refractariedad, trasplante hematopoyético.

Caso Clínico

Mujer de 33 años, sin antecedentes médicos de interés, que consulta al servicio de Reumatología en enero del 2019 por dolor, inflamación y parestesias en 1º, 2º, 3º dedos, de ambas manos acompañado de fenómeno de Raynaud trifásico tanto en manos como en pies, de 3 meses de evolución. El resto de la anamnesis dirigida a conectivopatías fue negativa. En la exploración física inicial la paciente presentaba esclerodactilia, "puffy fingers" y esclerosis cutánea de los dedos de ambas manos con una puntuación 4 sobre 51 puntos en la escala modificada de Rodnan. Ante la sospecha de una enfermedad reumatológica autoinmune sistémica (ERAS), se solicita a nivel analítico marcadores serológicos de autoinmunidad, siendo positivo el anticuerpo antitopoisomerasa tipo I (anti-Scl 70). Se le realiza una capilaroscopia periungueal en el que se objetivan megacapilares y hemorragias cuticulares (Figura 1). En este momento se le diagnostica de esclerosis sistémica difusa ya que cumplía los criterios internacionales de clasificación utilizados en la práctica clínica (Tabla 1) (1). A partir de lo cual, se inicia un estudio de extensión de órgano afectado, así como despistaje de neoplasia oculta. Para ello, se le solicita una analítica sanguínea con marcadores tumorales y péptido natriurético (proBNP), que resulta normal. Se le solicitan pruebas de función respiratorias (PFR), ecocardiograma transtorácico (ETT) y una tomografía computarizada (TC) toraco-abdominal, y siendo todos los resultados normales. Se inicia tratamiento vasodilatador con nifedipino 20mg por el fenómeno de Raynaud.

A los dos meses de seguimiento en consultas externas, la paciente presenta empeoramiento clínico con dolor articular, engrosamiento cutáneo y edema en manos. Por ello, se inicia tratamiento inmunomodulador con metotrexato (MTX) 15 mg con un posterior aumento de dosis a 20 mg subcutáneo semanal; y se sustituye el nifedipino por bosentán hasta dosis máxima de 125 mg/12h.

En agosto, tras 4 meses de tratamiento, presenta nuevamente un empeoramiento clínico, con mayor induración cutánea, llegando a 22 puntos en la escala de Rodnan que le limita las actividades básicas de la vida diaria, asociado a importante fenómeno de Raynaud. A nivel analítico presenta un aumento del valor de proBNP 120 pg/mL. Ante este empeoramiento rápidamente progresivo se suspende el MTX por ineficacia y se inicia ciclofosfamida (CYC) endovenosa 3 bolos de 0,75 mg/m2 cada uno.

En octubre, al mes de haber finalizado el último bolo de CYC, requiere ingreso en Reumatología por síndrome constitucional severo, con una

pérdida de peso de 15 Kg desde el inicio del episodio. En la exploración física presentaba un notorio empeoramiento clínico, con 32 puntos en la escala de Rodnan. En la analítica sanguínea presenta un proBNP de 202 pg/mL. Se repite nuevamente despistaje de neoplasia oculta solicitando un estudio endoscópico en el que se objetiva esofagitis péptica grado D en la escala de Los Ángeles, anillos y membranas esofágicas, sin hallar neoplasia. Se completa el estudio con un TC toraco-abdominal que resulta normal, y un ETT en el que no se objetivan datos de enfermedad estructural cardíaca ni de hipertensión pulmonar. Para mejorar la clínica cutánea y fenómeno de Raynaud, se administra un primer ciclo de prostaglandinas endovenosas durante 5 días. Al alta, se inicia tratamiento inmunomodulador con micofenolato mofetilo en pauta ascendente hasta dosis máxima de 3 gr/día y se solicita el uso compasivo de rituximab administrándole un único ciclo que consistió en dos dosis de 1gr separadas 15 días.

En febrero del 2020 ingresa para segunda dosis de prostaglandinas endovenosas. En la exploración física se aprecia una marcada pérdida de la elasticidad cutánea, 42 puntos en la escala Rodnan, edemas en ambas extremidades inferiores, con auscultación cardiopulmonar normal. En la analítica sanguínea se objetiva un proBNP de 549 pg/mL. Se solicita de nuevo un ETT, en el que se detecta una insuficiencia mitral severa con un ventrículo izquierdo ligeramente dilatado y una fracción de eyección límite. Se completa el estudio con una resonancia cardíaca en la que objetiva miocardiopatía restrictiva, con datos de infiltración miocárdica, fracción de eyección 40% y disfunción ventricular izquierda moderada (Figura 2). Ante los datos progresivos de insuficiencia cardíaca, se inicia tratamiento diurético con furosemida vía oral, mejorando la disnea grado funcional II. Se solicitan nuevas pruebas de función respiratoria, objetivándose un significativo empeoramiento funcional, con caída de la capacidad vital funcional (FVC) 82% (-25% respecto a previa) y de la difusión de CO (DLCOSB) 65% (-30 respecto a previa). El estudio por cápsula endoscópica objetiva ectasias vasculares antrales "watermelon stomach" (Figura 3).

Dada la rápida y tórpida evolución clínica con afectación severa multiorgánica (cardíaca, cutánea y digestiva) y el fracaso terapéutico múltiple, desde Reumatología, se presenta en sesión multidisciplinar con los servicios de Hematología y Cardiología, y se decide realizar un trasplante autólogo de células hematopoyéticas (TPH).

Tras ser aprobado dicho tratamiento, se realiza en marzo la fase de acondicionamiento siguiendo el protocolo de CYC 2 gr/m2 y de mercapto etiletano sulfonato de sodio (MESNA). En mayo ingresa en Hematología

dónde se le realiza el TPH de progenitores autológos. A los 12 días post trasplante presenta injerto tanto de neutrófilos como plaquetar por lo que es dada de alta. En la exploración física, se aprecia una mejoría en la escala de Rodnan obteniendo una puntuación de 31 puntos. A nivel articular presenta disminución de la rigidez en manos y mejoría de la movilidad de tobillos, rodillas y caderas.

En seguimiento en consultas de insuficiencia cardíaca, al mes del TPH, presenta disnea de moderados esfuerzos, aumento de 7 Kg de peso y en analítica de sangre un proBNP de 1.238 pg/mL. Se le realiza un ETT en el que se objetiva miocardiopatía dilatada con afectación biventricular, fracción eyección ventrículo izquierdo (FEVI) en torno al 25%, insuficiencia mitral severa, insuficiencia tricúspide severa y presión sistólica arteria pulmonar (PSAP) de 62 mm Hg. Se decide ingreso para estabilización de datos de insuficiencia cardiaca e inicio de tratamiento con bolos de furosemida endovenosa. Estando ingresada se complementa el estudio con un cateterismo derecho e izquierdo para estudio de hipertensión pulmonar y de árbol coronario, en el que se objetiva hipertensión pulmonar ligera de causa izquierda (presión capilar pulmonar de 21 mm Hg); gasto cardiaco (GC) bajo con resistencias pulmonares normales (GC 3,02 L/min; índice cardiaco 1'8 l/min/m2). Se repiten las PFR objetivándose FVC 78% (-8'2%), DLCOSB 55% (-17'4%) (Figura 4). Asimismo, un TC en la que presenta un parénquima pulmonar sin alteraciones.

Nuevamente se realiza una sesión multidisciplinar con los servicios de Reumatología, Cardiología y Hematología en los que ante el notorio empeoramiento cardíaco se decide incluir a la paciente en las listas de trasplante cardíaco. En el momento actual la paciente se encuentra en seguimiento por los tres servicios en lista de espera.

Discusión

El caso presentado es una esclerosis sistémica (ES) difusa rápidamente progresiva que ha supuesto un reto tanto diagnóstico como terapéutico dada su variedad de síntomas, la afectación de órganos diana y su deficiente respuesta a los tratamientos recibidos. Asimismo, también supone un caso muy docente, ya que se han presentado todos los tratamientos disponibles, tanto los habituales, como un tratamiento extraordinario como es el trasplante autólogo de células hematopoyéticas (TPH) siendo el primero en Navarra para esta patología.

Se trata de una infrecuente enfermedad autoinmune, de etiología desconocida, caracterizada por la desregulación inmune, vasculitis y fibrosis progresiva (1). Se estima que la prevalencia en el sur de Europa es de 276-443 por millón de habitantes (2).

Las manifestaciones clínicas de la ES suelen ser muy heterogéneas y, a diferencia de otras enfermedades autoinmunes, no suele cursar a brotes. Cada forma de ES (limitada o difusa) tiene unas manifestaciones clínicas y serológicas diferenciales.

Teniendo en cuenta el presente caso, nuestra paciente debutó con fenómeno de Raynaud trifásico y esclerodactilia estando presente en el 100% ES limitada y en el 70% de las difusas (3). Inicialmente su tratamiento se basa en la combinación de medidas generales dirigidas a la prevención física del frío y un bloqueante del canal de calcio, siendo el nifedipino el primer escalón terapéutico sistémico (3,4). Como segunda opción terapéutica se encuentra el iloprost endovenoso, con una dosis variable de entre 0,5-2 mg/kg/min de 3 a 5 días (4). Para la prevención de las úlceras digitales isquémicas el único fármaco aprobado en España es el bosentán, a dosis inicial de 62.5 mg/12h seguidas de 125 mg/12h los meses posteriores (4).

Para la valoración del endurecimiento cutáneo se utiliza la escala modificada de Rodnan, que divide la superficie cutánea en 17 áreas y puntúa de forma semicuantitativa de 0 (piel normal) a 3 (induración extrema) con un máximo de 51 puntos (1,2). Esta escala ha demostrado tener mayor sensibilidad que la biopsia cutánea (2). Los estudios presentados hasta la actualidad muestran un moderado beneficio de los pacientes tratados con inmunosupresores respecto al grupo placebo, tanto en la disminución de la puntuación en la escala de Rodnan cómo en la disminución de la mortalidad (2). El metotrexato es el inmunosupresor más utilizado de inicio; y para casos refractarios, como el de nuestra paciente, se recomienda la utilización de otros fármacos como la ciclofosfamida (CYC) endovenosa y micofenolato (MMF) (5).

La afectación gastrointestinal es la tercera más frecuentemente en verse afectada en ES, tanto limitada como difusa, pudiendo afectar a cualquier tramo del tracto digestivo (6). La afectación esofágica es prácticamente universal en todos los pacientes. Los síntomas cardinales son disfagia y reflujo gastroesofágico (RGE). El caso que nos ocupa presentó afectación esofágica con RGE, que se trató con inhibidores de la bomba de protones, y afectación gástrica con ectasia vascular antral "watermelon stomach", que suelen ser excepcionales (6).

La afectación pulmonar es la segunda afectación visceral más frecuente después de la digestiva y la primera causa de muerte en estos pacientes (7). Dicha afectación suele estar presente hasta en el 50% de las ES difusas predominantemente con la enfermedad pulmonar intersticial (EPI), y en el 25% de las limitadas típicamente con hipertensión pulmonar (HTP) (7). Aún en pacientes asintomáticos la función pulmonar debe estudiarse en el momento de diagnóstico. Los mejores métodos para detectar y tipificar EPI son el TC y las pruebas de función respiratoria (PFR) (7). En el caso de nuestra paciente, las PFR mostraron un patrón ventilatorio no obstructivo leve asociado a un moderado descenso de la DLCO. La disminución de la FVC se puede justificar por la insuficiencia cardiaca derecha, y el descenso de la difusión se puede explicar por la HTP dada la ausencia de inflamación en el parénquima pulmonar en TC.

La evolución cardíaca de nuestro caso fue rápidamente progresiva con un posible componente mixto. Su afectación predominante está en relación a la fibrosis por esclerodermia, que fue progresando pese a haber mantenido tratamiento inmunosupresor con CYC y MMF. A su vez, no podemos descartar el probable componente de toxicidad debido a las altas dosis de CYC recibidas para el acondicionamiento de TPH.

El objetivo inicial para tratar la afectación cardiopulmonar es lograr una estabilización de las lesiones y revertir las lesiones tisulares (5). Para ello, lo más habitual es combinar una terapia de inducción con CYC en bolos endovenosos o bien con MMF; con una terapia de mantenimiento, que bien se pude realizar con MMF a dosis menores o con rituximab (4,5). En el presente caso se realizó un tratamiento de inducción con CYC endovenosa y mantenimiento con MMF vía oral, no obstante, al no presentar respuesta se le añadió rituximab ya que ha mostrado mejoría y estabilización de las lesiones en pacientes tanto expuestos como no a CYC (4).

En pacientes refractarios a todos los tratamientos convencionales mencionados hay estudios que avalan el uso de TPH como una terapia eficaz para mejorar la afectación cutánea y cardiopulmonar (8). Recientemente

se ha publicado un estudio que evalúa cuales serían los mejores criterios de inclusión, así como factores predictivos de respuesta al tratamiento (9). Demostró que los pacientes que más se podían beneficiar del TPH eran aquellos con un diagnóstico reciente, importante afectación cutánea y disfunción de uno o más órganos: corazón, pulmón o riñón (9). Los ensayos clínicos ASSIST, ASTIS y SCOT (10) demostraron superioridad del TPH comparado con pulsos de CYC, tanto en supervivencia como en tiempo libre de enfermedad. A su vez, el estudio multicéntrico EBMT (10) demuestra como objetivo primario una supervivencia libre de progresión en un 87.5% al año y 81.8% a los dos años. La mortalidad objetivada en ese estudio fue del 6% y más de la mitad fueron por toxicidad cardíaca por la CYC recibida en la fase de acondicionamiento (10). Si bien es cierto que el objetivo del TPH era obtener una mejoría de la afectación cardíaca, pulmonar y cutánea, se ha obtenido una mejoría exclusivamente cutánea (10 puntos en la escala de Rodnan). Por ello, en el momento actual, se encuentra en lista de espera para trasplante cardíaco.

El caso presente es un claro ejemplo de la vital importancia que supone un abordaje multidisciplinar, individualizado y novedoso para lograr la excelencia en la práctica asistencial y terapéutica de cada paciente.

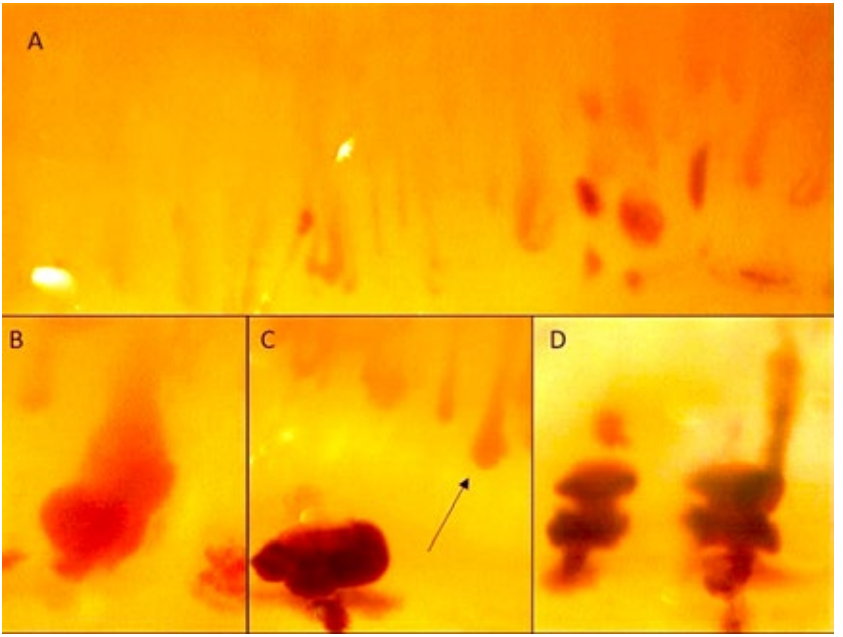
Conclusión

La esclerosis sistémica es una enfermedad autoinmune infrecuente que supone un desafío terapéutico ya que hay pacientes que presentan refractariedad a todos los tratamientos convencionales. Basándonos en la bibliografía publicada hasta la fecha, el trasplante autólogo hematopoyético puede ser considerado como una opción terapéutica para pacientes con ES severa, especialmente aquellos con ES difusa, rápidamente progresiva con mal pronóstico.

Bibliografía

1. *Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J et al. 2013 Classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/ European League against Rheumatism collaborative initiative. Arthritis Rheum 2013; 65: 2737-47*
2. *Allanore Y, Simms R, Distler O et al. Nature review Primer: Systemic sclerosis. Nat Rev 2015; 1:1-21*
3. *Pauling JD, Hughes M, Pope JE. Raynaud's phenomenon-an update on diagnosis, classification and management. Clin Rheumatol. 2019; 38:3317-3330.*
4. *Kowal-Bielecka O, Fransen J, Avouac J et al; EUSTAR Coauthors. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. Ann Rheum Dis. 2017; 76:1327-1339.*
5. *Fernández-Codina A, Walker KM, Pope JE; Scleroderma Algorithm Group. Treatment Algorithms for Systemic Sclerosis According to Experts. Arthritis Rheumatol. 2018; 70:1820-1828.*
6. *Frech TM, Mar D. Gastrointestinal and Hepatic Disease in Systemic Sclerosis. Rheum Dis Clin North Am. 2018 Feb; 44(1):15-28.*
7. *Denton CP, Wells AU, Coghlan JG. Major lung complications of systemic sclerosis. Nat Rev Rheumatol. 2018; 14:511-527.*
8. *Spierings J, Van Laar Jacob. Is there a place for Hematopoietic Stem Cell Transplantation in Rheumatology? Rheum Dis Clin N Am. 2019: 399-416.*
9. *Van Bijnen S, de Vries-Bouwstra et al. Predictive factors for treatment-related mortality and major adverse events after autologous haematopoietic stem cell transplantation for systemic sclerosis: results of long-term follow up multicenter study. Ann Rheum Dis 2020; 79:1084-1089.*
10. *Henes J, Oliveira MC, Labopin M, Badoglio M et al; Autologous stem cell transplantation for progressive systemic sclerosis: a prospective non-interventional study from the European Society for Blood and Marrow Transplantation Autoinmmune Disease Working Party. Haematol. 2020 Jan; 105.*

Figura 1.
Capilaroscopia en la que se aprecian los patrones típicos de esclerodermia:
A) Visión global del lecho ungueal en el que se aprecian microhemorragias, megacapilares, pérdida capilar y desorganización capilar.
B) Capilar gigante.
C) Hemorragia capilar y megapilar (flecha negra).
D) Hemorragia en "pila de monedas".



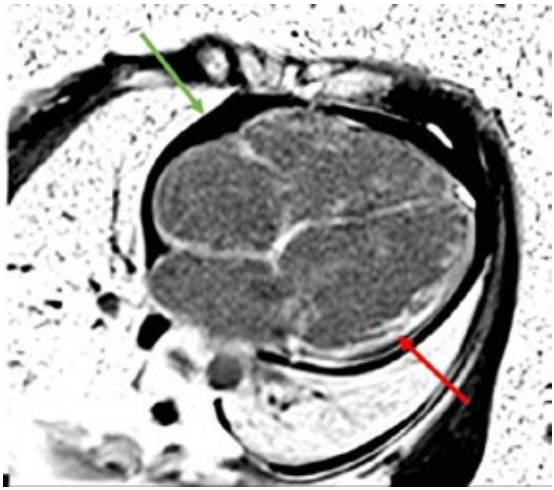


Figura 2.
Resonancia magnética cardíaca: secuencia de realce tardío cuatro cámaras.
La fecha roja señala focos hiperintensos blancos que corresponden a la fibrosis miocárdica (biventricular). La flecha verde muestra derrame pericárdico.

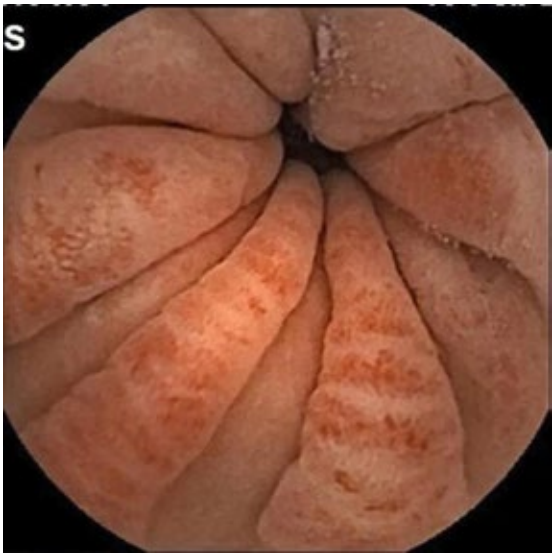


Figura 3.
Imagen de cápsula endoscópica: Se observan en antro ectasias vasculares distribuidas longitudinalmente en dirección al antro.

Figura 4.
Gráfica de las prueba de función respiratoria: Se objetiva un notorio detrimento de la DLCOSB -17.4% respecto a la primera medida.

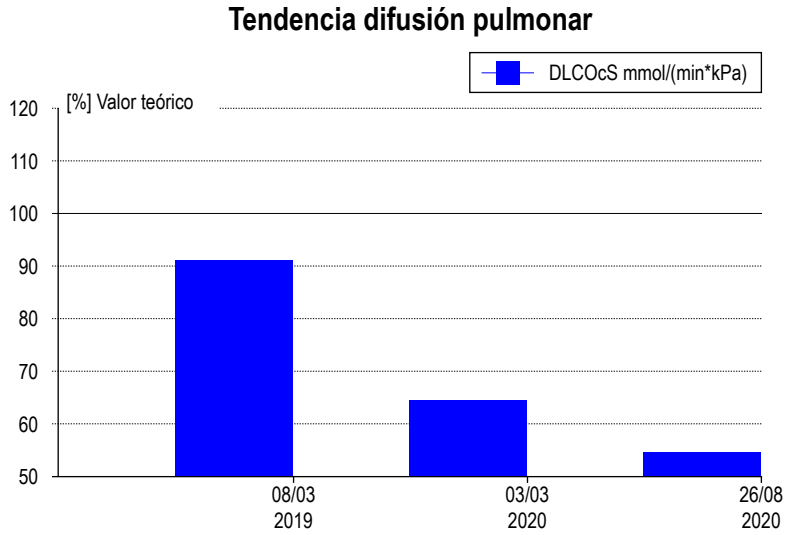


Gráfico tend.

Prueba		***Dif. SB***		
Parámetros		***DLCOcS***	***KCOc***	***Hb***
Fecha	***Tiempo***	***(mmol/(min*kPa))***	***(mmol/(min*kPa'L))***	***/g(Hb)/dL)***
08/03/2019	10:49:18	9.36	1.46	13.50
03/03/2020	08:55:46	6.59	1.32	9.70
26/08/2020	11:09:22	5.44	1.13	12.70
Valor medio		7.13	1.30	11.97
Desv. estándar		1.65	0.13	1.64
Coef. var. [%]		23.10	10.30	13.67

Tabla 1.
CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA SEGÚN ACR/EULAR 2013.

CRITERIO	SUBCRITERIO	PUNTUACIÓN
Esclerosis cutánea de los dedos de ambas manos que se extiende sobrepasando las articulaciones metacarpofalángicas. (CRITERIO SUFICIENTE).	(-)	
Esclerosis de dedos (solo se cuenta la puntuación más alta).	"Puffy fingers".	2
	Esclerodactilia.	4
Lesiones en las puntas de los dedos (solo se cuenta la puntuación más alta).	Úlceras digitales (distal a IFP).	2
	"Pitting" (mordedura de rata).	3
Telangiectasias (máculas redondas, no arañas vasculares).	(-)	2
Alteraciones capilaroscopicas (dilatación y/o pérdida capilar).	(-)	2
Hipertensión arterial pulmonar y/o enfermermedad pulmonar intersticial (Máximo 2 puntos).	Hipertensión pulmonar arterial (CCD).	2
	Enfermedad pulmonar intersticial (TAC, Rx o crepitantes en velcro).	2
Fenómeno de Raynaud.	(-)	3
Autoanticuerpos relacionados con SSc (máximo 3 puntos).	Anticentromero,	3
	Anti-toipoisomerasa 1,	3
	Anti-RNA polimerasa III,	3

VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Oral
Finalista

P.C.R. EXTRAHOSPITALARIA RECUPERADA POR MIOCARDITIS SECUNDARIA A INFECCIÓN POR SARS-COV-2.

Autor:

Andoni Presa Orúe.

Especialidad:

Medicina Intensiva.

Centro de trabajo:

Complejo Hospitalario de Navarra.

Autores colaboradores:

Rodrigo Pérez H, Ares Miró P, Orera Pérez A.

Resumen

La miocarditis es una enfermedad inflamatoria del corazón caracterizada por infiltrados inflamatorios y lesión miocárdica sin causa isquémica. Se desconoce el impacto de la miocarditis por COVID-19, incluida la mayoría de los casos leves. La fisiopatología de este virus continúa siendo desconocida; se cree que es una combinación de daño viral directo y daño cardíaco debido a la respuesta inmune del huésped, ocasionando cuadros clínicos muy variados en los cuales la sospecha clínica, diagnóstico y tratamiento precoz son fundamentales para conseguir mejorar la supervivencia de nuestros pacientes. Presentamos un caso clínico en el cual se describe una PCR extrahospitalaria con primer ritmo desfibrilable en un paciente joven sin comorbilidad, con buena evolución clínica global. Dada la situación de la pandemia, fue posible un diagnóstico y tratamiento precoz ante la sospecha de afectación cardiovascular por COVID-19.

Palabras clave

Miocarditis, COVID-19, parada cardiorrespiratoria (PCR), arritmias, resonancia magnética cardiaca (cRM), dispositivo automático implantable (DAI).

Caso Clínico

Varón de 33 años sin antecedentes personales de interés. Estudiado por síncope en el máximo esfuerzo, sin objetivar arritmias ni cardiopatía estructural en las pruebas realizadas (ETT y PE en 2009).

La pareja refiere que, encontrándose previamente bien, se despierta con malestar intenso, disnea y dolor torácico con posterior síncope y pérdida de consciencia. Desconociéndose tiempos exactos, a la llegada de la policía confirman PCR, objetivándose primer ritmo desfibrilable; desfibrilando en 5 ocasiones. A la llegada de la UVI-móvil se vuelve a objetivar al paciente inconsciente con ritmo en FV (fibrilación ventricular) por lo que se desfibrila de nuevo (en total, 6 ocasiones) con salida en ritmo sinusal con pulso, persistiendo bajo nivel de conciencia; a pesar de lo cual es trasladado a urgencias en situación de estabilidad hemodinámica y respiratoria, manteniendo autonomía ventilatoria sin aislamiento de la vía aérea.

A su llegada a urgencias del CHN, valoración multidisciplinar conjunta entre UCI-Cardiología-Urgencias objetivándose bajo nivel de conciencia con una puntuación de 6-7 puntos en la escala de Glasgow, por lo que se procede a IOT (intubación orotraqueal) sin incidencias. Radiografía de tórax sin datos de insuficiencia cardíaca ni alteraciones a nivel del parénquima pulmonar. Sin datos de isquemia aguda ni alteraciones en el ECG que sean sugestivas de canalopatías, se realiza ecoscopia sin alteraciones patológicas. Analíticamente: leucocitosis (28.600), Ddimero 11.872, TpI-US 27, Cr: 1.6 mg/dL con ionograma en rango, AST 257, ALT 379, PCR 4.4, Lactato: 2.8 mmol/L. Etanol<0.1, tóxicos negativos. Se desconoce el consumo de anabolizantes.

Posteriormente, se realiza TAC craneal y angioTAC de troncos supraaórticos donde no se objetiva signos de patología aguda. Tras descartar lo previo, se realiza cateterismo cardíaco que muestra arterias coronarias sin lesiones.

Tras ello, el paciente ingresa en la UCI con motivo de PCR extrahospitalaria recuperada con primer ritmo desfibrilable (FV) sin conocimiento de tiempos exactos, con SVA exitoso, en probable contexto de arritmia primaria maligna. Tras las pruebas complementarias anteriormente descritas sin mostrar alteraciones patológicas, se realiza retirada de sedoanalgesia, desestimándose hipotermia terapéutica por buen nivel de consciencia, a pesar de gran agitación inicial. Tras destacar PCR positiva para SARS-CoV-2 y elevación importante de parámetros inflamatorios, se inicia tratamiento con corticoides y anticoagulación dado el contexto. Buena evolución global

en UCI pudiendo ser extubado en las primeras 24-48 horas, estabilidad multiorgánica con resolución de disfunciones iniciales, a destacar fallo renal estadio I KDIGO multifactorial resuelto. A las 72 horas es dado de alta a la planta de Cardiología para completar el estudio.

Ingresa en planta de hospitalización de Cardiología donde se mantiene estable desde el punto de vista cardiológico, sin presentar episodios de angina ni arritmias, sin datos de insuficiencia cardiaca. Respecto al cuadro infeccioso, a la semana del inicio, comienzo del cuadro clínico con fiebre y tos, objetivándose infiltrado intersticial bilateral en la radiografía de tórax por lo que se asocia cuadro de neumonía intersticial por COVID-19 con buena evolución clínica. Se completa el estudio de diagnóstico diferencial: miocarditis, vasoespasmo, fenómeno embólico coronario… Seguimiento mediante ecoscopias regladas, objetivándose DSVI con FEVI 35% con alteraciones segmentarias en la contractilidad en cara inferior e inferolateral. Se realiza de nuevo cateterismo coronario con arterias coronarias sin lesiones, con Test de ergobasina clínica, ECG y angiográficamente negativa.

En la Resonancia Magnética Cardiaca (cRM) se objetiva función del VI límite con una FEVI 49% con dos focos de realce: uno subepicárdico lineal extenso inferolateral e inferior, en posible relación a miocarditis; y otro mal definido transmural en segmento inferolateral, en probable relación a necrosis miocárdica.

Con la evolución clínica y los hallazgos descritos en las pruebas complementarias, finalmente se decide implantar DAI (desfibrilador automático implantable) en prevención secundaria sin incidencias, decidiéndose alta hospitalaria con posterior seguimiento evolutivo en consultas.

Discusión

Los coronavirus son virus de ARN monocatenarios que se distribuyen ampliamente en seres humanos y otros mamíferos. El coronavirus-2 del SARS (SARS-CoV-2) es un tipo de coronavirus descubierto y aislado por primera vez en 2019 en Wuhan (China), que es la causa de la pandemia actual denominada COVID-19. La presentación clínica más frecuente de la COVID-19 es fiebre, tos, mialgia o disnea; destacando, entre las complicaciones más graves que conducen a su alta tasa de morbimortalidad, el Síndrome de Distrés Respiratorio Agudo (SDRA), la sobreinfección secundaria, las complicaciones cardiovasculares y alteraciones en la hemostasia que conducen a la disfunción multiorgánica.

Por otro lado, la presentación clínica de la COVID-19 difiere según los casos. Es por ello de vital importancia, dada la situación epidemiológica actual, la alta sospecha clínica de este agente etiológio como causa de otros cuadros clínicos como la miocarditis aguda en ausencia de cuadro respiratorio compatible. Pacientes como nuestro caso, pueden presentar síntomas o clínica muy variada, atípica; desde formas leves a fulminantes, siendo de vital importancia un reconocimiento precoz para adecuar las medidas preventivas, diagnósticas y terapéuticas (1,6).

La fisiopatología sigue siendo desconocida. El SARS-CoV-2 entra en las células al unir su proteína de punta a la proteína de membrana enzima convertidora de angiotensina 2 (ECA 2) que se encuentra en las células epiteliales del tracto respiratorio, neumocitos tipo II y cardiomiocitos. Este proceso provoca la activación de los linfocitos T y una mayor liberación de citocinas proinflamatorias, entre las que destaca la IL-6. Ésta parece ser el mediador central de la tormenta de citocinas ("síndrome de liberación citoquínica") que conduce a un ciclo de retroalimentación positiva de activación inmune y daño celular en los diferentes órganos (1).

La miocarditis es una enfermedad inflamatoria del corazón caracterizada por infiltrados inflamatorios y lesión miocárdica sin causa isquémica. La causa más común es viral y, en concreto, se conoce un alto cardiotropismo por el SARS-CoV-2. Su fisiopatología es la combinación de la lesión celular directa por la agresión viral a los cardiomiocitos y la respuesta inmune mediada por los linfocitos T y el síndrome de liberación de citocinas provocando mayor citotoxicidad (1) (Figura 1).

La prevalencia de miocarditis entre los pacientes con COVID-19 no está clara; muchos casos de miocarditis relacionada con esta enfermedad no se han diagnosticado. Se estima, en alguna serie, que hasta el 7% de las

muertes relacionadas con COVID-19 eran atribuibles a la miocarditis, dentro de las cuales las arritmias son la causa principal en el 44% de los casos (1,2,4).

Exponemos un caso "atípico" de presentación por esta enfermedad, con ausencia de clínica febril o respiratoria. En este caso se destacó un cuadro de miocarditis fulminante aguda que debuta en forma de PCR secundaria a una arritmia primaria maligna en el contexto de dicha miocarditis. Éste es un síndrome con elevada mortalidad, por lo que ha sido vital un reconocimiento y diagnóstico precoz para llevar a cabo el tratamiento correcto de forma multidisciplinar y clave para conseguir una evolución satisfactoria para nuestro paciente. La presentación clínica de la miocarditis por SARS-CoV-2 es muy variada: desde asintomática a otros casos con rápida evolución a Shock Cardiogénico con importante disfunción biventricular, precisando de soporte inotrópico y circulatorio con ECMO-VA precoz (1,6,7). La miocarditis es descrita como la "gran simuladora" de la patología cardíaca, pudiéndose presentar de diferentes formas clínicas. Nuestro paciente debutó en forma de PCR con primer ritmo desfibrilable, realizándose las medidas de resucitación de SVA (soporte vital avanzado) las cuales fueron exitosas, con una búsqueda activa de la etiología de la PCR. Dada la ausencia de semiología en ECG y ETT (poco frecuente) se descartaron las principales causas de PCR en pacientes jóvenes (cardiopatía estructural y arritmogénica, SCA, TEP, SAA,..) por lo cual se realizó TAC y angioTAC craneal para descartar patología intracraneal como causa de la misma. Es importante descartar de forma precoz la posible afectación vascular de las arterias coronarias y realizar el diagnóstico y tratamiento precoz del SCA (síndrome coronario agudo) mediante una angiografía coronaria (cateterismo), tal y como se realizó en nuestro caso independientemente de no haberse visto hallazgos en las otras pruebas; siendo con relativa frecuencia la afectación embólica transitoria o vasoespasmo coronario producido por dicha entidad (2,4,5,6). Los trastornos del ritmo, entre los cuales destacamos la arritmia primaria maligna como debut de enfermedad, se reconoce como una de las posibles manifestaciones clínicas de los pacientes con COVID-19 (1,4,6). Según un estudio reciente, el 79% de los pacientes con miocarditis presentaban alguna forma de arritmia ventricular (4). Con respecto al SARS-CoV-2, la fisiopatología y posibles mecanismos responsables de las arritmias se describen posteriormente (1) (Figura 2).

Se ha publicado recientemente por la AHA un protocolo de manejo inicial sobre el reconocimiento y el tratamiento de la miocarditis fulminante (1,2,6) (Figura 3). En nuestro caso, ante una PCR recuperada, lo primero

que nos planteamos es la Hipotermia terapéutica como manejo inicial del síndrome postparada cardíaca con el objetivo fundamental de disminuir el daño cerebral (8,9) (Tabla 1), pero dado que la primera valoración neurológica fue muy satisfactoria se decidió no emplear su uso, optando por el manejo precoz e inicial del shock cardiogénico en pacientes con miocarditis fulminante. Esto incluye el uso de ventilación mecánica, inotrópicos y vasopresores. El tratamiento también implica el apoyo circulatorio mecánico con ECMO, dispositivo de asistencia ventricular o BCIAo (1,2,5). Presumiblemente, en nuestro caso el comportamiento hemodinámico fue más estable, por lo que no precisó de estas últimas terapias, ya que el tratamiento médico con inotrópico y vasopresor fue suficiente para mitigar la disfunción sistólica ventricular y la resolución de la hipoxemia inicial; así como un correcto control arritmogénico, sin llegar a precisar de la implantación de marcapasos. La ESC (Sociedad Europea de Cardiología) no avala el uso de antiinflamatorios no esteroideos (AINE), inmunoglobulina intravenosa y desaconseja el uso de corticoides en la miocarditis fulminante debido a la falta de evidencia de apoyo, por lo que en nuestro paciente tampoco se utilizó dicha terapia (1,2,6,7); aunque sí se empleó de corticoides más adelante con el objetivo de tratamiento antiinflamatorio e inmunomodulador de la COVID-19.

El diagnóstico definitivo de la miocarditis se obtiene mediante la Biopsia Endomiocárdica (EMB) según la AHA y la ESC (1,3). Ambas sociedades reconocen las limitaciones de la EMB en términos de experiencia requerida, tasa de falsos negativos, riesgo de complicaciones y diseminación contagiosa. En nuestro caso no se realizó biopsia miocárdica por inestabilidad hemodinámica inicial, coagulopatía, riesgo de infección por COVID-19 y por la mejoría progresiva posterior de la función cardíaca que se objetivó en el resto de pruebas complementarias, ampliamente útiles en el diagnostico de dicha patología como son el ETT y la cRM (1,2,3,6). En cuanto al ETT destacar el aumento de grosor de miocardio, el derrame pericárdico y la valoración de la disfunción biventricular. La cRM adquiere gran protagonismo para el diagnóstico de la miocarditis y valoración de la función ventricular. Los hallazgos típicos de la miocarditis y los cuales se objetivaron son el edema, fibrosis o cicatrización del miocardio (3) (Figura 4). Finalmente, hay escasa bibliografía sobre las complicaciones crónicas de la miocaridits relacionada con COVID-19, pero debido al alto riesgo de arritmias posteriores, sobre todo arritmias ventriculares, se implantó un DAI (desfibrilador automático implantable) como prevención secundaria sin incidencias, siendo dado de alta y con seguimiento en controles posteriores.

Bibliografía

1. *Bhurint, S. Saman, N. et al. Recognizing COVID-19 related myocarditis: The possible pathophysiology and proposed guideline for diagnosis and management. Contemporary review Heart rhythm. 2020; 17: 1463-1471.*
2. *Irabien-Ortiz, Á. Carreras-Mora J et al. Miocarditis fulminante por COVID-19. Rev Esp Cardiol. 2020; 73(6): 503-515.*
3. *Caballeros, M. De la Fuente, A. at al. Caracterización de la miocarditis por COVID-19 mediante resonancia magnética cardíaca. Rev Esp Cardiol. 2020; 73(10): 849-864.*
4. *Peretto G. Sala S. Rizzo S et al. Ventricular arrhythmias in miocarditis: characterizacion and relationships with myocardial inflammation. J Am Coll Cardiol. 2020; 75: 1046-10*
5. *Kim, I. Kim, J et al. COVID-19 related myocarditis in a 21 year old female patient. Eur Heart J. 2020; 41: 1859.*
6. *Kociol, R.D. Cooper, L.T. et al. Recognition and initial management of fulminant miocarditis: a scientific statement from the American Heart Association. Circulaton. 2020; 141: e69-e92.*
7. *Inciardi, R.M. Lupi, L et al. Cardiac involvement in a patient with coronavirus disease 2019 (COVID-19). JAMA Cardiol. 2020; 5: 819-824.*
8. *Martín-Hernández, H. López-Messa J.B. et al. Manejo del síndrome posparada cardíaca. Rev Esp Medint. 2019; 64: 465-479.*
9. *Ferrer Roca, R. Sánchez Salado J.C. et al. Manejo con control de temperatura en los cuidados posparada cardíaca: documento de expertos. Rev Esp Medint 2020; 96: 1241-1265.*

Figura 1.
Fisiopatología propuesta de la miocarditis por SARS-CoV-2. El SARS-CoV-2 utiliza la proteína de pico (preparada por TMPRSS2) para unirse a ACE2 y permitir la entrada de células. El SARS-CoV-2 intracelular podría afectar la formación de gránulos de estrés a través de su proteína accesoria. Sin los gránulos de estrés, el virus puede replicarse y dañar la célula. Los linfocitos T ingenuos se pueden preparar para antígenos virales a través de células presentadoras de antígeno y cardiotropismo por el HGF producido por el corazón. El HGF se une a c-Met, un receptor de HGF en los linfocitos T. Los linfocitos T CD8 + cebados migran a los cardiomiocitos y causan inflamación del miocardio a través de citotoxicidad mediada por células. En el síndrome de tormenta de citocinas, en el que se liberan citocinas proinflamatorias a la circulación, la activación de los linfocitos T aumenta y libera más citocinas. Esto da como resultado un ciclo de retroalimentación positiva de activación inmune y daño miocárdico.

ACE2 = enzima convertidora de angiotensina 2;
APC = célula presentadora de antígeno;
HGF = factor de crecimiento de hepatocitos;
IL-6 = interleucina 6;
MHC = complejo mayor de histocompatibilidad;
SARS-CoV-2 = síndrome respiratorio agudo severo coronavirus 2;
TCR = receptor de células T.

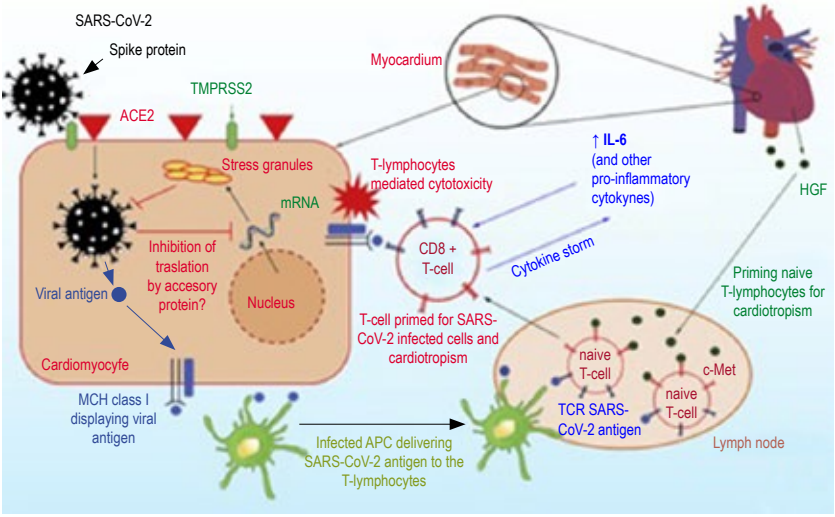


Figura 2.
Arritmogénesis en la miocarditis relacionada con el SARS-CoV-2. Se muestran los posibles mecanismos responsables de las arritmias en la miocarditis relacionada con el SARS-CoV-2. Los mecanismos 1, 2 y 3 podrían ocurrir en el contexto agudo, mientras que los mecanismos 4 y 5 ocurren en la miocarditis crónica/curada.

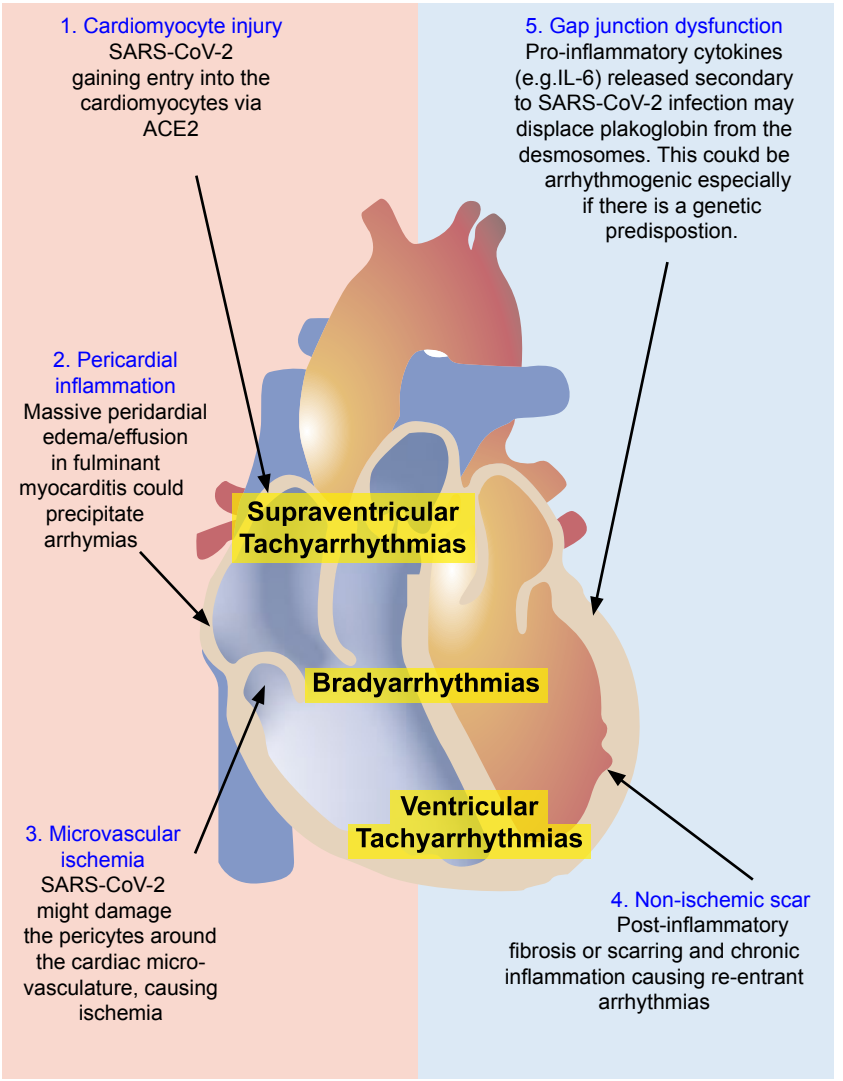
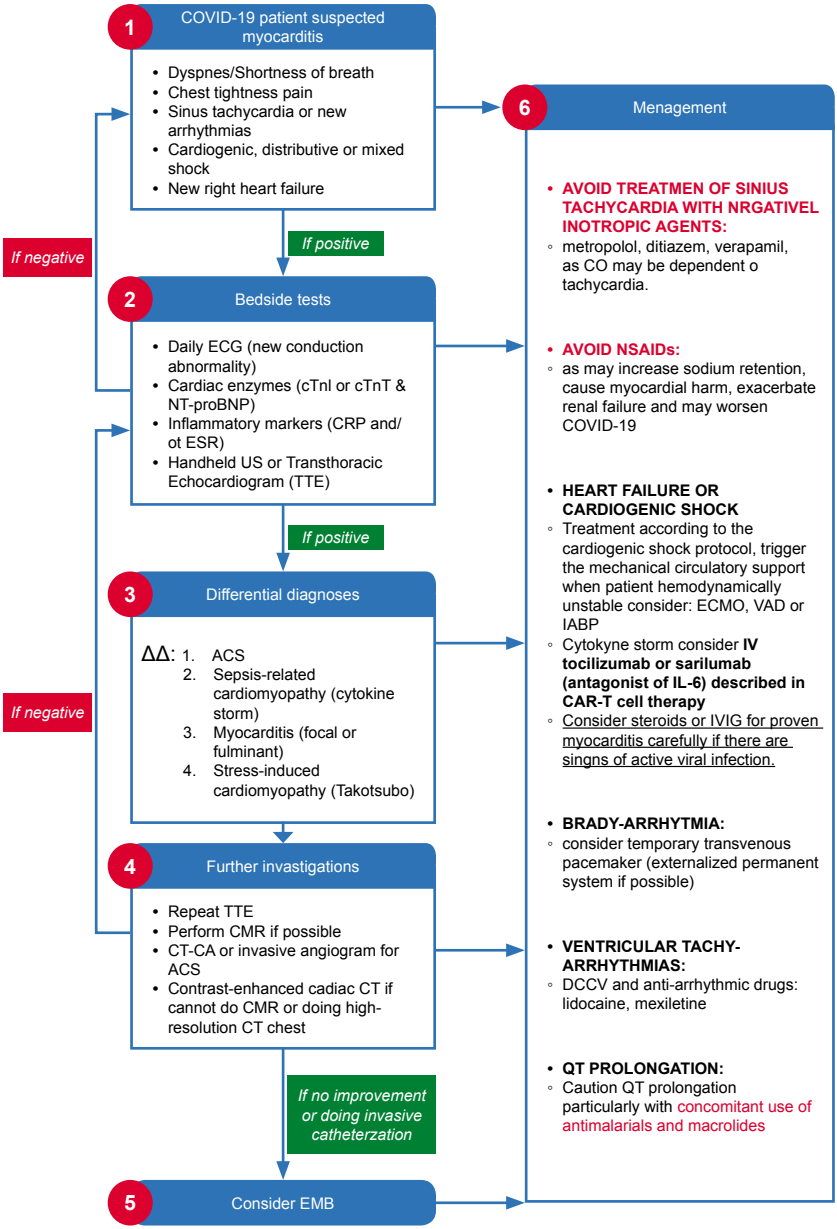


Tabla 1.
Indicaciones y contraindicaciones de la Hipotermia terapéutica

Indicaciones	Contraindicaciones
Parada cardiaca recuperada extrahospitalaria con ritmo desfibrilable.	Sangrado activo o discrasia sanguínea.
Parada cardiaca recuperada intrahospitalaria con ritmo desfibrilable o no desfibrilable.	Inestabilidad hemodinámica pese a drogas vasoactivas.
Para cardiaca recuperada extrahospitalaria con ritmo no desfibrilable.	Presencia tormenta arrítmica, en relación con bradicardia extrema.
Paciente comatoso o que no obedece órdenes sencillas en ausencia de efecto de fármacos.	Patología neurológica previa severa.
Paciente comatoso o que no obedece órdenes sencillas revertir el efecto con antídotos.	Esperanza de vida menor a seis meses con relación a comorbilidades.

Figura 3 [Página siguiente].
Protocolo de diagnóstico y manejo sugerido para la miocarditis relacionada con el SARS-CoV-2.

ΔΔ = diagnósticos diferenciales;
SCA = síndrome coronario agudo;
CAR = receptor de antígeno quimérico;
CMR = resonancia magnética cardiovascular;
CO = gasto cardíaco;
COVID-19 = coronavirus 19;
CRP = proteína C reactiva;
CT = tomografía computarizada;
CT-CA = tomografía computarizada-angiografía coronaria;
cTnI = troponina I cardíaca;
cTnT = troponina T cardíaca;
DCCV = cardioversión de corriente continua;
ECG = electrocardiograma;
ECMO = oxigenación por membrana extracorpórea;
EMB = biopsia endomiocárdica; ESR = velocidad de sedimentación de eritrocitos;
IABP = bomba de balón intraaórtica;
IL-6 = interleucina 6;
IV = intravenoso;
IVIG = inmunoglobulina intravenosa;
AINE = fármaco antiinflamatorio no esteroideo;
NT-proBNP = péptido natriurético de tipo N-terminal pro-B;
SARS-CoV-2 = síndrome respiratorio agudo severo coronavirus 2;
TTE = ecocardiograma transtorácico;
US = ultrasonido;
VAD = dispositivo de asistencia ventricular.


1
COVID-19 patient suspected myocarditis
• Dyspnes/Shortness of breath
• Chest tightness pain
• Sinus tachycardia or new arrhythmias
• Cardiogenic, distributive or mixed shock
• New right heart failure
If positive
If negative
2
Bedside tests
• Daily ECG (new conduction abnormality)
• Cardiac enzymes (cTnI or cTnT & NT-proBNP)
• Inflammatory markers (CRP and/ ot ESR)
• Handheld US or Transthoracic Echocardiogram (TTE)
If positive
If negative
3
Differential diagnoses
ΔΔ: 1. ACS
2. Sepsis-related cardiomyopathy (cytokine storm)
3. Myocarditis (focal or fulminant)
4. Stress-induced cardiomyopathy (Takotsubo)
4
Further invastigations
• Repeat TTE
• Perform CMR if possible
• CT-CA or invasive angiogram for ACS
• Contrast-enhanced cadiac CT if cannot do CMR or doing high-resolution CT chest
If no improvement or doing invasive catheterzation
5
Consider EMB
6
Menagement
• AVOID TREATMEN OF SINIUS TACHYCARDIA WITH NRGATIVEL INOTROPIC AGENTS:
◦ metropolol, ditiazem, verapamil, as CO may be dependent o tachycardia.
• AVOID NSAIDs:
◦ as may increase sodium retention, cause myocardial harm, exacerbate renal failure and may worsen COVID-19
• HEART FAILURE OR CARDIOGENIC SHOCK
◦ Treatment according to the cardiogenic shock protocol, trigger the mechanical circulatory support when patient hemodynamically unstable consider: ECMO, VAD or IABP
◦ Cytokyne storm consider IV tocilizumab or sarilumab (antagonist of IL-6) described in CAR-T cell therapy
◦ Consider steroids or IVIG for proven myocarditis carefully if there are singns of active viral infection.
• BRADY-ARRHYTMIA:
◦ consider temporary transvenous pacemaker (externalized permanent system if possible)
• VENTRICULAR TACHY-ARRHYTHMIAS:
◦ DCCV and anti-arrhythmic drugs: lidocaine, mexiletine
• QT PROLONGATION:
◦ Caution QT prolongation particularly with concomitant use of antimalarials and macrolides

PRESENTACIÓN PÓSTER SELECCIONADOS

VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Póster
Seleccionado

NO DEBISTE OLVIDAR LOS ZAPATOS: SÍNDROME DE HIPERINFESTACIÓN POR *STRONGYLOIDES STERCOLARIS*.

Autora:

Cristina Alburquerque Prieto.

Especialidad:

Hematología y Hemoterapia.

Centro de trabajo:

Complejo Hospitalario de Navarra.

Autores colaboradores:

Sánchez Iglesias JM, Ceballos Bolaños C,
Orera Pérez A,
Ardáiz Labairu M.A (supervisora clínica).

Resumen

La infección por *Strongyloides stercorlaris*, nematodo intestinal, suele cursar en la mayoría de los casos de forma asintomática o como infección crónica larvada durante años. Sin embargo, puede dar lugar a un síndrome de hiperinfestación en relación con la alteración del sistema inmune, produciendo un cuadro clínico promovido por la infiltración de las larvas en los espacios tanto alveolares como vasculares; encontrándonos así una disfunción multiorgánica con pronóstico fatal. Dentro de los factores de riesgo para el desarrollo del síndrome de hiperinfestación se encuentran la alteración de la inmunidad celular, producida por tratamiento corticoideo entre otros, y los tumores hematológicos.

El paciente que presentamos se encontraba en situación de inmunodepresión, debido a un mieloma múltiple de reciente diagnóstico y a la administración de corticoides. La diseminación masiva del parásito dio lugar a un cuadro de fiebre, con afectación pulmonar, gastrointestinal, y a nivel del sistema nervioso central; con fallo multiorgánico asociado.

Palabras clave

Strongyloides stercorlaris, inmunodepresión, fallo multiorgánico.

Caso Clínico

Varón de 53 años, natural del Congo, que se encuentra residiendo en España desde hace veinte años. Como antecedentes recientes, es diagnosticado tres meses antes de mieloma múltiple IgG kappa estadio III A (presencia de lesiones óseas y componente monoclonal de 3,6 g/dL, con creatinina <2mg/dL), IPI 3 (b2 microglobulina >5,5 mg/dL). Durante el ingreso, se le administró primer ciclo de quimioterapia con bortezomib, lenalidomida y dexametasona; y recibió radioterapia al presentar masa de partes blandas que invadía canal medular, objetivado en resonancia magnética realizada dentro del estudio inicial del mieloma múltiple. En la valoración inicial se objetiva, además, quantiferon positivo, iniciándose profilaxis con isoniazida; y datos serológicos de infección oculta de virus de la hepatitis B, por lo que comienza tratamiento con tenofovir. Estando ya de alta en el domicilio, el paciente acude al Servicio de Urgencias.

Atención inicial en Urgencias

El paciente aqueja síndrome febril de dos días de evolución con hiporexia, náuseas y vómitos. En la anamnesis refiere inestabilidad y astenia asociadas. Presenta sensación disneica, sin tos ni expectoración.

A su llegada al centro hospitalario se encuentra con temperatura de 38,3ºC, con tensión arterial de 80/40 mmHg y saturación de 86% con fracción inspirada de oxígeno (FiO_2) de 21% que remonta a saturación de 90% con gafas nasales a 3 litros (FiO_2 32%). En la exploración física llama la atención mal estado general, con importante taquipnea. La auscultación pulmonar muestra roncus generalizados y el abdomen se encuentra distendido, globuloso; con probable componente ascítico.

Se canalizan dos vías periféricas, iniciando fluidoterapia y antibioterapia de amplio espectro con meropenem y amikacina. Se realiza sondaje vesical con buen ritmo de diuresis, 200 ml por hora aproximadamente. En analítica sanguínea presenta hemoglobina 9 g/dL, neutrófilos 900 células/mm3, plaquetas 54.000 células/mm3, deterioro de la función renal con creatinina de 1,73 y filtrado glomerular de 44 mL/min/1,73 m2, enzimas hepáticas aspartato transferasa 123 U/L, alanina transferasa 161 U/L, sodio de 130 mmol/L y PCR de 259,6 mg/L con PCT de 2,84 ng/mL. En la radiografía de tórax se objetiva condensación en base pulmonar derecha, con aumento del infiltrado intersticial.

Es valorado por Medicina Intensiva ante shock séptico de probable foco respiratorio. En cuestión de horas se observa empeoramiento ventilatorio

con aumento de las necesidades de oxígeno. En la gasometría destaca acidosis metabólica sin acidemia con adecuada compensación ventilatoria. Dados los datos de gravedad, se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) para observación estrecha y abordaje específico.

Ingreso en UCI

El paciente ingresa en situación de insuficiencia respiratoria hipoxémica aguda iniciándose soporte con oxígeno de alto flujo, pero en las primeras 24 horas presenta empeoramiento con mala mecánica respiratoria y taquipnea, siendo necesaria intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica. Se realiza broncoaspirado alveolar para estudio etiológico ante sospecha de sobreinfección bacteriana, hongos concomitantes o virus oportunistas. En las muestras obtenidas destaca PCR positiva para citomegalovirus con 68100 UI/ml, iniciándose tratamiento dirigido con ganciclovir; manteniéndose la antibioterapia de amplio espectro iniciada al ingreso con meropenem, amikacina, linezolid; anfotericina B liposomal; cotrimoxazol profiláctico (se dejan dosis profilácticas tras descartarse positividad para *Pneumocystis jirovecci*); tenofovir e isoniazida.

El paciente evoluciona a cuadro de shock séptico con necesidad de soporte vasoactivo a dosis altas, con disfunción renal aguda asociada, precisando terapia continua de reemplazo renal.

Durante el ingreso presenta progresiva anemización, sin datos de exteriorización de sangrado; leucopenia con neutropenia y plaquetopenia de hasta 26,000/mm3. Ante elevación de ferritina, triglicéridos y enzimas hepáticas se sospecha que pueda tratarse de un síndrome hemofagocítico con el shock séptico como desencadenante; y se realiza aspirado medular. En el medulograma no se observa hemofagocitosis, pero ante la alta sospecha se inicia tratamiento corticoideo con buena respuesta desde el punto de vista analítico, con descenso de las cifras de ferritina, PCR y recuperación de la pancitopenia.

El paciente presenta dificultades para retirada de ventilación mecánica, precisando traqueostomía y desarrollando una neumonía asociada a ventilación por *Pseudomona aureginosa* sensible a cefepime. Finalmente, dos semanas después, se consigue autonomía respiratoria con buenas oxigenaciones y mejoría progresiva por lo que sale a Planta de Hematología.

Atención en planta de Hematología

Desde su ingreso en planta de hospitalización convencional el paciente persiste con picos febriles de más de 38ºC diarios, con mal estado general a

pesar de ajuste de antibioterapia, manteniendo meropenem, teicoplanina, amikacina, anfotericina B liposomal y cotrimoxazol.

Ante episodios de desaturación de oxígeno con aumento de los requerimientos de oxigenoterapia, se realizan tomografías computarizadas (TAC) toracoabdominales seriadas. Las imágenes muestran engrosamiento septal por edema intersticial, condensaciones en vidrio deslustrado y extensas consolidaciones con broncograma aéreo en ambos lóbulos inferiores pulmonares. Tanto los cultivos microbiológicos como los lavados broncoalveolares resultan negativos, sin hallazgos microbiológicos.

El paciente inicia cuadro de dolor abdominal y diarrea acuosa en importante cuantía. Se recogen muestras para estudio microbiológico de heces, viéndose al microscopio larvas de *Strongyloides stercolaris*, y siendo positiva la PCR para *Strongyloides spp*. La serología en sangre fue negativa, lo cual es propio de los pacientes en situación de inmunodepresión.

Una vez observadas las larvas de *Strongyloides*, en la exploración dirigida, el paciente se encuentra con importante afectación del estado general; sin presentar lesiones urticariformes ni de larva migrans cutánea. A nivel neurológico, se aprecia rigidez nucal con hallazgos en líquido cefalorraquídeo compatibles con meningitis aséptica.

Ante síndrome de hiperinfestación, con diseminación a nivel pulmonar, hepática, digestiva y a nivel del sistema nervioso central, se decide iniciar tratamiento antihelmíntico con ivermectina y albendazol diario, según últimas revisiones clínicas (1).

Cinco días después del inicio del tratamiento antihelmíntico, el paciente se encuentra afebril, más consciente y reactivo. Sin embargo, a los siete días del inicio del tratamiento comienza con fiebre de 38,4ºC e importante insuficiencia respiratoria con taquipnea y tiraje costal. Pese a oxigenoterapia, morfina y actocortina el paciente persiste con insuficiencia respiratoria grave, por lo que ante el mal pronóstico se decide sedación terminal con fallecimiento del paciente.

Discusión

Strongyloides stercorlaris es un nematodo intestinal encontrado en los trópicos y subtrópicos; endémico de África, Sudeste Asiático, y América del sur (2). Fue descrito por primera vez en 1876, cuando se analizaron las heces de combatientes franceses que volvían de la guerra de Vietnam y presentaban un cuadro severo de diarrea.

La transmisión humana más frecuente es transcutánea, aunque también se ha objetivado transmisión por vial oral, con aguas contaminadas con larvas filariformes. La prevención de la enfermedad consiste mayormente en utilizar zapatos en áreas donde el parásito es endémico para prevenir el contacto con el suelo infectado (2). Tras la penetración por la piel, la larva filariforme -a través de mecanismos desconocidos- migra hasta el intestino delgado. Este parásito tiene un complejo ciclo vital, dejando las hembras los huevos en la mucosa intestinal y siendo secretadas posteriormente en las heces. Antes de ser excretadas pueden reinfectar al huésped, invadiendo la pared intestinal o por la región perianal; este ciclo autoinfectivo puede darse a pesar de un nivel bajo de infección y permite que persista en el huésped de manera indefinida, dando lugar a la infección crónica (Figura 1).

La infección crónica por *Strongyloides stercoralis* puede ser desde clínicamente inaparente hasta presentar síntomas gastrointestinales, cutáneos o pulmonares y, en algunos casos, se puede encontrar como hallazgos casuales IgE elevada o eosinofilia periférica. Sin embargo, aunque en el hemograma se suele observar eosinofilia, que orienta hacia la sospecha de una infección por parásitos, no siempre se objetiva y su ausencia es indicador de mal pronóstico, como en nuestro paciente. Hemos de pensar en la infección por *Strongyloides stercolaris* ante fiebre de origen desconocido y eosinofilia persistente en viajeros de áreas endémicas; y ha de buscarse en aquellos pacientes inmunodeprimidos con fiebre que no mejoran tras la aproximación diagnóstica y terapéutica inicial.

El síndrome de hiperinfestación se describe como una autoinfección acelerada, frecuentemente por una alteración del sistema inmune. Los factores de riesgo más asociados al síndrome de hiperinfestación son el tratamiento con corticoides, tumores hematológicos, alcoholismo, HTLV-1 y VIH, entre otros. En nuestro paciente existía una inmunosupresión asociada tanto a la administración de corticoides como a la alteración inmunológica dada por el mieloma. El tratamiento con corticoides parece asociar una supresión aguda de la eosinofilia y activación linfocitaria; y además puede

rejuvenecer el ciclo latente de las hembras reproductivas, aumentando la carga parasitaria (3).

Esta aceleración del proceso de infección es la responsable del síndrome de hiperinfestación, que cursará con una exacerbación de los síntomas gastrointestinales y pulmonares, así como un aumento del número de larvas en los cultivos microbiológicos.

Los síntomas gastrointestinales son variados: desde dolor abdominal a diarrea acuosa y pérdida de peso, pudiendo encontrar también disfagia. Característicamente encontramos una enteropatía que puede empeorarse con hipoalbuminemia y edema periférico o ascitis (4). En nuestro paciente observamos un claro perfil de desnutrición (proteínas 4,7 g/dL, albúmina 2,8 g/dL), con componente ascítico y enteropatía asociada con diarrea acuosa.

El cuadro clínico respiratorio se va a dar por la infiltración de las larvas en los espacios tanto alveolares como vasculares. Así nos encontramos con edema pulmonar, bronconeumonía y hemorragias intraalveolares. Va a producirse como consecuencia un síndrome de distrés respiratorio agudo, con alta mortalidad asociada. En nuestro caso se presenta con un cuadro de insuficiencia respiratoria hipoxémica aguda, que correspondería a la neumonitis que se produce durante la fase pulmonar de desarrollo de las larvas.

La diseminación de las larvas puede producir afectación neurológica, en este caso manifestada como una meningitis aséptica, con un cuadro clínico de alteración del comportamiento, somnolencia y rigidez cervical. En algunos casos se han observado larvas en el líquido cefalorraquídeo, en los vasos meníngeos y en el espacio epidural, subdural y subaracnoideo.

Para poder diagnosticar la estrongiloidasis, lo más importante es tener una alta sospecha clínica. En la mayoría de las ocasiones, debido a la baja carga de parásitos, se necesita realizar análisis seriados para poder diagnosticarlo, tanto pruebas inmunodiagnósticas como examen repetido de material fecal. Así, es necesario incluir la estrongiloidasis dentro de los diagnósticos diferenciales de un paciente con fiebre mantenida, proveniente de zonas endémicas o inmunodeprimido, y que presenta síntomas cutáneos, digestivos y/o respiratorios. El diagnóstico definitivo se realiza a través de la visualización directa del parásito en una muestra representativa del proceso infeccioso, que en este caso fue material fecal debido a la sintomatología digestiva. La serología en sangre se utiliza como prueba de cribado, con un alto valor predictivo negativo, pero con una sensibilidad limitada en pacientes con neoplasias hematológicas, como el caso de nuestro paciente (5). Una herramienta muy valiosa en el diagnóstico es el estudio del líquido

duodenal a partir de aspirado (Figura 2), motivo por el cual es tan importante su sospecha clínica.

El tratamiento de elección en el síndrome de hiperinfestación es la combinación de dos antihelmínticos, el albendazol y la ivermectina, con pocos datos que se limitan a series de casos. Presenta un mal pronóstico asociado, que puede deberse a la necesidad de un sistema inmune intacto para que el tratamiento haga efecto, que se ve impedido por la situación de inmunodepresión asociada en estos pacientes (3). De esta manera, la hipogammaglobulinemia asociada al mieloma múltiple está relacionada con la refractariedad al tratamiento antihelmíntico (3). Debido al mal pronóstico asociado al síndrome de hiperinfestación, es muy importante un diagnóstico precoz y una instauración temprana del tratamiento antihelmíntico para mejorar el pronóstico de estos pacientes (6).

Bibliografía

1. *Nutman TB. Human infection with Strongyloides stercoralis and other related Strongyloides species. Parasitology. 2017 Mar; 144(3):263-273.*
2. *Segarra-Newnham M. Manifestations, Diagnosis, and Treatment of Strongyloides stercoralis Infection. Annals of Pharmacotherapy. 2007; 41(12):1992-2001*
3. *Keiser PB. Strongyloides stercoralis in the Immunocompromised Population. Clin Microbiol Rev. 2004 Jan; 17(1):208-17.*
4. *World Gastroenterology Organisation Practice Guidelines. Management of Strongyloidiasis. Febrero 2018.*
5. *Van Doorn HR. Use of enzyme-linked immunosorbent assay and dipstick assay for detection of Strongyloides stercoralis infection in humans. J Clin MIcrobiol 2007; 45:438-442.*
6. *Llagunes J., Mateo E., Peña J.J., Carmona P., Andrés J. de. Hiperinfección por Strongyloides stercoralis. Med. Intensiva 2010 Jul: 34 (5): 353-356.*
7. *Córdoba C., Morales A., Garzón J., Ortiz F., Beltrán J. Infección por Strongyloides Stercolaris simulando un tumor intestinal: presentación de un caso. Rev Colomb Radiol. 2013; 24(3): 3775-9.*
8. *Philippe R.S. Lagacé-Wiens, Godfrey K.M. Harding. A Canadian immigrant with coinfection of Strongyloides stercoralis and human T-lymphotropic virus 1. CMAJ Aug 2007, 177 (5) 451-453.*

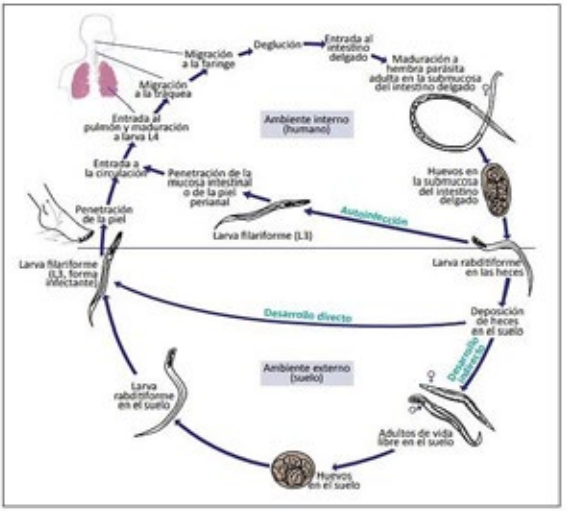


Figura 1.
Ciclo de vida de Strongyloides Stercolaris (7).

Figura 2.
Ciclo de vida de Strongyloides Stercolaris en aspirado duodenal (8).

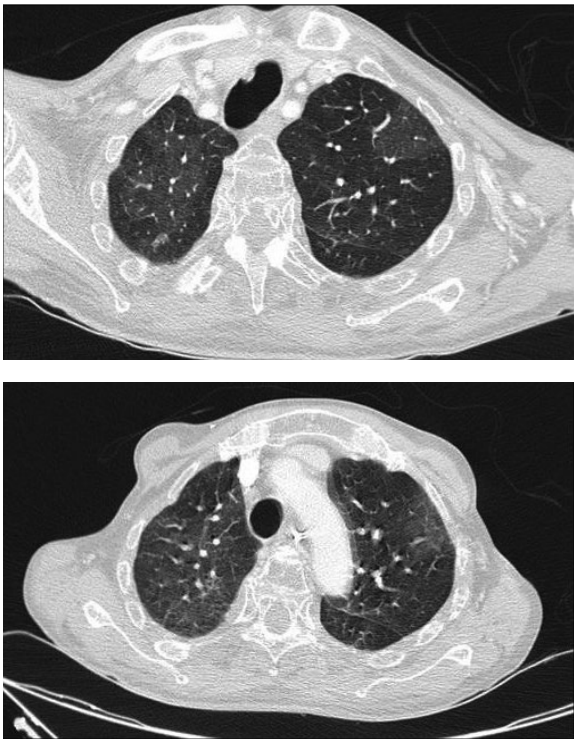


Figura 3.
Tomografía computerizada de tórax: Se visualiza engrosamiento septal por edema intersticial, condensacions en vidrio deslustrado y extensas consolidaciones con broncograma aéreo.

VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Póster
Seleccionado

CUERPO EXTRAÑO INTRATORÁCICO SECUNDARIO A TRAUMATISMO PENETRANTE. CONOCIENDO EL MANEJO DEL PACIENTE.

Autora:

Olatz Alduntzin Etxetxikia.

Especialidad:

Cirugía General y del Aparato Digestivo.

Centro de trabajo:

Complejo Hospitalario de Navarra.

Autores colaboradores:

Maya Senosiain I, Pelegrín Esteban I.

Resumen

Los cuerpos extraños intratorácicos secundarios a traumatismos penetrantes son una entidad infrecuente. A pesar de ello, debido a sus potenciales complicaciones graves, deben ser explorados en quirófano y extraídos si hubiera indicación para ello. En ese caso, la conducta debe ser lo menos invasiva posible, optando por la cirugía torácica videoasistida (VATS).

Presentamos el caso de una mujer de 51 años, enferma psiquiátrica, con varios cuerpos extraños intratorácicos, tras haberse infligido con intento autolítico heridas penetrantes con objeto corto-punzante. Los cuerpos extraños, que correspondían a fragmentos de cristal, fueron extraídos mediante VATS. La paciente evolucionó favorablemente.

Palabras clave

Cuerpo extraño intratorácico, heridas penetrantes, VATS, intento autolítico.

Caso Clínico

Mujer de 51 años, con antecedente de esquizofrenia paranoide, en tratamiento médico desde 1987 e institucionalizada en una Residencia Asistida para Enfermedad Mental (RAEM) desde 2017. Es trasladada en ambulancia a Urgencias del Complejo Hospitalario de Navarra (CHN) por haberse infligido varias heridas con objeto corto-punzante (cristal) en tórax con intento autolítico. Refiere presentar dolor torácico, disnea y sangrado por las heridas, expresando su deseo de morir de forma constante.

En la exploración física, destaca tendencia a la hipotensión arterial (72/52 mmHg) y a la taquicardia (91 lpm), manteniendo una correcta saturación del oxígeno (98%). Presenta heridas penetrantes en región submamaria izquierda, la mayor de ellas de unos 2cm, sin palparse objeto. También presenta herida irregular y superficial en región infraclavicular izquierda.

Durante su estancia en Urgencias se realiza analítica de sangre y de orina, radiografías de tórax y abdomen, y se suturan las heridas torácicas.

En el análisis de sangre destacan 16,7 x 10□9/L (90% neutrófilos), una acidosis respiratoria compensada y una ligera alteración de la coagulación (INR 1,3; actividad de protrombina 65%), así como un resultado positivo para benzodiacepinas en la orina. En la radiografía de tórax se objetiva el cuerpo extraño, a nivel de la cúpula diafragmática izquierda (Figura 1).

Se decide ampliar el estudio con un TAC toraco-abdominal (Figura 2), objetivando tres cuerpos extraños intratorácicos: uno de 6 cm adyacente al pericardio izquierdo; otro de 5,5 cm en el seno costofrénico anterior izquierdo y el tercero de 3 cm en contacto con el arco posterior de la 11º costilla izquierda. Pequeño cuerpo extraño en tejido subcutáneo profundo adyacente a la unión costocondral de la 5º costilla izquierda. Mínimo neumotórax izquierdo, sin derrame pleural ni signos de sangrado activo. No se objetiva neumoperitoneo, ni líquido libre intraabdominal.

Dados los hallazgos se indica intervención quirúrgica urgente. En el momento de preparación de la paciente para el quirófano se objetivan otras tres lesiones en región inguinal derecha. Se revisa exhaustivamente el resto del cuerpo, sin hallar más lesiones. Se solicita valoración urgente al Servicio de Psiquiatría.

En quirófano se revisan las heridas de la región inguinal derecha, sin hallar cuerpos extraños, por lo que se realiza lavado y colocación de drenajes. Se revisan las heridas del tórax anterior, extrayendo pequeños fragmentos de cristal.

Finalmente, en posición prona, se explora la cavidad pleural izquierda mediante VATS con ventilación unipulmonar. Se halla un fragmento de cristal en el receso entre la inserción del diafragma y la pared torácica posterior. Se objetiva otro fragmento de cristal apoyado en la vena pulmonar y un tercer fragmento en la pared torácica anterior derecha por delante del diafragma. Se extraen los fragmentos en una bolsa, se lava y se coloca un tubo de tórax en la base pulmonar izquierda.

La paciente presentó una evolución sin complicaciones, con adecuado control del dolor, sin fiebre, sin clínica respiratoria y sin datos de complicación de las heridas, por lo que fue trasladada a la planta de Hospitalización Psiquiátrica.

Discusión

La literatura sobre cuerpos extraños intratorácicos secundarios a traumatismos penetrantes no es muy amplia. Mayoritariamente corresponden a casos aislados, pueden ser distintos tipos de cuerpo extraño (fragmentos de cristal, hojas de cuchillo, clavos de carpintería, agujas, etc.) y el mecanismo traumático puede ser muy variable (1,2).

Sin embargo, debido a que se pueden asociar a lesiones mayores y por sus potenciales complicaciones graves, deben ser siempre explorados y extraídos en caso de haber indicación para ello (2).

- Indicaciones de extracción de cuerpo extraño intratorácico:
  - Naturaleza corto-punzante.
  - Presencia de síntomas asociados.
  - Necesidad de evaluar posibles lesiones vasculares o del diafragma.
  - Posibilidad de riesgo de hemotórax, neumotórax, neumomediastino, contusión pulmonar, complicaciones crónicas (absceso pulmonar, empiema, pseudoaneurisma aórtico).

Por el contrario, algunos objetos de pequeño tamaño (menores de 2 cm), romos, de localización periférica o con mucho tiempo de evolución sin evidencia de complicaciones, podrían no tener indicación de extracción (3).

Tradicionalmente el acceso para la extracción de los cuerpos extraños intratorácicos ha sido mediante una toracotomía. Hoy en día hemos de decir que la cirugía torácica video asistida (VATS) ha tomado una gran importancia y que en pacientes estables es el acceso de elección en el diagnóstico y tratamiento de las lesiones traumáticas del tórax (4,5).

- Ventajas de la cirugía torácica video asistida (VATS):
  - Menor dolor postoperatorio.
  - Recuperación más rápida, periodo de hospitalización más corto.
  - Mejor exploración de los pulmones, la pared torácica, el mediastino y del diafragma.
  - Segura y efectiva en pacientes con traumatismos (6).
  - Puede estar asociada a menor morbimortalidad.

En el caso que nos compete, la paciente presentaba varias heridas penetrantes que se suturaron. Las heridas penetrantes son aquellas que rebasan ciertos límites anatómicos a partir de los cuales son posibles las lesiones viscerales. A pesar de que la lesión cutánea sea pequeña debemos pensar en la posibilidad de que existan lesiones a distancia. Por consiguiente, las heridas penetrantes deben de ser exploradas quirúrgicamente (7).

Debemos apuntar que, dado que la paciente tenía una enfermedad psiquiátrica, la anamnesis habría sido dificultosa, hecho que podría haber retrasado el diagnóstico. Es en este punto donde nos gustaría mencionar la necesidad de un trabajo en conjunto con el Servicio de Psiquiatría. Mediante esa colaboración se podría valorar mejor a los enfermos psiquiátricos, llegando más rápido a un diagnóstico y a una valoración preoperatoria de la ideación autolítica.

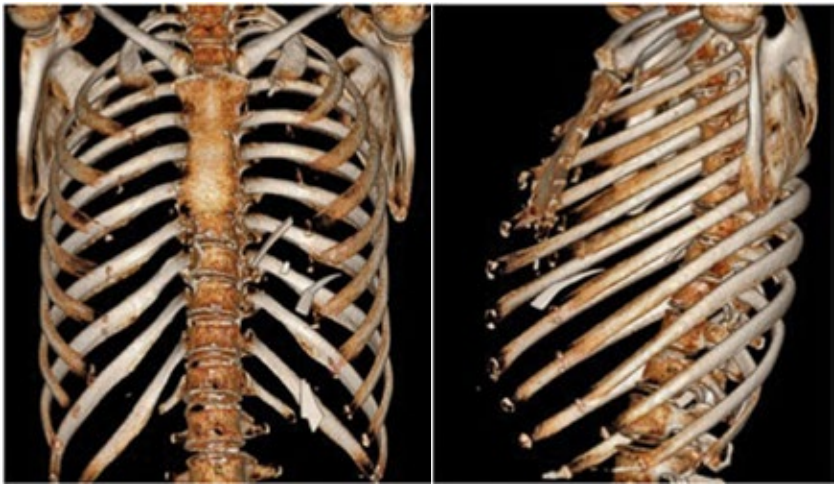
Por último, debemos señalar que estos casos requieren personal sanitario preparado y un trabajo en equipo. En primer lugar, hay que mencionar a los radiólogos, dado que su trabajo es vital para confirmar la presencia y conocer la localización exacta de los cuerpos extraños, para guiar así al cirujano en la estrategia preoperatoria. En segundo lugar, es imprescindible un equipo anestésico preparado para una ventilación unipulmonar. Por último, es necesario un equipo quirúrgico entrenado en este acceso. En el Complejo Hospitalario de Navarra hay personal y tecnología disponible para ello, tal como se demostró con este caso, ya que la paciente se resolvió de la manera menos invasiva, pudiendo recibir así el tratamiento psiquiátrico que necesitaba.

Bibliografía

1. *González R, Farías J, Campos R, Seguel E, Arzola G. Cuerpo extraño intratorácico post- traumatismo penetrante. Revista Chilena de Enfermedades Respiratorias 2010; 26: 95-98.*
2. *Meredith JW, Hoth JJ. Thoracic trauma: When and how to intervene. Surgical Clinics of North America 2007; 87: 95-118.*
3. *Weissberg D, Weissberg-Kasav D. Foreing Bodies in pleura and chest wall. Ann Thorac Surg 2008; 86: 958-61.*
4. *Radjou AN, Uthrapathy M. Video-assisted thoracoscopy in trauma: Case report and review of literature. Lung India. 2011; 28 (2):142-144.*
5. *Bartek JP, Grasch A, Hazelrigg SR. Thoracoscopic retrieval of foreign bodies after penetrating chest trauma. Ann Thorac Surg. 1997; 63:1783–5.*
6. *Liu YH, Liu HP, Lin PJ, Chang CH. Thoracoscopic retrieval of foreign body after penetrating chest injury: report of two cases. Changgeng Yi Xue Za Zhi. 1999; 22:117–22.*
7. *Calderón D, Mairena A, Mata C. Abordaje del paciente con trauma penetrante. Revista médica de Costa Rica y Centroamérica LXXI 2014; 610: 321-326.*

Figura 1.
Radiografía de tórax. Cuerpo extraño en la base del hemitórax izquierdo..

Figura 2.
Reconstrucción de las imágenes del TAC en 3D.



VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Póster
Seleccionado

DETERIORO COGNITIVO PRESENIL: UN DIAGNÓSTICO PRECISO EN AUSENCIA DE UN TRATAMIENTO CURATIVO.

Autor:

Juan Fernando Bastidas Tamayo.

Especialidad:

Medicina Nuclear.

Centro de trabajo:

Clínica Universidad de Navarra.

Autores colaboradores:

Rosales J.J, Bronte A,
Arbizu J (supervisor clínico).

Resumen

Actualmente no existe un tratamiento curativo de la enfermedad de Alzheimer que detenga la progresión de la enfermedad y mejore el rendimiento cognitivo. Los criterios clínicos para el diagnóstico de enfermedad de Alzheimer incluyen biomarcadores de imagen amiloide y neurodegeneración, que facilitan el diagnóstico etiológico de forma precisa. Asimismo, los nuevos biomarcadores de imagen tau ofrecen ventajas para el diagnóstico diferencial entre enfermedades neurodegenerativas que cursan con demencia. En ausencia de tratamientos curativos, estos biomarcadores pueden beneficiar la selección temprana de pacientes para su inclusión en ensayos clínicos enfocados al desarrollo de nuevas líneas terapéuticas. Presentamos el caso de una mujer de 64 años, con deterioro cognitivo leve y comorbilidad psiquiátrica, en la que la evaluación clínica junto a la información de los biomarcadores de imagen facilitó un diagnóstico etiológico temprano y una alternativa terapéutica.

Palabras clave

Deterioro cognitivo ligero, enfermedad de Alzheimer, depresión, biomarcadores, PET-FDG, PET-Amiloide, PET-Tau.

Caso Clínico

Mujer de 64 años, con estudios universitarios, casada y madre de 3 hijos, actualmente jubilada, en estudio por presentar quejas de memoria de 2-3 años de evolución en el contexto de depresión.

Antecedentes personales:

Hipercolesterolemia

Depresión desde hace 16 años.

Exfumadora desde hace 3 años y sin historia de consumo abusivo de alcohol.

Antecedentes familiares:

Su padre padeció enfermedad de Parkinson y su madre falleció secundariamente a un ictus.

Medicación:

Pristiq 50 mg: 1-1-0.

Atorvastatina 10 mg: 0-0-1.

Trankimazin 0,25 (si ansiedad)

Anamnesis:

Refiere que se olvida datos de conversaciones y se muestra repetitiva. Ocasionalmente, tiene dificultad para evocar el nombre de personas u objetos. Es autónoma para las actividades básicas de la vida diaria. Cocina sin dificultad, organiza la casa y se maneja bien con los electrodomésticos y el dinero. Conduce sin dificultad.

Con el diagnóstico sindrómico de deterioro cognitivo leve de tipo amnésico, se llevaron a cabo las siguientes exploraciones.

Pruebas diagnósticas

Exploración neurológica: En el examen de funciones cognitivas, el lenguaje es normal, tanto en la producción espontánea como en la comprensión y repetición. La lectura y escritura están conservadas. La puntuación del Mini Mental State Examination (MMSE) es de 25/30. No presenta apraxia constructiva, ideatoria o ideomotora. En el examen de pares craneales no se observan alteraciones. Fondo de ojo normal. El examen motor y sensitivo es normal. La marcha es normal.

Valoración neuropsicológica y cognitiva: Rendimiento disminuido en pruebas que valoran memoria episódica, funciones atencionales/ejecutivas que implican velocidad de procesamiento de la información, atención selectiva y flexibilidad mental presentando puntuaciones situadas en zonas inferiores de la normalidad. Alteración en función visoperceptiva compleja (agnosia leve), apraxia ideomotora (imitación bimanual y gestos transitivos de predominio izquierdo) y constructiva, todos ellos en forma leve.

Conclusión: Paciente con clínica de depresión moderada, junto con un perfil de deterioro cognitivo multidominio (1). La familia no refiere una repercusión en las actividades de la vida diaria de la paciente.

Analítica: Perfil tiroideo, vitamina B12 y ácido fólico dentro de la normalidad.

Imagen cerebral por Resonancia Magnética: discreta atrofia cortical de predominio frontoparietal.

Con el diagnóstico clínico de un **Deterioro Cognitivo Leve (DCL) multidominio de etiología incierta** se realizan las siguientes exploraciones complementarias: Tomografía por emisión de positrones (PET/CT) cerebral con 18F-FDG (Fluordesoxiglucosa) y PET/CT Amiloide (18F-Florbetaben).

En el estudio con PET/CT con 18F-FDG se observa un déficit de metabolismo en la corteza de asociación parieto-temporal de predominio izquierdo, afectando también la región lateral de la corteza occipital bilateral. No se evidencia una afectación del cíngulo posterior (Figura 1). En el análisis comparado con una base de datos de normalidad ajustada a la edad de la paciente destacaba la afectación posterior.

En el estudio con PET/CT de amiloide (18F-Florbetaben) se observa un aumento patológico de la captación del radiotrazador en las regiones corticales a nivel frontal, parietal, temporal lateral, en el cíngulo posterior y precúneus, así como en ganglios basales (Figura 2), compatible con una densidad aumentada de placas neuríticas de β-amiloide corticales. En el análisis cuantitativo del valor del SUVR (Standardized Uptake Value Ratios) promedio es de 2,00 (valor normal hasta 1,35).

Diagnóstico clínico:

Deterioro cognitivo leve multidominio con presencia de patología Alzheimer.

Tratamiento farmacológico:

Prometax 4,6 mg: 1 parche diario durante 30 días. Posteriormente, aumentará a Prometax 9,5 mg: 1 parche diario.

Souvenaid: 1 batido diario.

Pristiq 50mg: (1-1-0)

Evolución:

La paciente refiere leve mejoría de la memoria. Persiste la pérdida de memoria para hechos recientes. Se muestra repetitiva y olvida datos de conversaciones. Ocasionalmente, tiene dificultad para evocar el nombre de personas u objetos. Refiere mejoría del ánimo. No presenta trastornos de conducta o carácter. La puntuación en el MMSE fue de 26/30. La paciente cumplía los criterios de inclusión para un ensayo clínico de pacientes con enfermedad de Alzheimer precoz (enfermedad prodrómica a leve). Se le incluyó en el ensayo de fase III, multicentrico, aleatorizado, doble ciego, controlado con placebo y de grupos paralelos para evaluar la eficacia y seguridad de Gantenerumab (anticuerpo monoclonal).

Dentro del ensayo clínico se realizó un subestudio con nuevos biomarcadores en neuroimagen, utilizando el PET con Tau (18F-GTP1), en el que se observó un depósito elevado de tau que se limita a la región cortical parieto-temporal y en la corteza de asociación lateral de los lóbulos occipitales que correlacionaba con el fenotipo clínico, en concreto con la apraxia y agnosia visual. Llama la atención el correlato inverso entre las áreas de neurodegeneración observadas en el estudio PET con 18F-FDG y el depósito de tau en el estudio de PET con 18F-GTP1, junto a la ausencia de correlación con el depósito de beta-amiloide (Figura 3).

Discusión

Las características que concurren en este caso conllevan a que el proceso diagnóstico etiológico sea un reto clínico que se puede alargar en el tiempo. Los pacientes preseniles (menores de 65 años) presentan una mayor reserva cognitiva que puede limitar la valoración del cuadro sindrómico. Por otro lado, la paciente presenta una comorbilidad psiquiátrica (depresión) que puede interferir en la presentación del cuadro cognitivo. Además, el fenotipo clínico es también atípico, destacando la progresión del déficit de la función visoperceptiva/visoespacial en el contexto de un deterioro cognitivo ligero multidominio.

Sin embargo, resulta necesario establecer un diagnóstico etiológico preciso para definir el pronóstico y la decisión terapéutica o, en su caso, seleccionar a los pacientes para incluirlos en ensayos clínicos que puedan ofrecer una alternativa terapéutica en ausencia de un tratamiento curativo.

Los nuevos criterios para el diagnóstico de deterioro cognitivo leve debido a la EA, según el National Institute of Aging Alzheimer Association (NIA-AA) junto a los criterios para EA (IWG-2 Criterios para EA), reconocen la importancia de los biomarcadores para precisar el diagnóstico clínico etiológico (Tabla 1) (2,3)both the International Working Group (IWG. Además, son de gran utilidad para el diagnóstico diferencial y temprano de enfermedades neurodegenerativas que cursan con demencia. Entre los biomarcadores más utilizados se encuentra el PET-Amiloide que identifica el depósito de placas neuríticas en el cerebro, y la PET-FDG que evalúa el metabolismo neuronal de glucosa, proporcionando información complementaria sobre la neurodegeneración.

La PET-Amiloide nos permite visualizar *in vivo*, de forma no invasiva, la presencia de patología Alzheimer. Presenta una sensibilidad del 96% y una especificidad del 100% en pacientes con EA confirmados por necropsia, no presenta contraindicaciones y es reproducible entre centros e intraobservador (4,5)

Nuestra paciente presentaba un DCL de características atípicas en presencia de comorbilidades, pero el estudio PET demostró la presencia de beta-amiloide cerebral.

El PET-FDG permite la visualización de la localización y la extensión del de la disfunción neuronal que resulta útil para predecir el desarrollo de demencia por EA, y para realizar un diagnóstico diferencial entre las di-

ferentes enfermedades neurodegenerativas o sus variantes clínicas (5). En nuestro caso mostró una marcada neurodegeneración posterior que se correlacionaba con el fenotipo clínico.

Por tanto, este caso ejemplifica cómo el resultado de los biomarcadores de imagen pueden facilitar la caracterización del diagnóstico etiológico de pacientes con deterioro cognitivo de características atípicas y origen incierto (5).

Entre un 6 al 14% de los casos de EA presentan una clínica atípica no amnésica con alteraciones visuoespaciales, del lenguaje o del comportamiento. Estas formas atípicas de EA presentan una conservación relativa de la memoria más un fenotipo característico que podría estar acompañado de una evidencia topográfica del daño cerebral (atrofia general o hipometabolismo) en regiones relacionadas (2)both the International Working Group (IWG). Las formas atípicas de EA ocurren generalmente con una edad de inicio más temprana que la EA amnésica típica (6), como es el caso de nuestra paciente. Actualmente es posible proponer definiciones más precisas para las presentaciones típicas de EA, incluidas la variante posterior de EA o atrofia cortical posterior (ACP), una variante logopénica de EA y una variante frontal de EA (2)both the International Working Group (IWG).

En la comparación entre los estudios de imagen realizados a esta paciente destaca que el depósito de tau en el estudio PET es independiente de la localización del amiloide, pero se correlaciona con las áreas de hipometabolismo que muestra la PET-FDG. No obstante, las áreas patológicas de tau se identifican con más claridad y son más extensas que las de hipometabolismo (Figura 3). La PET de tau muestra la densidad y la distribución de los ovillos neurofibrilares tau en pacientes con deterioro cognitivo debido a EA (7). La PET de evaluación del depósito de tau ofrece ventajas respecto al PET-FDG ya que tiene una excelente correlación con el fenotipo clínico, se produce con anterioridad a los cambios neurodegenerativos y no está influenciado por los niveles de glucemia y comorbilidades. Por tanto, la PET de tau puede ser una herramienta fundamental para establecer el diagnóstico diferencial con mayor precisión y en estadios más tempranos.

El pasado mayo, la Food and Drug Adminsitration de EEUU aprobó el uso clínico un biomarcador de PET-Tau (Flortaucipir, Tauvid®). Es un gran paso adelante en el desarrollo de biomarcadores que ayuden al clínico a realizar un diagnóstico preciso en casos complejos que faciliten la selección de pacientes para el desarrollo de nuevas líneas terapéuticas.

Conclusiones

- Los pacientes preseniles con deterioro cognitivo y comorbilidades suponen un reto para establecer el diagnóstico clínico etiológico.
- En ausencia de tratamientos curativos, la derivación de los pacientes a ensayos clínicos supone una alternativa terapéutica en pacientes con sospecha de enfermedad de Alzheimer.
- Los biomarcadores de neuroimagen actuales facilitan la caracterización del diagnóstico etiológico de forma temprana y precisa, fundamental para seleccionar a los pacientes que puedan beneficiarse de tratamientos en investigación específicos.
- El desarrollo de biomarcadores de imagen tau ofrecen ventajas sobre los biomarcadores de neurodegeneración y pueden facilitar el diagnóstico diferencial entre las entidades neurodegenerativas que cursan con demencia.

Bibliografía

1. *Mora Simón S, García García R, Perea Bartolomé MV, Ladera Fernández V, Unzueta Arce J, Patino Alonso MC, et al. Deterioro cognitivo leve: detección temprana y nuevas perspectivas. Rev Neurol. 2012.*
2. *Dubois B, Feldman HH, Jacova C, Hampel H, Molinuevo JL, Blennow K, et al. Advancing research diagnostic criteria for Alzheimer's disease: The IWG-2 criteria. Vol. 13, The Lancet Neurology. 2014. p. 614–29.*
3. *Albert MS, DeKosky ST, Dickson D, Dubois B, Feldman HH, Fox NC, et al. The diagnosis of mild cognitive impairment due to Alzheimer's disease: Recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. Alzheimer's Dement. 2011.*
4. *Clark CM, Pontecorvo MJ, Beach TG, Bedell BJ, Coleman RE, Doraiswamy PM, et al. Cerebral PET with florbetapir compared with neuropathology at autopsy for detection of neuritic amyloid-β plaques: A prospective cohort study. Lancet Neurol. 2012.*
5. *Chételat G, Arbizu J, Barthel H, Garibotto V, Law I, Morbelli S, et al. Amyloid-PET and 18F-FDG-PET in the diagnostic investigation of Alzheimer's disease and other dementias. Lancet Neurol [Internet]. 2020 Nov;19(11):951–62. Available from: https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1474442220303148*
6. *Guillén EF, Rosales JJ, Lisei D, Grisanti F, Riverol M, Arbizu J. Current role of 18F-FDG-PET in the differential diagnosis of the main forms of dementia. Clin Transl Imaging [Internet]. 2020;8(3):127–40. Available from: https://doi.org/10.1007/s40336-020-00366-0*
7. *Barthel H. First Tau PET Tracer Approved: Toward Accurate In Vivo Diagnosis of Alzheimer Disease. Journal of nuclear medicine : official publication, Society of Nuclear Medicine. 2020.*

Figura 1.
PET/CT con 18F-FDG. A. Serie axial secuencial que muestran hipometabolismo de la región parieto-temporal bilateral de predominio izquierdo y de la región lateral de la corteza occipital bilateral. B. Comparación con la base de normalidad en proyecciones de superficie (3D-SSP). En color azul se observan las áreas con disminución estadísticamente significativa.

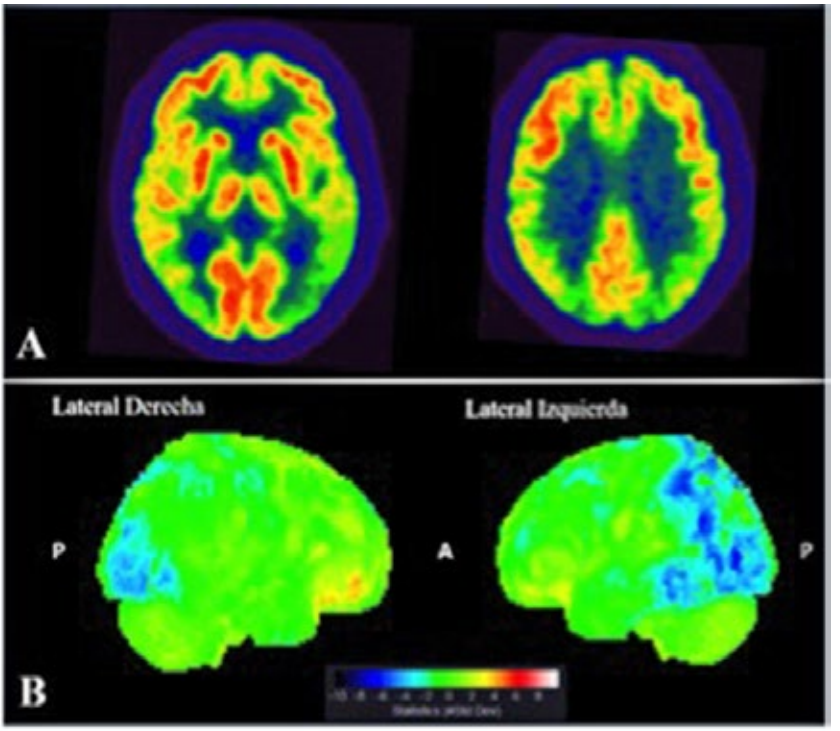


Figura 2.
PET/CT 18F-Florbetaben (amiloide). A. Cortes axiales indicando un aumento de β-amiloide cortical cerebral. B. Comparación con la base de normalidad en proyecciones de superficie (3D-SSP). En rojo se muestran las áreas corticales con aumento significativo de β-amiloide.

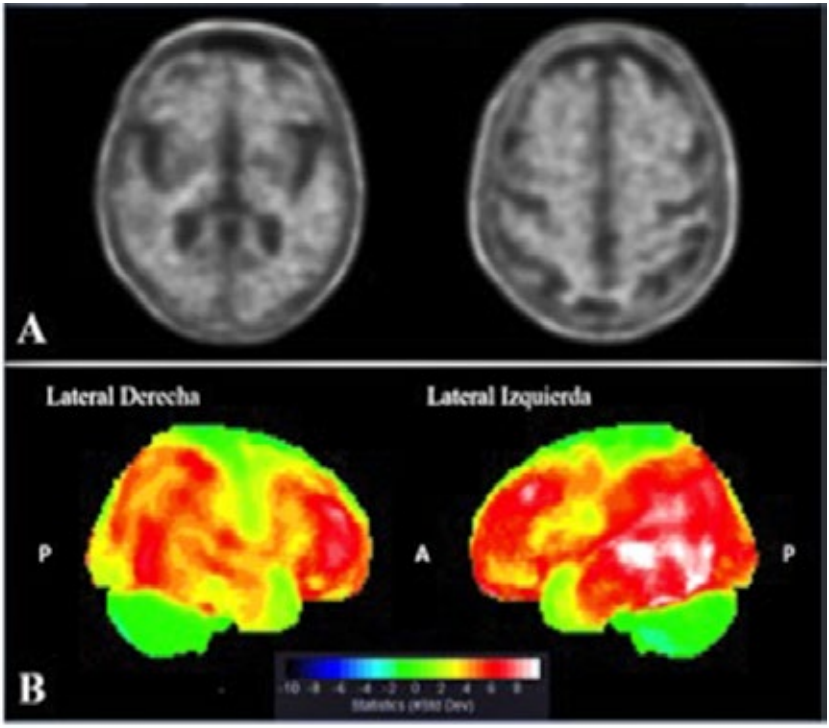


Figura 3.
Biomarcadores de PET Cerebral. A. PET/CT 18F-Florbetaben (amiloide), aumento de placas neuríticas de β-amiloide corticales cerebrales que no se correlacionan con los otros biomarcadores. B. 18F-FDG hipometabolismo de la región parieto-temporal bilateral de predominio izquierdo y de la región lateral de la corteza occipital bilateral. C. 18F-Tau depósito de ovillos neurofibrilares de tau, en las mismas zonas donde se observa el hipometabolismo por FDG (flechas).

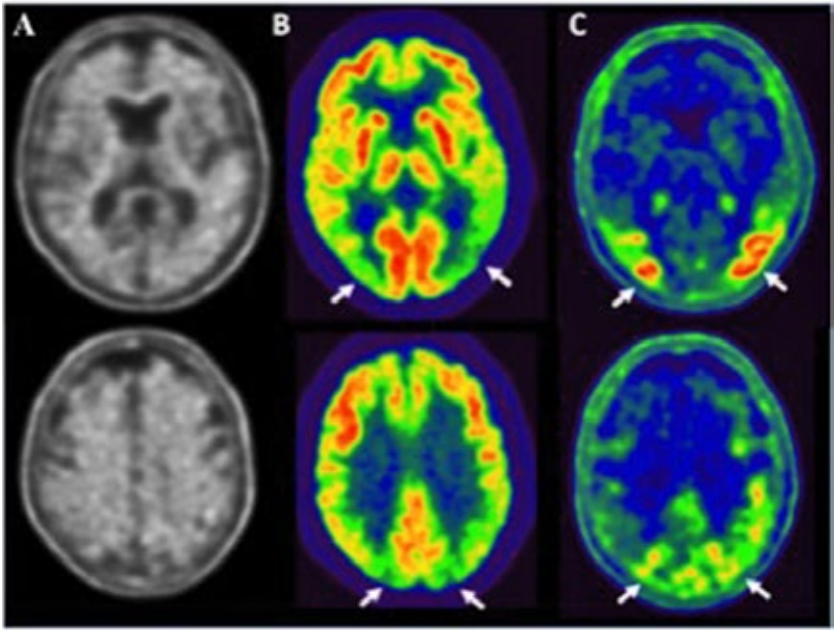


Tabla 1.
Criterios para el diagnóstico de deterioro cognitivo leve que incorporan biomarcadores (3).

Categoría de diagnóstico	**Probabilidad del biomarcador en la etiología de la EA**	**β-amiloide (PET o LCR)**	**Lesión neuronal (Tau, FDG, sMRI)**
DCL: Criterios clínicos básicos	Poco informativo	Indeterminado y/o no probado	Indeterminado y/o no probado
DCL debido a EA: probabilidad intermedia	Intermedio	Positivo	No probado
DCL debido a EA: alta probabilidad	Alto	Positivo	Positivo
DCL: poco probable debido a la EA	Bajo	Negativo	Negativo

Abreviaturas: DCL, deterioro cognitivo leve; EA, enfermedad de Alzheimer; PET, tomografía por emisión de positrones; LCR, líquido cefalorraquídeo; FDG, Fluordesoxyglucosa; sRM, Resonancia Magnética estructural.

VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Póster
Seleccionado

REHABILITACIÓN DE LA SONRISA MEDIANTE COMBINACIÓN DE TÉCNICAS ESTÁTICAS Y DINÁMICAS. MANEJO POSTQUIRÚRGICO DE NEUROMA Y SÍNDROME DE FREY ATÍPICO.

Autor:

Carlos Bérniz Laborda.

Especialidad:

Cirugía Plástica, Estética y Reparadora.

Centro de trabajo:

Clínica Universidad de Navarra.

Autores colaboradores:

Estiragué Cerdá M, Ros Magallón A,
Vicente Ruiz M, Henares Chavarino A.

Resumen

Paciente varón de 42 años con una parálisis facial izquierda completa tras la resección de un neurinoma del nervio facial. Para el tratamiento en este caso se combinó de manera innovadora una técnica dinámica para la rehabilitación de la sonrisa (transferencia de nervio masetérico a nervio facial) y una técnica estática para la simetría en reposo (suspensión tendinosa mediante un injerto de fascia lata). A pesar de la buena evolución y la adecuada simetría conseguida, un año después presenta un neuroma doloroso y un síndrome de Frey de presentación atípica por su localización. El neuroma se manejó mediante la resección y la reinervación muscular dirigida del cabo distal del nervio afecto y el síndrome de Frey mediante el empleo de toxina botulínica, sin comprometer la reinervación conseguida mediante la transferencia nerviosa para la parálisis facial.

Palabras clave

Parálisis facial, síndrome de Frey, transferencia nerviosa, neuroma.

Caso Clínico

Paciente varón de 42 años de edad que acude a consulta de Neurocirugía, en noviembre de 2018, tras un año de evolución de progresiva disartria y blefarospasmo, que afecta al ojo izquierdo con dificultad para el cierre. Inicialmente se diagnosticó como una parálisis facial idiopática. Ante el progresivo empeoramiento, se realiza una resonancia magnética, en septiembre de 2018, donde se objetiva una lesión en el nervio facial izquierdo a nivel del ganglio geniculado sugestiva de neurinoma. En ese momento, el paciente no refiere otra sintomatología compatible con afectación del nervio facial a un nivel tan proximal como hiperacusia, ageusia o sequedad bucal.

Dado el grado de parálisis que presenta el paciente, Neurocirugía decide extirpación completa de la lesión junto con ORL, en diciembre de 2018, mediante abordaje subtemporal y reconstrucción primaria con injerto de nervio auricular y colocación de una pesa de oro sobre la placa tarsal en párpado superior y cantopexia por parte de Cirugía Plástica.

En junio de 2019 se objetiva persistencia de parálisis facial izquierda completa con ausencia de mejoría, por lo que se programa cirugía para la rehabilitación de la sonrisa. En este caso, dado el tiempo transcurrido desde el inicio de la parálisis, se opta por la transferencia masetérico-facial, técnica que consigue reinervar la musculatura facial a partir de un nervio donante cuyo sacrificio no aporta morbilidad. Dada la morfología y características del paciente, se decide combinar este procedimiento con una técnica estática para conseguir una mejor simetría. En el mismo tiempo quirúrgico, se emplean injertos tendinosos de fascia lata para recrear el surco nasogeniano y conseguir una adecuada simetría facial en reposo.

Más de un año después, el paciente presenta buena evolución, simétrica en reposo y con un adecuado arrastre comisural. Presenta, no obstante, un bultoma en región cervical coincidiendo con la cicatriz de la primera cirugía para la obtención del injerto de nervio auricular. La lesión presenta un tamaño aproximado de 1x2 cm, blanda y muy dolorosa a la palpación, refiriendo el paciente una sensación eléctrica que se irradia desde el cuello hasta la hemicara izquierda y cuero cabelludo. Asimismo, nos comenta que con la masticación desencadena una secreción lateral a la comisura izquierda que le obliga a secarse continuamente durante las comidas. Esto último se identifica como un síndrome de Frey, una reinervación aberrante de la región hemifacial del lado intervenido a través de fibras del nervio auriculotemporal, que hace que el estímulo masticatorio desencadene una respuesta de sudoración en dicha zona.

Se programa resección bajo anestesia local de la lesión cervical que resulta ser un neuroma en el cabo seccionado del injerto de nervio auricular, se diseca proximalmente el nervio y se traspone al músculo esternocleidomastoideo para prevenir la recidiva. Para el síndrome de Frey, de presentación atípica por la localización, se procede a la infiltración superficial de toxina botulínica para evitar la sudoración, refiriendo el paciente la desaparición total transcurridos 3 días desde la administración.

Discusión

Dentro de la parálisis facial distinguimos entre dos tipos básicos de acuerdo con su presentación: parálisis faciales incompletas, en las que el aspecto de rostro es simétrico en reposo y la parálisis se hace evidente al intentar sonreir; y parálisis faciales completas, en las que el defecto es evidente incluso en reposo. Las parálisis faciales incompletas resultan del daño parcial del séptimo par craneal o del daño completo de este nervio seguido por un crecimiento axonal incompleto espontáneo o por una inervación aberrante de la musculatura facial, siendo la causa más común la parálisis idiopática de Bell. En el caso de las parálisis faciales completas, habitualmente hay un daño total del nervio -como en el caso presentado- por una resección tumoral que obliga a seccionarlo completamente. En cualquiera de los casos, la parálisis produce unas secuelas poco deseadas ya que repercute negativamente en el desarrollo psicosocial y las relaciones interpersonales.

El objetivo de tratamiento en las parálisis faciales debe lograr las "3S", como ha descrito la literatura anglosajona: Simetría, Sincronía y Espontaneidad (Spontaneity del inglés) en la sonrisa reconstruida. Algunas técnicas descritas incluyen la transferencia nerviosa del nervio hipogloso al nervio facial mediante injertos nerviosos, el autotransplante muscular y la transposición del músculo temporal, aunque presentan numerosos inconvenientes y son poco utilizadas en la actualidad. El injerto facial cruzado (IFC) también ha sido descrito para este tipo de parálisis facial con buenos resultados, aunque en algunos casos ofrecen un arrastre de la comisura bucal insuficiente, quedando cierto grado de asimetría. Esta técnica se debe realizar en dos tiempos quirúrgicos y precisa de un injerto de nervio sural para realizar un by-pass del nervio facial del lado sano hacia el del lado paralizado. Una alternativa a esta técnica es la transferencia masetérico facial (TMF), que ofrece un arrastre comisural adecuado en un solo tiempo quirúrgico y sin el uso de injertos nerviosos, ya que utiliza como fuente

axonal el nervio masetérico (rama del nervio trigémino) del lado paralizado. A través de una incision preauricular en el lado paralizado se levanta un colgajo por encima del SMAS (Superficial Muscular Aponeurotic System) hasta el margen anterior de la parótida. Desde este punto, el tronco zigomatico-facial del nervio con sus divisiones puede disecarse distalmente. El nervio masetérico se diseca a través de las fibras del músculo en una localización constante 4 cm anterior al trago auricular, 1 cm bajo el arco zigomático y aproximadamente 1,5 cm de profundidad, donde se encuentra en la superficie profunda del músculo masetérico. Una vez cortado y traspuesto superficialmente se sutura de manera termino-terminal al cabo receptor del nervio facial con una sutura epineural de 10-0 (Figura 1).

Respecto a las otras fuentes de reinervación, el nervio masetérico ofrece varias ventajas: su anatomía consistente, su mínima morbilidad, implicar un único tiempo quirúrgico relativamente simple y su alta carga axonal comparada con otras opciones como el injerto facial cruzado (1,2). Gracias a esto, permite obtener excelentes resultados tanto en parálisis completas como incompletas (3,4). En las parálisis faciales completas, la simetría del rostro debe ser restaurada tanto en dinámico como en estático. En la mayoría de los casos, el nervio masetérico aporta suficiente tono muscular como para mantener la simetría en reposo. No obstante, de manera recurrente observamos como en algunos casos, a pesar de conseguir un buen arrastre, la asimetría en reposo persistía (5). Esto ocurría más frecuentemente en varones con rostros "pesados" y una asimetría preoperatoria severa caracterizada por un surco nasolabial ausente, un "filtrum" muy desviado y una importante caída de la comisura bucal.

Esta es la primera vez que se combinan técnicas estáticas y dinámicas para el tratamiento de parálisis de corta evolución. Previamente, en la literatura se había descrito la combinación de injertos tendinosos con transferencias de músculo gracilis para parálisis de larga evolución en las que la musculatura facial está atrofiada y debe aportarse desde otra parte del cuerpo (6). En este caso el escenario es completamente diferente, pues la trasposición nerviosa no añade ningún punto de soporte para los tejidos faciales, como sí hace el músculo gracilis. Consideramos que, en determinados pacientes con las características descritas anteriormente, combinar la rehabilitación dinámica con un procedimiento de suspensión mejora enormemente el resultado final (7).

La suspensión tendinosa se realiza tras la coaptación nerviosa y, además de la fascia lata, puede emplearse tendón palmar largo o delgado plantar, músculos que están ausentes en cierto porcentaje de la población y cuyo

uso para injerto no genera morbilidad alguna ni añade tiempo quirúrgico, pues puede realizarse de manera simultánea. A través de una incisión en el surco nasolabial de lado paralizado, el injerto tendinoso es tunelizado desde el nivel del modiolo hasta aproximadamente 2 cm sobre el borde superior del orbicular de la boca, recreando la anatomía del surco. La incisión adicional que requiere deja una cicatriz prácticamente inapreciable que, de hecho, ayuda a recrear el surco nasolabial. El otro cabo se tensa hacia la eminencia malar, donde se fija a nivel del origen del músculo zigomático mayor. En esa posición encontramos un espacio "libre" sobre el hueso y esa dirección consigue el vector más adecuado para recrear el surco (Figura 2). Esta dirección más vertical ayuda a devolver las estructuras desviadas a la línea media y, aun así, permitir el arrastre comisural con la contracción de la musculatura (Figura 3).

Respecto a las dos secuelas que presenta este paciente, el síndrome de Frey es un fenómeno postoperatorio clásicamente asociado a aquellas cirugías que afecten a las glándulas salivares (principalmente la glándula parótida) y menos frecuentemente en disecciones cervicales. Clínicamente se caracteriza por la sudoración y enrojecimiento asociados a la masticación o salivación. Por su relación con la cirugía de parótida, habitualmente afecta a la región preauricular. El mecanismo que subyace es una reinervación aberrante desde neuronas parasimpáticas posganglionares a las glándulas sudoríparas y vasos sanguíneos de la piel denervados por el trauma previo. De este modo, la respuesta simpática de sudoración y enrojecimiento fisiológica pasa a ser controlada de manera aberrante por fibras nerviosas parasimpáticas, que liberan acetilcolina en respuesta al estímulo masticatorio. Además de la sudoración y el enrojecimiento, puede aparecer prurito y dolor neuropático y, aunque en la mayoría de casos estos síntomas son leves, pueden condicionar una gran ansiedad y evitación social (8).

Lo atípico en este caso es la localización, pues la sudoración y enrojecimiento quedaban limitados a un área muy concreta ligeramente posterior al surco nasogeniano, estando la causa probablemente relacionada con el traumatismo quirúrgico. Para el manejo de estos síntomas el primer escalón es el empleo de antitranspirantes tópicos, siendo la toxina botulínica con diferencia el más usado, mediante la inyección intradérmica. A pesar de conseguir controlar los síntomas y mejorar la calidad de vida por la respuesta antigénica que se produce frente a la toxina, la recurrencia es la norma, por lo que hasta un 27 y 92 % de pacientes requieren nuevas inyecciones transcurridos 1 y 3 años, respectivamente. El manejo quirúrgico de este tipo de patología queda relegado a casos refractarios, pues se basa

en la sección del nervio auriculotemporal o en la interposición de colgajos de fascia temporal y musculares a partir del esternocleidomastoideo, de tal modo que estas estructuras se interpongan entre las fibras aberrantes y la piel. La infiltración de toxina botulínica debería ser el tratamiento de elección, con la precaución de infiltrar meticulosamente y limitado al plano dérmico para evitar afectar la reinervación facial en casos de parálisis.

Por último, el desarrollo de neuromas dolorosos secundarios a amputaciones o zonas donantes de injertos nerviosos, como en este caso, es una complicación relativamente común. No obstante, tiene una repercusión funcional y en cuanto a calidad de vida que puede llegar a ser muy limitante. Para el tratamiento de estas lesiones se han propuesto numerosas técnicas; la más inmediata, la sección del neuroma, se acompaña inevitablemente de la recidiva de éste al continuar el crecimiento axonal. Una de las técnicas más sencillas es la de buscar un nervio adyacente sacrificable y coaptarlo con el del neuroma tras la resección. Igualmente, cabe la posibilidad de que los axones continúen su crecimiento desde ambos nervios y se externalicen a través de la unión, recidivando el neuroma. Por este motivo, en este paciente, llevamos a cabo una técnica de tipo reinervación muscular dirigida, que consiste en seleccionar un nervio de un músculo próximo al neuroma y que sea prescindible sin comprometer la inervación y coaptar el nervio sensitivo del neuroma a este. Mediante este procedimiento, el porcentaje de "escape" neuronal es mínimo, así como la recidiva, pues el nervio que contenía el neuroma recibe un "target" para la reinervación en forma de miofibras denervadas con una mínima o nula morbilidad. Además, este procedimiento tiene aplicaciones en el uso de prótesis en pacientes amputados (como originalmente se describieron estas técnicas), transfiriendo nervios a músculos que no desempeñan una función para que las lecturas electromiográficas de esa reinervación permitan operar y controlar las prótesis colocadas posteriormente (9).

Conclusión

La combinación de una suspensión tendinosa con la transferencia de nervio masetérico a nervio facial para una rehabilitación total de la sonrisa, consigue un buen resultado estético y funcional en parálisis de corta evolución para pacientes con una severa asimetría preoperatoria y gran ptosis de los tejidos blandos de la cara. Otras complicaciones relativamente frecuentes en este tipo de pacientes, deben ser siempre valoradas y previstas, pues a pesar de no tener una repercusión funcional tan grave como la propia parálisis, pueden suponer una importante causa de morbilidad y una gran limitación funcional que impida recuperar una adecuada calidad de vida.

Mejorar el estado de estos pacientes para que puedan llevar una vida y una interacción social normales debe ser siempre el objetivo principal del cirujano. La existencia de diversas técnicas para tratarlas, junto con la falta de especialización en este área y la ausencia de algoritmos basados en la evidencia clínica, hace que en ocasiones este tipo de pacientes no reciba un tratamiento estándar adecuadamente protocolizado, obligándoles a someterse a procedimientos experimentales sin garantías.

Bibliografía

1 *Borschel GH, Kawamura DH, Kasukurthi R, Hunter DA, Zuker RM, Woo AS. The motor nerve to the masseter muscle: an anatomic and histomorphometric study to facilitate its use in facial reanimation. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2012; 65(3):363–366.*

2 *Coombs CJ, Ek EW, Wu T, Cleland H, Leung MK. Masseteric-facial nerve coaptation--an alternative technique for facial nerve reinnervation. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2009; 62(12):1580–1588.*

3 *Hontanilla B, Marre D. Masseteric-facial nerve transposition for reanimation of the smile in incomplete facial paralysis. Br J Oral Maxillofac Surg. 2015; 53(10):943–948.*

4 *Hontanilla B, Olivas J, Cabello Á, Marré D. Cross-Face Nerve Grafting versus Masseteric-to-Facial Nerve Transposition for Reanimation of Incomplete Facial Paralysis: A Comparative Study Using the FACIAL CLIMA Evaluating System. Plast Reconstr Surg. 2018; 142(2):179e–191e.*

5 *Chen G, Wang W, Wang W, Ding W, Yang X. Symmetry Restoration at Rest after Masseter-to-Facial Nerve Transfer: Is It as Efficient as Smile Reanimation?. Plast Reconstr Surg. 2017; 140(4):793–801.*

6 *Kiefer J, Braig D, Thiele JR, Bannasch H, Stark GB, Eisenhardt SU. Comparison of symmetry after smile reconstruction for flaccid facial paralysis with combined fascia lata grafts and functional gracilis transfer for static suspension or gracilis transfer alone. Microsurgery. 2018; 38(6):634–642.*

7 *Yoleri L, Güngör M, Usluer A, Celik D. Tension adjusted multivectorial static suspension with plantaris tendon in facial paralysis. J Craniofac Surg. 2013; 24(3):896–899.*

8 *Motz KM, Kim YJ. Auriculotemporal Syndrome (Frey Syndrome). Otolaryngol Clin North Am. 2016 Apr; 49(2):501-9.*

9 *Ives GC, Kung TA, Nghiem BT, Ursu DC, Brown DL, Cederna PS, Kemp SWP. Current State of the Surgical Treatment of Terminal Neuromas. Neurosurgery. 2018 Sep 1; 83(3):354-364.*

Figura 1.
Visión intraoperatoria del nervio masetérico y la rama zigomaticofacial del nervio facial. Se aprecia la relación de estas estructuras con el arco zigomático y la glándula parótida.

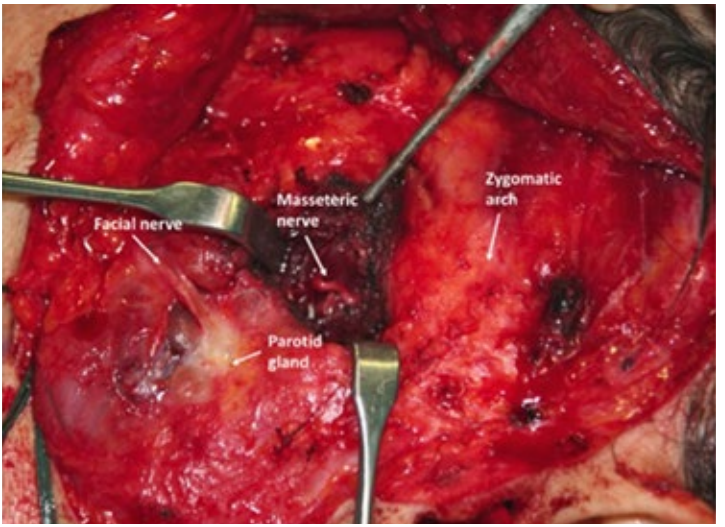


Figura 2.
Visión intraoperatoria del punto de anclaje para el tendón a nivel de la eminencia malar lateral al origen del músculo zigomático mayor.

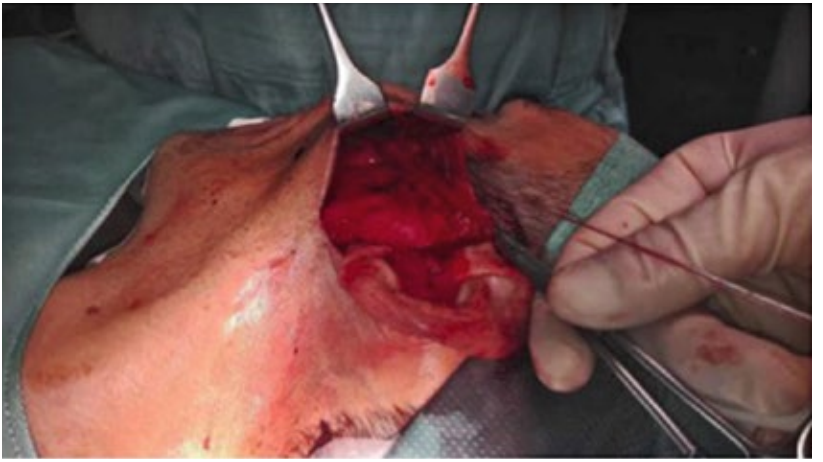
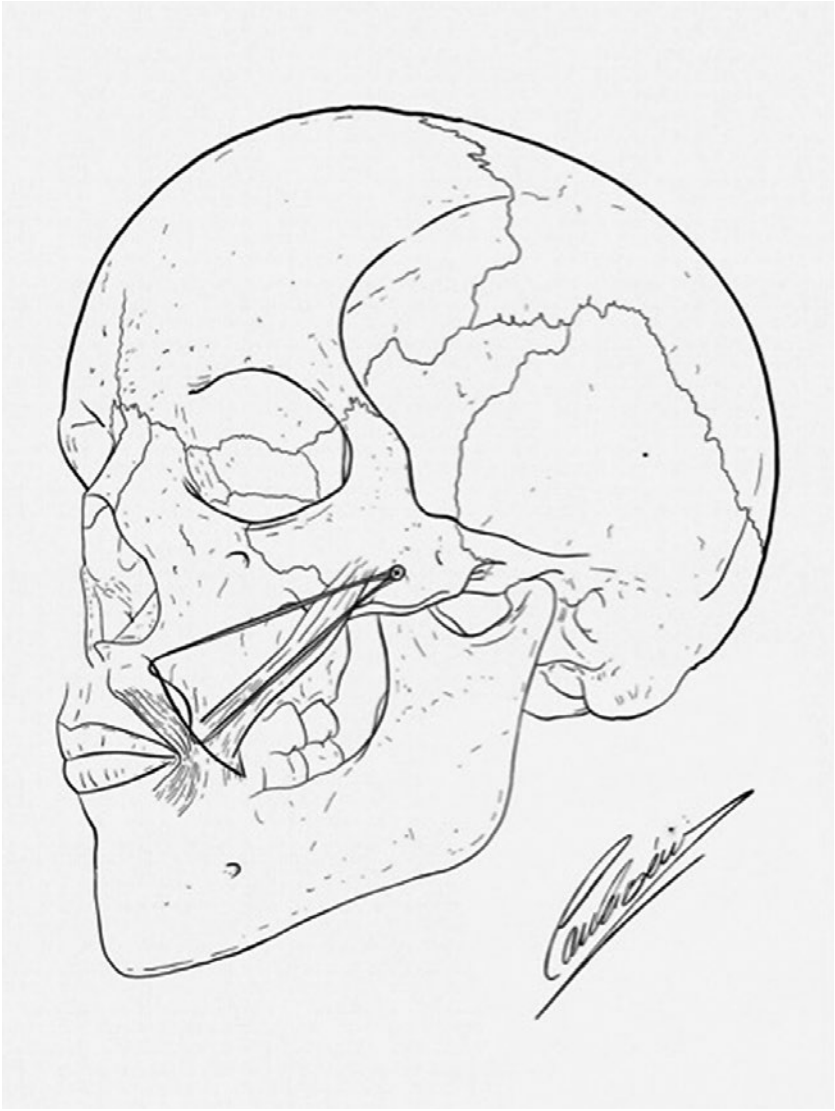


Figura 3.
Dibujo esquemático que ilustra la correcta posición del tendón. El "loop" se distribuye en las regiones media y superior del pliegue nasolabial. El otro cabo se ancla a la eminencia malar lateral al origen del músculo zigomático mayor.



VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Póster
Seleccionado

NO ES UN ICTUS, ¿Y AHORA QUÉ HACEMOS?

Autor: **Jon Corroza Laviñeta.**

Especialidad: Neurología.

Centro de trabajo: Complejo Hospitalario de Navarra.

Autora colaboradora: Ostolaza Ibáñez A. (Supervisora clínica).

Resumen

A pesar de que gran de parte de las urgencias neurológicas tienen un origen vascular isquémico o hemorrágico, el manejo de la focalidad neurológica aguda en Urgencias puede suponer un reto diagnóstico. Esto es especialmente relevante en pacientes jóvenes que pueden presentar patologías que simulan un ictus (ictus-mimic).

Exponemos el caso de una mujer joven con diabetes-mellitus tipo 1 complicada, que acudió al Servicio de Urgencias con disminución del nivel de consciencia, afasia, hipertensión arterial refractaria y alteraciones metabólicas. Durante el proceso diagnóstico se descartaron las etiologías más frecuentes de focalidad neurológica aguda.

A pesar del tratamiento intensivo de las alteraciones hemodinámicas y metabólicas, no se objetivó una mejoría neurológica. El estudio neurosonológico identificó la presencia de una vasoconstricción cerebral multifocal que orientó hacia un síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (RCVS). Finalmente, la administración de nimodipino condujo a la paciente hacia una mejoría clínica progresiva hasta la resolución del cuadro.

Palabras clave

Ictus-mimic, vasoconstricción cerebral, nimodipino.

Caso Clínico

Antecedentes personales:

Mujer de 37 años con los siguientes antecedentes personales:

- Diabetes mellitus tipo 1, diagnosticada a los 7 años de edad (mal control metabólico crónico con múltiples complicaciones).
- Enfermedad renal crónica estadio V secundaria a nefropatía diabética (en programa de diálisis peritoneal desde el enero de 2020).
- Hipertensión arterial con buen control farmacológico.
- Cardiopatía hipertensiva.
- Retinopatía diabética panfotocoagulada.
- Tuberculosis pulmonar a los 21 años.
- Neumonía de lóbulo medio en 2010.

Tratamiento habitual:

Tresiba 100u/ml: 0-0-21, Novorapid flexpen 100u/ml: 5-6-7, Ramipril 5 mg: 1-0-0,Timolol + Latanoprost 5mg/5omcg/ml: 1gota por la noche, Artedil 10 mg: 1-0-1 (aumentada dosis), Paracetamol 1g: si precisa por dolor, Aranesp 40 mcg: 1 inyectable cada 7 días, Ferinjet 500mg, Renagel 800 mg: 1-1-1.

Historia actual

La paciente es trasladada al Servicio de Urgencias del Complejo Hospitalario de Navarra, tras sufrir un episodio de pérdida de consciencia de unos 4 minutos de duración en su domicilio. A su llegada a Urgencias, la paciente presenta un nivel de consciencia fluctuante, con tendencia a la somnolencia y un lenguaje incoherente. Se activa el Código Ictus y es valorada por el Servicio de Neurología inmediatamente.

Exploración física:

TA 233/120 mmHg, FC 100 lpm, T° 36,4°, Sat 96% con FiO_2 de 21%,19 rpm. AC: Rítmica sin ruidos patológicos. AP: Sin alteraciones significativas. Buenacoloración de piel y mucosas. Abdomen blando y depresible. Pulsos periféricos presentes y simétricos.

Exploración neurológica:

Poco colaboradora, nivel de consciencia fluctuante con leve tendencia a la somnolencia, inatenta. Obedece únicamente una orden sencilla. Lenguaje poco fluente con emisión de palabras sin coherencia. Hemianopsia

homónima derecha en la campimetría visual por confrontación. Movimientos oculares externos normales, pupilas isocóricas y normorreactivas. Resto de pares craneales normales. Balance motor: extremidad superior derecha a 4/5, resto normal. Sensibilidad aparentemente conservada. NIHSS 8 puntos.

Pruebas complementarias urgentes

- Analítica sanguínea:
  - Hemograma: sin alteraciones significativas.
  - Coagulación: sin alteraciones significativas.
  - Bioquímica: glucosa 961 mg/dl, urea 117 mg/dl, creatinina 8,07 mg/dl (previa 7.29 mg/dl), sodio 130, potasio 4.7, PCR 4.
  - Gasometría venosa: PH 7.33, CO_2 47mmHg, Lactato 1,22 mmol/L. Cetonemia:0,8.
- TAC craneal: no se objetivan alteraciones tomodensitométricas encefálicas.Estructuras de línea media centradas. Sistema ventricular no dilatado. Cisternas basales libres y simétricas. No sangrado intra ni extraaxial, ni signos de isquemia.
- Estudio Doppler: dentro del rango de la normalidad.
  - Carotídeo continuo: sin alteraciones significativas.
  - Transcraneal: velocidades en ambas arterias cerebrales medias (ACM) dentro del rango de la normalidad. Se aprecia aumento del índice de pulsatilidad en ACM izquierda, sin objetivarse aumento de velocidades.

Dado que no se objetiva de oclusión vascular de gran vaso y la hipertensión arterial refractaria que presenta la paciente, se desestima tratamiento trombolítico endovenoso y/o tratamiento endovascular y la paciente ingresa en el Servicio de Observación. Se inicia una perfusión de insulina a 6 UI/h con normalización progresiva de la glucemia en las siguientes hasta alcanzar rango adecuado. Se administra, a su vez, una perfusión continua de labetalol endovenoso con el objetivo de disminuir las cifras de tensión arterial hasta niveles en torno a 150/80 mmHg.

Evolución

Durante las primeras 24 horas, la paciente presenta una mejoría a nivel hemodinámico y metabólica; sin embargo, permanece en la misma situación neurológica. Además, destaca la aparición puntual de un pico febril

de hasta 38º C por lo que se realiza estudio del líquido cefalorraquídeo y peritoneal, ambos sin alteraciones significativas en la bioquímica y sin aislar ningún microorganismo en el estudio microbiológico.

Ante la sospecha de una crisis epiléptica con parálisis de Todd prolongada, encefalopatía metabólica y/o hipertensiva, se solicita un electroencefalograma y una resonancia magnética craneal.

- EEG: trazado de vigilia agitada. Actividad posterior lentificada de 5 Hz de frecuencia y 30 µV de amplitud. Durante todo el trazado se observan ondas trifásicas, de predominio de amplitud en región frontal y decalaje anteroposterior.
- RMN: parénquima cerebral de morfología e intensidad de señal normales. Sistema ventricular no dilatado.

En las siguientes 24-48 horas, la paciente presenta mejoría del nivel de consciencia, sin otros cambios en la exploración neurológica y continúa con una afasia moderada-grave de características mixtas. Las glucemias se encuentran en rango y el control de la tensión arterial es dificultoso a pesar de tratamiento farmacológico intensivo. Se decide trasladar a la paciente a la Unidad de Ictus y repetir el estudio neurosonológico en el que se objetiva una aceleración focal a nivel M1 de arterial cerebral media (ACM) y P1 de arteria cerebral posterior (ACP) izquierdas (Figura 1).

- Doppler transcraneal: en ACM segmento M1 izquierda, se objetiva una velocidad pico sistólico (VPS) de 250 cm/s y una velocidad diastólica final (VDF) de 130 cm/s (valores normales de VPS en torno a 60-150 cm/s y VDF 25-75 cm/s). En ACP segmento P1 proximal izquierda, se obtiene una VPS de 160 cm/s y una VDF de 90 cm/s (valores normales de VPS 30-100 cm/s y VDF 10-50 cm/s). En el resto de arterias cerebrales intra y extracraneales se observan parámetros velocimétricos normales.

Con los datos obtenidos y ante la sospecha de un síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (RCVS), se inicia tratamiento con nimodipino oral a dosis de 30 mg/8 horas.

En las siguientes horas la paciente comienza a mejorar desde el punto de vista neurológico, recuperando de forma progresiva el lenguaje. Además, en los estudios Doppler de control se objetiva una mejoría de los parámetros neurosonológicos (Figuras 2 y 3).

A pesar de la mejoría clínica, la paciente precisa ingreso en el Servicio de Medicina Intensiva durante 48 horas para el control de tensión arterial. Finalmente, se consigue un buen control de la misma tras un tratamiento

farmacológico intensivo. Posteriormente, se realiza un último control neurosonológico con resultado normal y una nueva RM craneal con estudio vascular en la que se descartan otras alteraciones asociadas (Figura 4).

Discusión

Nos encontramos ante una paciente joven con síntomas neurológicos focales de inicio brusco que plantea un diagnóstico diferencial amplio. El estudio radiológico y neurosonológico, realizado en Urgencias, descartó una oclusión vascular aguda o una hemorragia intracraneal. Además, el electroencefalograma no mostró actividad epileptiforme y la presencia de ondas trifásicas orientó hacia un proceso encefalopático.

La estabilización hemodinámica y metabólica de la paciente no se tradujo en una mejoría neurológica significativa, por lo que se consideraron otras opciones diagnósticas y se amplió el estudio etiológico. Finalmente, el hallazgo de una vasoconstricción cerebral multifocal, identificada en un nuevo Doppler transcraneal, dirigió el diagnóstico hacia un síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (RCVS) como entidad más probable.

El RCVS es un trastorno que se caracteriza por una vasoconstricción segmentaria y multifocal de las arterias cerebrales, presentándose clínicamente con una cefalea intensa y síntomas neurológicos focales asociados (1). Este síndrome puede asociarse a diversas condiciones, tales como el embarazo y el puerperio, la exposición a fármacos vasoactivos, alteraciones iónicas, traumatismos craneoencefálicos o cefaleas primarias, entre otras. Se trata de una patología grave que afecta predominantemente a mujeres jóvenes, con una edad media en torno a 42 años (2).

Se han propuesto varios mecanismos fisiopatológicos responsables de este síndrome. Sin embargo, la patogenia sigue siendo desconocida. Probablemente, la disfunción transitoria de autorregulación vascular cerebral y una ruptura de la barrera hematoencefálica juegan un papel fundamental (3).

El diagnóstico puede verse obstaculizado por la naturaleza dinámica de las características clínico-radiológicas y es por ello que, a menudo, supone un reto (4).

El hecho de que nuestra paciente presente una encefalopatía asociada a una crisis hipertensiva aguda obliga a descartar una encefalopatía posterior reversible (PRESS).

Esta entidad comparte mecanismos fisiopatológicos con el RCVS. Algunos autores señalan ambas entidades como un continuo y pueden solaparse en un mismo paciente (5). Sin embargo, el PRESS se caracteriza

radiológicamente por presentar un edema vasogénico significativo a nivel parietooccipital bilateral y simétrico, no presente en nuestra paciente. Además, el hallazgo de una estenosis focal significativa en más de una arteria cerebral sugiere un RCVS.

Es importante realizar un diagnóstico diferencial con la vasculitis primaria del sistema nervioso central, estenosis intracraneales de arterias cerebrales o hemorragia subaracnoidea. El hecho de que la RM craneal y el estudio del polígono de Willis no mostraran alteraciones descartó estas posibilidades diagnósticas.

En el RCVS, tanto el análisis del líquido cefalorraquídeo como los hallazgos de la RM craneal suelen ser normales. El Doppler transcraneal es una herramienta útil en el diagnóstico y seguimiento terapéutico, por ser una prueba no invasiva, de fácil acceso y con buena sensibilidad. En ella, puede objetivarse una aceleración focal en una o más arterias cerebrales (6). Tal y como hemos comentado con anterioridad, la presencia de vasoconstricción cerebral a menudo es dinámica. Esto explicaría que en el Doppler inicial realizado en Urgencias no se objetivaran alteraciones velocimétricas. Sin embargo, en el estudio neurosonológico realizado a las 72 horas se constata la presencia de un claro patrón de vasoconstricción.

El tratamiento de elección en la RCVS es el nimodipino y, aunque su eficacia no está bien establecida, estudios prospectivos sugieren que podría acortar el tiempo de evolución de la enfermedad (7). En nuestra paciente, la administración de oral de nimodipino se tradujo en una mejoría clínica y neurosonológica significativa.

El pronóstico de esta entidad suele ser benigno y se caracteriza por su reversibilidad. Se estima que entre el 78-90% de los pacientes presentan una recuperación completa. Sin embargo, en algunos casos (principalmente en el posparto y embarazo) el curso clínico puede complicarse. Entre las complicaciones más frecuentes, destacan los ictus isquémicos o hemorrágicos (8).

Conclusión

La presencia de una focalidad neurológica aguda en un paciente joven obliga a descartar causas infrecuentes de ictus y/o ictus-mimic. Entre otras, el RCVS es

una entidad a tener cuenta, puesto que precisa un enfoque terapéutico muy diferente y por el riesgo, aunque bajo, de complicaciones neurológicas severas.

Bibliografía

1 *Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ, Singhal AB. Narrative Review: Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndromes. Ann Intern Med. 2007 Jan 2; 146(1):34.*

2 *Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Vol. 11, The Lancet Neurology. Lancet Neurol; 2012. p. 906–17.*

3 *Pilato F, Distefano M, Calandrelli R. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome and Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: Clinical and Radiological Considerations. Vol. 11, Frontiers in Neurology. Frontiers Media S.A.; 2020. p. 34.*

4 *Nesheiwat O, Al-Khoury L. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndromes. StatPearls. StatPearls Publishing; 2020.*

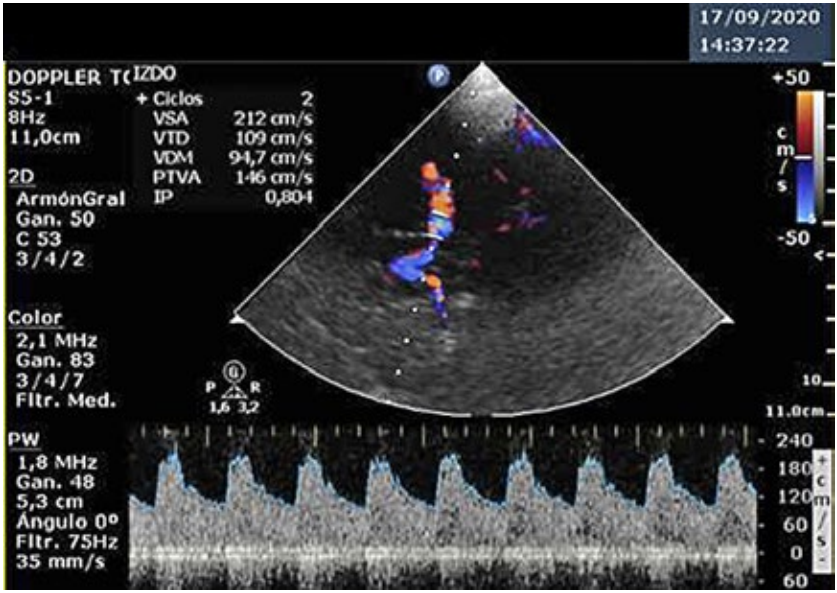
5 *Ban SP, Hwang G, Kim CH, Kwon OK. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome combined with posterior reversible encephalopathy syndrome after heart transplantation. J Clin Neurosci. 2017 Aug 1; 42:118–21.*

6 *Marsh EB, Ziai WC, Llinas RH. The Need for a Rational Approach to Vasoconstrictive Syndromes: Transcranial Doppler and Calcium Channel Blockade in Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome. Case Rep Neurol. 2016; 8 (2):161–71.*

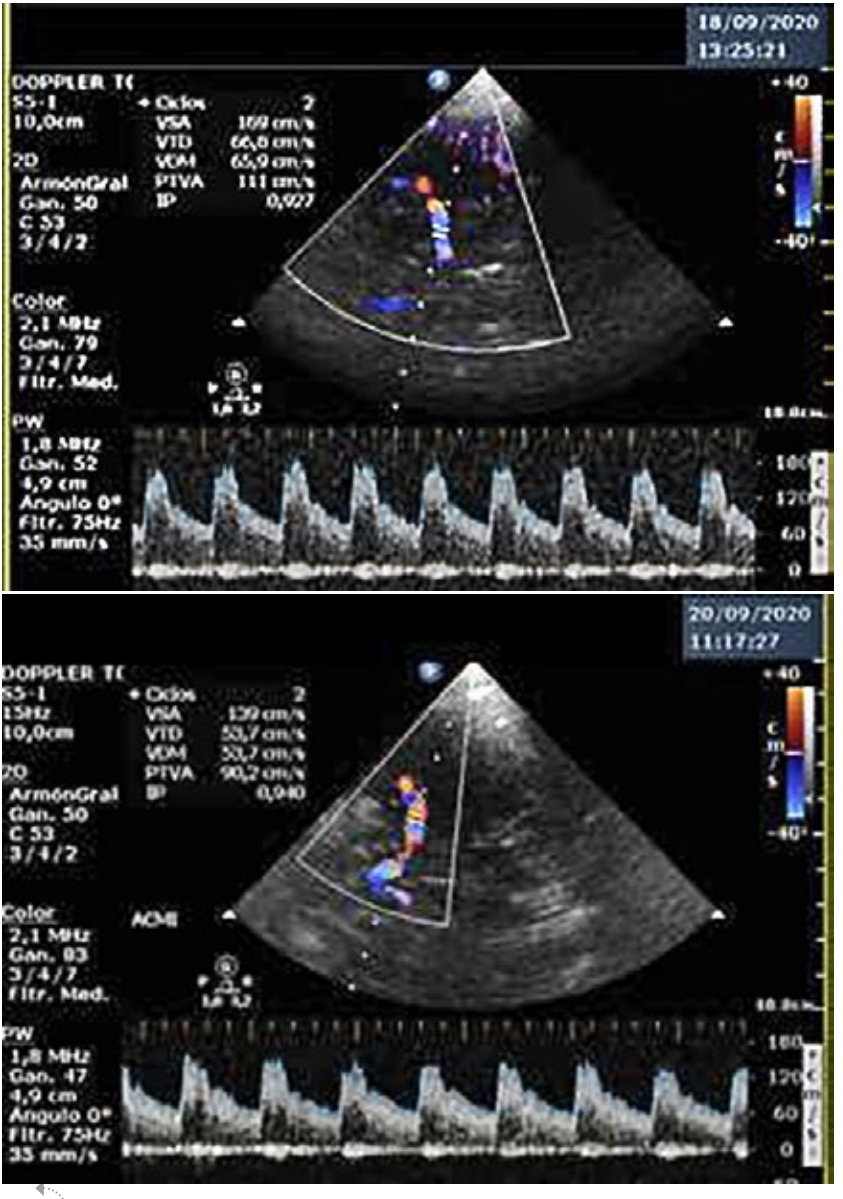
7 *Cho S, Lee MJ, Chung CS. Effect of nimodipine treatment on the clinical course of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Front Neurol. 2019; 10(JUN):644.*

8 *Valencia-Mendoza M, Ramírez-Rodríguez N, Vargas-Avila N, Peña-Ortiz A, Corzo-Villamizar M, Serna-Ramírez L, et al. Fatal reversible cerebral vasoconstriction syndrome: A systematic review of case series and case reports. J Clin Neurosci. 2019 Dec 1; 70:183–8.*

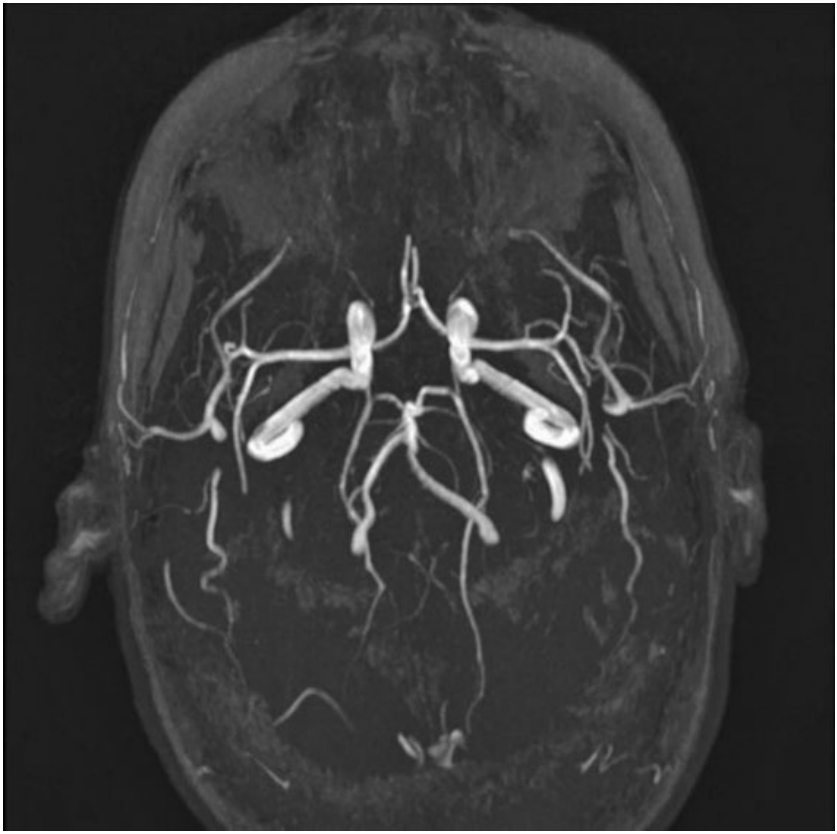
Figura 1.
Doppler transcraneal (3º día de ingreso) compatible con vasoconstricción de ACM izquierda.



Figuras 2 y 3.
Doppler transcraneal (4º y 6º día de ingreso, respectivamente). Se puede apreciar una mejoría progresiva de los parámetros velocimétricos.



Figuras 4.
RM craneal (12º día de ingreso), secuencia TOF, en la que no se objetivan alteraciones vasculares significativas en el polígono de Willis.



VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Póster
Seleccionado

RECONSTRUCCIÓN DE DEFECTO FRONTAL MEDIANTE DERMIS ARTIFICIAL E INJERTO DE PIEL DEL CUERO CABELLUDO.

Autora:

Ángela Estenaga Pérez de Albéniz.

Especialidad:

Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología.

Centro de trabajo:

Clínica Universidad de Navarra.

Autores colaboradores:

Tomás Velázquez A, Antoñanzas Pérez J, Redondo Bellón P.

Resumen

La reconstrucción de defectos tras una cirugía dermatológica oncológica puede suponer un reto para el cirujano. En defectos frontales pequeños, los colgajos locales y los injertos de espesor parcial o total pueden ser buenas opciones. En defectos grandes, en cambio, los colgajos locales pueden ser insuficientes y, cuando el defecto es profundo e incluye periostio, los injertos no son viables. Las dermis artificiales pueden suponer una buena alternativa para el cierre de este tipo de defectos en región frontal.

Palabras clave

Cirugía dermatológica, cáncer de piel, dermis artificial.

Caso Clínico

Paciente de 41 años, fototipo II y con historia de intensa fotoexposición desde la infancia. En 2017 se le diagnosticó un carcinoma basocelular microcordonal en región frontal, que requirió tratamiento quirúrgico en tres ocasiones (marzo de 2017, marzo de 2018 y julio de 2019). En la última intervención se procedió al cierre del defecto mediante incisiones anteroposteriores lineales de descarga en cuero cabelludo e injerto de espesor total obtenido en brazo derecho, que abarcaba aproximadamente dos tercios de la región frontal. Acudió a nuestra consulta en enero de 2020, presentando tres nuevas lesiones erosivo-costrosas en piel circundante al injerto (Figura 1a). Tras confirmarse la recidiva multifocal con biopsias tipo punch, en febrero de 2020 se procedió a la exéresis de la lesión completa mediante cirugía de Mohs en parafina, incluyendo todo el periostio subyacente (Figura 1b-d). Dos días más tarde se cubrió el hueso frontal expuesto con una dermis artificial (Integra ®) (Figura 1e-f). Pasadas 4 semanas (Figura 2 a-d) se retiró la lámina de silicona y se cubrió con un injerto de piel de espesor parcial del área parietooccipital, con resultado excelente (Figura 3).

Discusión

La reconstrucción de defectos grandes en la región frontal plantea un reto para quirúrgico, sobre todo cuando se ha extirpado el periostio, quedando expuesta la calota. Entre las opciones reconstructivas disponibles se encuentran: el uso de expansores; el uso de dispositivos de vacío (VAC); los colgajos locales o la plicatura de aproximación forzada, que consiste en aproximar los bordes de la herida con suturas irreabsorbibles, reduciendo el diámetro del defecto para que el centro granule por segunda intención.

Los injertos de piel requieren un lecho adecuadamente vascularizado, por lo que es preciso fenestrar la calota para exponer el diploe o utilizar un sustituto dérmico de manera temporal.

Integra es una dermis artificial con estructura bicapa; la capa más profunda está compuesta por una red de colágeno bovino y glicosaminoglicanos, cubiertos por una lámina de silicona. La malla de colágeno es infiltrada por células endoteliales y fibroblastos que migran desde la piel sana circundante y el lecho, formando una "*neodermis*" en el plazo de 3 a 6 semanas. Pasado ese periodo es necesario realizar un injerto de piel de espesor parcial, dejando que la zona donante cicatrice por segunda intención (1).

La zona donante ha sido clásicamente la cara interna de extremidades superiores e inferiores. No obstante, el cuero cabelludo presenta múltiples ventajas (2,3). Esta área permite tomar grandes injertos de grosor parcial sin cicatrices antiestéticas, que quedarán completamente cubiertas por el crecimiento del cabello. Además, las células madre de los folículos pilosos favorecen y aceleran la restauración epidérmica (4). Finalmente, es más cómoda que otras zonas dadoras, ya que permite operar en un solo campo quirúrgico.

Por lo tanto, afirmamos que los injertos de piel de espesor parcial de la zona parieto-occipital son una buena opción para defectos faciales o frontales grandes con exposición ósea, después de colocar un sustituto dérmico durante 3 a 6 semanas.

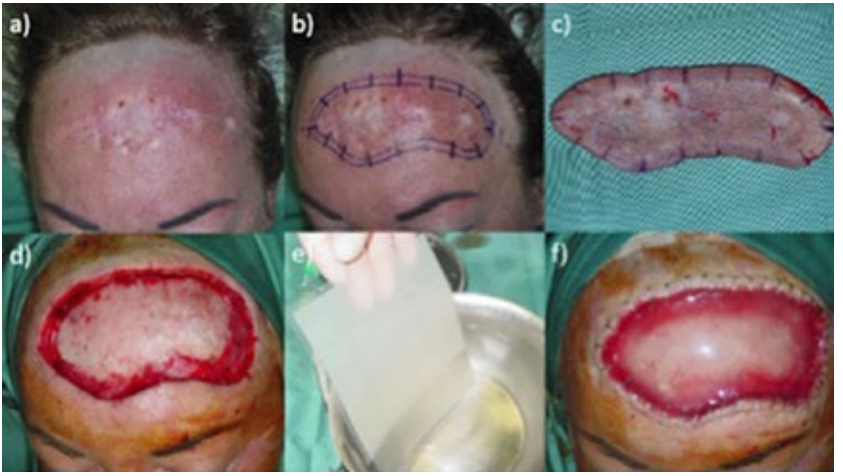
Conclusión

Presentamos un caso de defecto amplio y profundo en región frontal, que fue reconstruido mediante el uso de Integra y un injerto de piel parcial del cuero cabelludo, con un buen resultado cosmético. Se comenta la idoneidad de esta zona dadora frente a otras áreas anatómicas.

Bibliografía

1. *Moiemen NS, Vlachou E, Staiano JJ, Thawy Y, Frame JD. Reconstructive surgery with integra dermal regeneration template: Histologic study, clinical evaluation, and current practice. Plast Reconstr Surg 2006. https://doi.org/10.1097/01.prs.0000222609.40461.68.*
2. *Querol E, García-Martínez FJ, Redondo P. Split-thickness skin grafts obtained from adjacent hairy skin for reconstructing auricular concave surfaces after Mohs surgery. J Eur Acad Dermatology Venereol 2020. https://doi.org/10.1111/jdv.15982.*
3. *Farina Junior JA, Freitas FAS, Ungarelli LF, Rodrigues JM, Rossi LA. Absence of pathological scarring in the donor site of the scalp in burns: An analysis of 295 cases. Burns 2010. https://doi.org/10.1016/j.burns.2009.11.015.*
4. *Navsaria HA, Ojeh NO, Moiemen N, Griffiths MA, Frame JD. Reepithelialization of a full-thickness burn from stem cells of hair follicles micrografted into a tissue-engineered dermal template (integra). Plast Reconstr Surg 2004. https://doi.org/10.1097/01.PRS.0000105632.86651.EF.*

Figura 1.
Recidiva de carcinoma basocelular en región frontal (a). Delimitación de márgenes clínicos y margen de seguridad antes de la cirugía. División de los bordes para control histológico en tres dimensiones (cirugía de Mohs en parafina, "slow Mohs") (b). Pieza quirúrgica tras el primer pase de cirugía Mohs (c). Defecto frontal tras segundo pase de cirugía de Mohs, con exposición de calota (d). Dermis artificial (Integra) (e). Colocación de Integra en defecto frontal, fijándolo al margen quirúrgico mediante grapas (f).



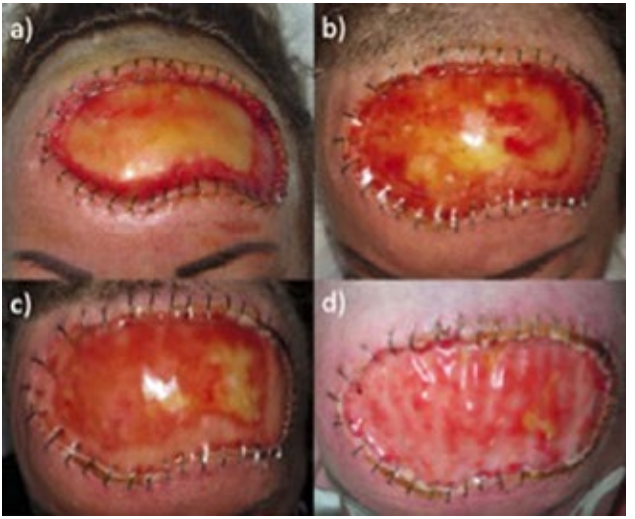
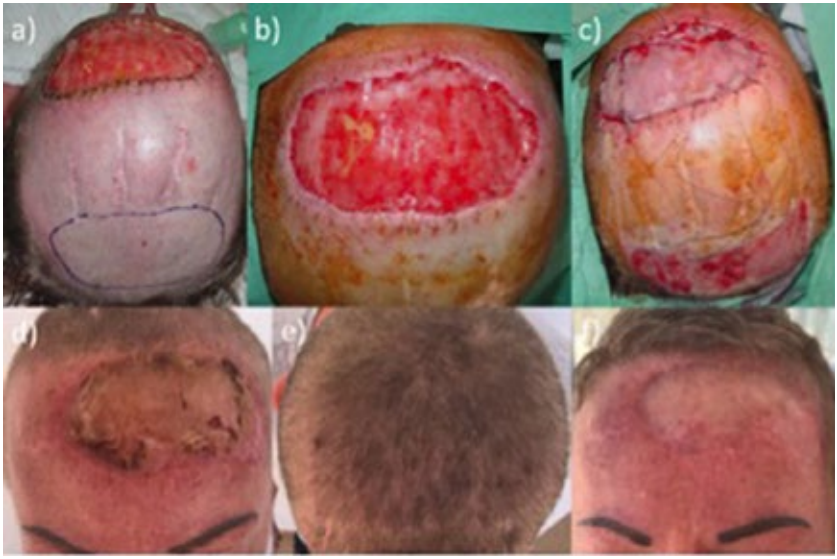


Figura 2.
Evolución del sustituto dérmico. Formación progresiva de neodermis, resultado a las 24 horas (a), 7 días (b), 14 días (c) y 21 días (d).

Figura 3.
Segundo tiempo quirúrgico. Aspecto de la zona frontal con Integra tras 4 semanas de granulación. Diseño de injerto de piel de espesor parcial en zona parietooccipital, afeitada y marcada con dermográfico (a). Detalle de la neodermis formada en lecho frontal, tras retirar la capa de silicona (b). Injerto de piel de espesor parcial suturado a los márgenes del defecto frontal (c). Agarre del injerto de piel parcial en la totalidad del defecto frontal tras la retirada de material de sutura (d). Repoblación de la zona dadora del injerto, sin cicatrices visibles (e). Resultado cosmético excelente tras 12 semanas (f).



VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Póster
Seleccionado

AFAGIA EN PACIENTE FRÁGIL: ESTRATEGIA MULTIDISCIPLINAR PARA EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE UN PACIENTE CON DIVERTÍCULO EPIFRÉNICO.

Autora:

Raquel Lacomba Montes.

Especialidad:

Cirugía General y del Aparato Digestivo.

Centro de trabajo:

Complejo Hospitalario de Navarra.

Autores colaboradores:

Yárnoz Irazábal C, Maya Senosiain I.

Resumen

Los divertículos epifrénicos son una patología poco frecuente. Presentamos el caso de un paciente anciano con afagia, diagnosticado de un divertículo epifrénico sintomático, hernia de hiato y trastorno motor asociado. Inicialmente se optó por un manejo conservador, pero la aparición de afagia y desnutrición nos hizo replantearnos la estrategia.

El caso destaca por el enfoque multidisciplinar para la optimización preoperatoria de un paciente anciano frágil con un importante deterioro físico y de calidad de vida. Se realizó una prehabilitación integral multidisciplinar del paciente con todos los servicios implicados (Nutrición, Hematología, Rehabilitación, Digestivo y Anestesia) hasta optimizar al paciente y se consiguió que éste llegara a la cirugía en el mejor estado posible. Gracias a este trabajo preoperatorio se pudo realizar la técnica quirúrgica de elección y el postoperatorio transcurrió sin complicaciones.

Palabras clave

Divertículo esofágico, afagia, diverticulectomía.

Caso Clínico

Se presenta un caso de divertículo epifrénico sintomático; se discute el método diagnóstico y el tratamiento.

Anamnesis:

Paciente de 85 años, con criterio de fragilidad si atendemos a la definición de fragilidad utilizando la Escala FRAIL (1) (3 criterios) y con leve grado de dependencia según la escala Barthel (2) (60 puntos).

Antecedentes:

Diagnosticado de fibrilación auricular con tratamiento anticoagulante, sufrió accidente cerebrovascular en 2014 compatible con accidente isquémico transitorio de hemisferio izquierdo. Diagnosticado de glaucoma y adenocarcinoma de próstata en tratamiento hormonal. Antecedentes quirúrgicos de herniorrafia inguinal bilateral, carcinoma basocelular en cara, quiste en cordón espermático derecho y cataratas.

Historia actual

Consulta, en junio de 2015, por clínica de reflujo ácido de larga evolución que no respondía al tratamiento con inhibidores de la bomba de protones. Asociaba clínica de disfagia, dispepsia postpandrial de predominio nocturno y dolor retroesternal ocasional. Mediante gastroscopia, se diagnosticó de divertículo esofágico distal y hernia de hiato.

En noviembre de 2015 es remitido a la consulta de Cirugía para valoración de tratamiento quirúrgico. Dada la edad, la benignidad de las lesiones, el buen control de los síntomas y teniendo en cuenta la opinión del paciente, se decidió actitud conservadora con revisiones semestrales.

En mayo de 2019, refirió empeoramiento de la disfagia y pérdida ponderal de diez kilos, por lo que se realizó un esofagograma (Figura 1), que mostraba contracciones terciarias en tercio medio e inferior del esófago, un divertículo aumentado de tamaño de 6.2 x 6.6 cm, con amplia base de implantación y hernia de hiato por deslizamiento de 6.7 cm.

Se indicó la manometría como prueba complementaria, sin poder realizarse por dificultad para pasar la sonda y quedarse introducida en el divertículo.

El curso clínico del paciente quedó marcado por empeoramiento clínico, con impactaciones de alimentos frecuentes (que en dos ocasiones le obligaron a acudir a urgencias) y regurgitaciones ocasionales. A pesar de

ello, rechazó la cirugía de forma reiterada y se remitió a Nutrición para recuperación nutricional.

En agosto de 2020 acude de nuevo a Urgencias, con afagia, vómitos con todo tipo de alimentos y regurgitación de la medicación oral. Además, presentaba clínica de infección respiratoria con tos, secreciones y roncus dispersos. La analítica mostraba características ferropénicas y parámetros de desnutrición (prealbúmina 9mg/d) (15-36md/dl).

Se realiza TAC abdominal (Figuras 2,3), que mostró dilatación de esófago proximal y tortuosidad. En el segmento medio se veía el divertículo con cuello ancho de doce milímetros localizado en margen izquierdo. Los últimos centímetros del esófago mostraban un calibre normal, con engrosamiento homogéneo concéntrico y una hernia de hiato de unos cinco centímetros. Además, engrosamiento de paredes bronquiales de predominio en pulmón izquierdo por afectación inflamatoria-infecciosa por posible broncoaspiración.

El paciente ingresó en Digestivo y fue valorado por Cirugía Esofagogástrica. Nos encontramos ante un anciano frágil, con afagia que le condiciona una mala calidad de vida, desnutrido según el Mini Nutricional Assesment con puntuación de 14 (3). Presentaba una analítica con prealbúmina de 9mg/dl (15-36mg/dl), proteínas 49mg/dl (60-85mg/dl), albúmina 30mg/dl (35 -55mg/dl) y hierro 40mcd/dl (60-170mcg/dl). El paciente, en estos momentos, accede a operarse; se le explica el riesgo quirúrgico, acepta los riesgos de la intervención y firma el consentimiento informado.

Previamente a la intervención, se realiza una sesión multidisciplinar con los servicios de Digestivo, Anestesia, Nutrición, Hematología, Rehabilitación y Cirugía, con el fin de optimizar el estado del paciente. La prehabilitación consistió en el tratamiento de la infección respiratoria con antibióticos, fisioterapia respiratoria diaria, corrección de la anemia ferropénica con hierro intravenoso, optimización del estado nutricional con nutrición parenteral durante diez días y gastroscopia terapéutica (Figura 4). La prehabilitación retrasó la cirugía quince días, pero fueron unos pasos decisivos para que el paciente se sometiese a la cirugía en las mejores condiciones posibles.

Se realizaron pruebas de función respiratoria para evaluar la tolerancia a una ventilación unipulmonar. Su situación cardiopulmonar hizo factible el acceso mínimamente invasivo, tanto en el tórax como en el abdomen.

Por vía toracoscópica se disecó el divertículo y se realizó diverticulectomía con grapadora lineal, acompañado de una miotomía que se prolongó hacia el esófago abdominal. Por vía laparoscópica se abordó la hernia de

hiato: se redujo el saco herniario gástrico desde el tórax a cavidad abdominal, se realizó rafia de pilares diafragmáticos para minimizar el hiato esofágico, se prolongó la miotomía comenzada en el tórax y se realizó una funduplicatura anterior de 180° (tipo Dor).

El paciente fue dado de alta al cuarto día, tolerando dieta oral triturada. Al mes fue visto en consulta, con buen estado general, tolerando dieta triturada, sin nauseas ni vómitos, con ritmo intestinal conservado y sin pérdida de peso.

Discusión

Pruebas complementarias

Los divertículos esofágicos son evaginaciones en forma de bolsa ciega, que se encuentran tapizadas por mucosa esofágica y comunican con la luz principal. Los epifrénicos localizados en los últimos diez centímetros del esófago son, en muchas ocasiones, asintomáticos.

La mayoría de estos divertículos surgen por un mecanismo de pulsión, originado por un trastorno funcional que afecta a la motilidad del cuerpo esofágico y relajación del esfínter esofágico inferior, resultando un aumento de la presión intraluminal. Sin embargo, este trastorno motor no se ha conseguido demostrar mediante manometría esofágica en todos los casos. Nehr y cols. (6), en 2002, reportaron trastorno de la motilidad en el 100% de los pacientes con divertículos esofágicos con manometrías durante 24 horas, en vez de lecturas estacionarias, que pueden ser no del todo fidedignas.

En nuestro caso no se pudo realizar una manometría porque la sonda se quedaba bloqueada en el divertículo y el diagnóstico se basó en el esofagograma, con imagen de esófago en sacacorchos, sugestivo de un trastorno motor asociado.

Manejo del divertículo

La sintomatología del divertículo epifrénico es variable, desde completamente asintomáticos o síntomas leves hasta síntomas incapacitantes. La intolerancia oral y la regurgitación pueden comprometer la vida del paciente con desnutrición o aspiración. Son varios los autores que defienden que todos los pacientes deben ser operados (7).

Se discute que los síntomas esofágicos derivados del divertículo dependan en mayor proporción de los trastornos motores subyacentes más que del tamaño del divertículo. En el caso expuesto, los síntomas digestivos

(regurgitaciones y vómitos) predominaban sobre el dolor torácico, con un empeoramiento clínico evidente y en su calidad de vida, justificando la indicación quirúrgica.

La anemia ferropénica y los parámetros de malnutrición se han visto involucrados en efectos físicos y psíquicos de los pacientes enfermos, en mayor medida si tratamos con ancianos frágiles. La malnutrición está, en ocasiones, infradiagnosticada e infratratada; la optimización nutricional puede asegurar la recuperación y la rapidez con la que los pacientes recuperan su estado basal después de una cirugía, siendo en gran medida un factor determinante (4).

El paciente anciano frágil presenta, en un alto porcentaje, características ferropénicas en los controles analíticos; sin embargo, en muchos casos, están infratratados. Su reposición debe ser el foco de atención en pacientes enfermos y sobre todo si se van a someter a una cirugía. El déficit de hierro se asocia a un estado prolongado de síndrome inflamatorio sistémico, a un fallo cardiaco congestivo, aumento de infecciones postquirúrgicas y sangrados. El retraso de la cirugía para corregir la anemia se ha visto que mejora los resultados postoperatorios (5).

La elección de la técnica quirúrgica

A pesar de que el tratamiento quirúrgico está recomendado en pacientes sintomáticos, el abordaje y la técnica siguen siendo tema de controversia en la literatura actual. Chan et al. (2016), en el metanálisis sobre los resultados quirúrgicos de pacientes con divertículos esofágicos, concluye que la diverticulectomía con grapado lineal (asociando una miotomía y una técnica antirreflujo) es la técnica de elección. Si apostábamos por una cirugía efectiva y exitosa era necesario abordar tanto el divertículo como la hernia de hiato.

La elección de una técnica mínimamente invasiva depende sobre todo de la experiencia del cirujano, añadiendo además sus beneficios sobre la técnica abierta de una recuperación más rápida, menos dolor postoperatorio y reducción de la estancia hospitalaria. Fue Rosati (8) quien comentó la posibilidad de realizar un abordaje en dos campos: Puesto que abordar el divertículo vía abdominal transhiatal estaba limitado por la gran hernia de hiato, la situación cardiopulmonar del paciente facilitaba el abordaje mediante toracoscopia y vía laparoscopia para abordar la hernia de hiato. A pesar de que la técnica mínimamente invasiva ha ganado popularidad desde el año 2000, la técnica abierta sigue practicándose con resultados similares.

Existen opciones en la literatura donde se realiza diverticulectomía aislada. Duda et al. (9) destacan buenos resultados con esta intervención. Concluyen que debe haber otros mecanismos distintos a los trastornos motores o alteraciones funcionales de esfínter esofágico inferior. No obstante, solo se realizó manometría a un tercio de los pacientes, por lo que desconocemos las anomalías esofágicas motoras de esta serie. El resto de la literatura donde solo se realizó diverticulectomia (10) no se comunican buenos resultados, por lo tanto, parece lógico pensar que al no actuar sobre la causa se favorece la recidiva del divertículo, la dehiscencia precoz de la sutura o la aparición de fístula esofagobronquial.

La miotomía sistemática no la defienden todos los autores y algunos la limitan a los pacientes con trastornos manométricos. El mayor problema de la práctica de una miotomía y seccionar un esfinter sano, para luego crear un mecanismo antirreflujo de sustitución, es identificar la fisiopatología subyacente. A pesar de ello, en el metanálisis de Chan et al. (2016), aunque solo se diagnosticó un trastorno motor en el 70% de los pacientes, la miotomía se realizó en el 85% y demostró que reduce significativamente el riesgo de fuga de un grapado lineal de un 26 a un 12.4%.

Cuando la miotomía se extiende uno a dos centímetros en la pared gástrica, obliga a realizar sistemáticamente una técnica antirreflujo. La sección muscular de la unión esofagogástrica, unida a la disminución en la capacidad de aclaramiento esofágico secundaria al trastorno motor, favorecerían los efectos nocivos del reflujo ácido en el esófago. El riesgo de fuga del grabado es el mismo tanto si se practica una técnica antirreflujo o no, tal y como demuestran Chan et al.; sin embargo, estos resultados no tienen en cuenta la sintomatología antirreflujo que presentaba el paciente previamente. Si bien se ha descrito la práctica con éxito de una funduplicatura de Nissen, una técnica parcial tipo Dor, conlleva menor riesgo de disfagia postoperatoria y crear un mecanismo valvular de mayor presión puede derivar en una deshiscencia de la sutura tras la diverticulectomía.

Conclusión

La indicación quirúrgica en los pacientes con divertículo epifrénico debe partir de una buena historia clínica que nos permita conocer el estado basal del paciente, la magnitud y la duración de los síntomas y la repercusión de los mismos. A la hora de estudiar a estos pacientes es necesario la manometría esofágica y el estudio con tránsito barritado para establecer la correlación clínica, las características del divertículo y el trastorno motor asociado, además de la endocoscopia terapéutica de desimpactación.

Se trata de un caso en el que intervienen varios equipos médicos y trabajan juntos con el fin de aportar el máximo beneficio: radiólogos, digestólogos, nutricionistas y cirujanos. La intervención quirúrgica más practicada y la que aporta mayores beneficios es la diverticulectomía, con miotomía, técnica antirreflujo parcial y reducción de hernia de hiato cuando existe. La vía de abordaje mínimamente invasiva debe realizarse cuando el cirujano es capaz de realizar la cirugía correcta, además de tratarse de la técnica que ofrece mejor recuperación postoperatoria.

Bibliografía

1. *Mahoney F, Barthel DW: Functional evaluation: The Barthel Index. Md State Med J (1995); 14:2.*
2. *Woo J, Yu R, Wong M, Yeung F, Wong M, Lum C, Frailty Screening in the Comunnity Using the FRAIL Scale. J Am Med Dir Assoc. (2015); 16 (5): 412-9.*
3. *Wells JL, Dumbrell AS. Nutritiom and Aging: Assessment and Treatment of Compromised Nutritional Status in Frasil Elderly Patients. Clin Inter Aging. (2006); 1: 67-79.*
4. *Rebeca J.: Malnutrition in hospital outpatients and inpatients: prevalence, concurrent validity and ease of use of the 'malnutrition universal screening tool' ('MUST') for adults. British Journal of Nutrition (2004), 92, 799-808.*
5. *Muñoz M. International consensus statement on the peri-operative management of anaemia and iron deficiency. Anesthesia (2017), 72: 233-247.*
6. *Nehr L. Reginald, T. Demeester, et al. Physiologic basis for the treatment of epiphrenic diverticulum. Ann Surg (2002); 235: 346-354.*
7. *Chan D, Foliaki A, Lewis W, Clark G, Blackshwa G. Systematic Review and Meta-analysis of Surgical Treatment of Non-Zenker's Oesophageal Diverticula. Gastrointest Surg (2017) 21: 1067-1075.*
8. *Rosati R, Fumagalli U, Bona S, Bonavina L, Peracchia A. Diverticulectomy, myotomy, and fundoplication through laparoscopy: a new option to treat epiphrenic esophageal diverticula? Ann Surg, 227 (1998): 174-178.*
9. *Duda M, Sery Z, Vojacek K, Rocek V, Rehulka M. Etiopathogenesis and classification of esophageal diverticula. Int Surg, 70 (1985), pp. 291-295.*
10. *L.L. Bruggemann, W.B. Seaman.Epiphrenic diverticula. An analysis of 80 cases. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med, 119 (1973), pp. 266-276.*

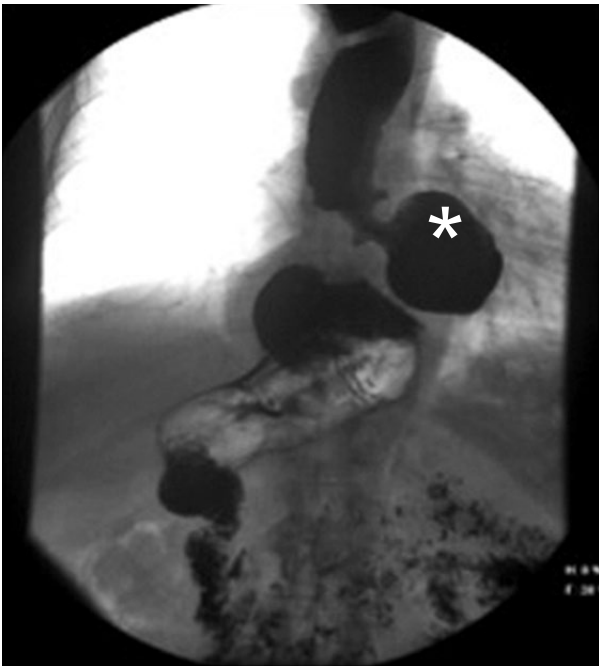


Figura 1.
Esofagograma. Divertículo espifrénico relleno de contraste (asterisco) y hernia de hiato por deslizamiento (flecha).

Figura 2.
TAC urgente. Nivel torácico con divertículo epifrénico (asterisco).

Figura 3.
TAC urgente. Hernia de hiato a nivel del tórax (asterisco).

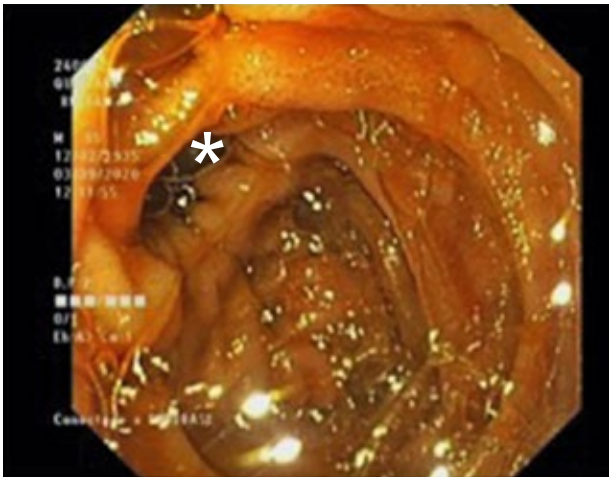


Figura 4.
Gastroscopia terapéutica para desimpactación. Doble luz esofágica (asterisco).

VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Póster
Seleccionado

NEUMONÍA DE ORIGEN DESCONOCIDO EN PACIENTE NEUTROPÉNICO.

Autora:

Irene Medina Junquera.

Especialidad:

Pediatría.

Centro de trabajo:

Clínica Universidad de Navarra.

Autores colaboradores:

López Iracheta R, Ibáñez Sada A,
Cebrián Nebot C,
Catalán Lamban A (supervisora clínica).

Resumen

Paciente de 5 años con leucemia linfoblástica aguda tipo B que presenta clínica compatible con neumonía, confirmándose consolidación basal izquierda con derrame pleural mediante pruebas de imagen. Iniciamos antibioterapia, añadiendo antifúngicos por persistencia de picos febriles. Tanto en los hemocultivos seriados como en el cultivo de líquido obtenido a partir del drenaje pleural no existen aislamientos. En la broncoscopia no se objetivan lesiones macroscópicas y en el cultivo de líquido del lavado bronco-alveolar no hay crecimiento de microorganismos. Ante la sospecha no confirmada de aspergilosis invasiva por índices de galactomanano elevados, se optimizan niveles de antifúngicos. Ante la falta de respuesta, se realiza toracotomía, observando múltiples lesiones anulares en pleura, pericardio y diafragma, compatibles con aspergilomas. Tras la cirugía, se administra tratamiento con anfotericina B intrapleural y biterapia antifúngica. El paciente presenta un declive hemodinámico y respiratorio, requiriendo intubación y soporte con drogas vasoactivas. Finalmente, fallece por un fallo multiorgánico.

Palabras clave

Aspergiloma, neutropenia, anfotericina B intrapleural.

Caso Clínico

Paciente de 5 años, natural de Ecuador, que acude a nuestro centro para recibir trasplante de progenitores hematopoyéticos por una leucemia linfoblástica aguda tipo B.

Fue diagnosticado de leucemia linfoblástica en su país en marzo de 2017 y tratado según el protocolo SOLCA 2012 grupo B, alcanzando la enfermedad mínima residual (EMR) negativa en octubre de 2018. Un año más tarde presenta positivización de la EMR, pero pese a ello sigue con tratamiento de mantenimiento hasta presentar una recaída franca con 87,5% de blastos por citometría en enero de 2020. Solo es posible administrar una dosis de tratamiento de rescate según esquema FLAG-Ida debido al inicio de la pandemia de COVID-19, con negativización de la EMR, por lo que se mantiene con prednisona, 6-mercaptopurina y metotrexato hasta su derivación a nuestro hospital.

En la analítica realizada en nuestro centro a su llegada (22 de mayo de 2020) se observa hiperleucocitosis (76.180/mm3), así como trombopenia y neutropenia grado 4. En la morfología de sangre periférica se visualizan blastos monomorfos de serie blanca.

Ingresa en planta de pediatría tras determinación de PCR de SARS-CoV-2 negativa. En la primera punción lumbar (PL), destaca una infiltración de sistema nervioso central (SNC) del 97%, por lo que ante una segunda recaída de la enfermedad con infiltración de SNC se inicia tratamiento de rescate según esquema LLA SEHOP/PETHEMA 2013. En el ecocardiograma previo al tratamiento no se objetivan alteraciones. El paciente presenta una adecuada respuesta al tratamiento con disminución de los blastos a un 67% en la PL del día 1 de junio y descenso de la hiperleucocitosis hasta leucopenia grado 4.

Presenta una enteritis por *Campylobacter jejuni* durante el ingreso, por la que recibe tratamiento con vancomicina y meropenem y en ese contexto, a los picos febriles ya presentes se suma un dolor costal pleurítico, acompañado de auscultación de crepitantes en base pulmonar izquierda. Por este motivo se realiza una tomografía axial computarizada (TAC) de tórax, que muestra un foco de consolidación en lóbulo inferior izquierdo con derrame pleural. El galactomanano resulta positivo (índex 3,007) en el control, por lo que bajo sospecha de aspergilosis invasiva se añade caspofungina al tratamiento previo con vancomicina y meropenem. Pese a ello, el paciente empeora, presentando al cabo de 2 días episodios de desaturación (hasta 80%), taquipnea y aparición de trabajo respiratorio durante los

picos febriles. El índex de galactomanano asciende a límites tan altos que no se cuantifican adecuadamente con la técnica (índex > 5,21) por lo que se añade anfotericina B liposomal. La fiebre persiste, con aumento del trabajo respiratorio que requiere gafas nasales a 0,5 L/min con aparente aumento del derrame pleural (16 mm) en la ecografía de tórax, por lo que se decide ingreso de la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) para monitorización y control evolutivo.

A su ingreso en UCIP, continúa con fiebre con regular respuesta a antitérmicos y se amplía cobertura antibiótica añadiendo amikacina al tratamiento previo con meropenem, vancomicina, caspofungina (50 mg/m2/día) y anfotericina B liposomal (3 mg/kg/día). En días previos había presentado proteína C reactiva (PCR) en torno a 13 mg/dL (máximo 16 mg/dL) con procalcitoninas seriadas negativas, pero a partir del ingreso en UCIP, la PCR asciende hasta 37 mg/dL en el tercer día, acorde también con una positivización de la procalcitonina, que se sitúa en 2,12 ng/mL. El paciente continua en aplasia (leucopenia y neutropenia grado 4). Se encuentra hemodinámicamente estable y recibe oxigenoterapia mediante gafas nasales entre 0,2 y 1 L/min puntualmente, para mantener saturaciones superiores al 94%.

Se realiza radiografía de tórax que muestra velamiento completo del hemitórax izquierdo y una ecografía en la que se aprecia un aumento del derrame pleural a 30 mm, ante lo cual se realiza drenaje pleural diagnóstico-terapéutico bajo sedación con un tubo de 10 French (Fr). Se drenan 450 centímetros cúbicos (cc) de líquido sero-hemático en las primeras 48 horas disminuyendo después considerablemente el débito. El líquido pleural tiene características de trasudado y no se obtienen aislamientos microbiológicos para bacterias, micobacterias, virus ni hongos. El paciente presenta una mejoría de la fiebre y del estado clínico las primeras 48 horas después de la punción, volviendo a empeorar posteriormente, por lo que se repiten pruebas de imagen con mejoría aparente de la aireación de lóbulo superior izquierdo y colocación del drenaje en ángulo costofrénico en la radiografía de tórax, y aumento del derrame pleural con posible loculación del mismo en la TAC. Ante la sospecha de obstrucción del drenaje por su localización, se retira unos centímetros inicialmente, sin obtener líquido, por lo que finalmente se recambia por uno de mayor calibre (14 Fr). Al seguir sin obtenerse débito, se considera que puede existir una obstrucción dentro del mismo o bien que esté colocado dentro de un tabique del derrame, por lo que se administran 6 dosis de uroquinasa intrapleural (50.000 UI), manteniéndola durante 12 horas. El débito del drenaje hasta su retirada, 4 días después, es de 300 cc. Se sube la dosis

de anfotericina B a 7 mg/kg/día. No hay aislamientos en los hemocultivos seriados que se realizan. La antigenuria de *Legionella* y neumococo es negativa, así como también lo son las cargas virales de citomegalovirus (CMV) y virus de Epstein barr (VEB).

En cuanto la situación infecciosa del paciente lo permite, se realizan PL de control en las que no se observa presencia de blastos y medulograma compatible con aplasia medular. Se cultiva también el LCR, con resultado negativo.

Ante la falta de confirmación del agente infeccioso causante con persistencia de la fiebre pese a terapia antibiótica y antifúngica, se realiza una broncoscopia (previa repetición de PCR de SARS-CoV-2 con resultado negativo) que no muestra hallazgos macroscópicos relevantes, y en la que tampoco se consiguen aislar microorganismos del cultivo de aspirado bronquial ni se observan estructuras fúngicas.

Sin que exista disminución de los picos febriles y con un nuevo ascenso del galactomanano, se optimizan dosis de caspofungina (70 mg/m2/día) y anfotericina B (10 mg/kg/día). Se obtienen serologías de VHH-6 (positiva), parvovirus B19 (IgG positiva con IgM negativa), poliomavirus BK (negativa) y adenovirus (negativa).

Se repite TAC toraco-abdominal el 30 de junio con mejoría del derrame pleural, sin observarse alteraciones a nivel abdominal. Se desescala de meropenem a ceftazidima, se mantiene vancomicina y se retiran anfotericina B y caspofungina, sustituyéndolos por voriconazol (9 mg/kg). Presenta una buena respuesta a este último, permaneciendo afebril durante 5 días. Posteriormente, inicia de nuevo picos febriles diarios, aunque se mantiene hemodinámicamente estable, con tendencia a la hipertensión y sin precisar soporte respiratorio. Neurológicamente, comienza con una ptosis izquierda con miosis ipsilateral que tras realizar una TAC craneal que descarta hemorragia aguda, se clasifica como síndrome de Horner por compresión de cadena ganglionar simpática izquierda por el derrame tabicado en ápex pulmonar izquierdo. En los días consiguientes, se produce una mejoría de los síntomas neurológicos, permaneciendo sin cambios en el momento en que se pasa el paciente a planta, debido a su estabilidad clínica aún con persistencia de la fiebre.

En los días que transcurren en hospitalización, el paciente continúa presentando hipertensión arterial, por lo que se inicia tratamiento con enalapril. Al comenzar con un empeoramiento clínico, se realiza ecocardiografía que se informa como presencia de derrame pericárdico de 13 mm con fracción de eyección de 45%, por lo que se vuelve a ingresar en UCIP.

En este punto, se ha suspendido todo tipo de tratamiento hematológico, salvo el soporte transfusional, puesto que persiste la aplasia y en los últimos controles no se observaban blastos en SNC. Se realiza nueva TAC torácica donde se observa aumento de la consolidación de pulmón izquierdo con persistencia de derrame y colecciones loculadas en base izquierda y derrame pericárdico. Ante este declive en la situación del paciente, se decide realizar una videotoracoscopia, previa optimización con un ciclo de levosimendán. Durante la cirugía, se visualizan numerosos implantes circulares blanquecinos, en forma de doble halo. Debido a la presencia de adherencias pleurales múltiples, es necesario realizar una minitoracotomía posterolateral para resección de dichas lesiones, presentes en lóbulo inferior, zona apical de lóbulo superior, diafragma, pleura, pericardio y arteria pulmonar (Figuras 1 y 2). En la anatomía patológica intraoperatoria las lesiones son compatibles con hifas de *Aspergillus* (Figura 3). Se resecan las 10 lesiones observadas, a excepción de una, presente sobre la arteria pulmonar. Se aprovecha la resección de pericardio para realizar una ventana pericárdica y obtener líquido pericárdico para cultivo. Ante la confirmación de la aspergilosis, se añade caspofungina al tratamiento con voriconazol endovenoso y se inician además instilaciones con anfotericina B liposomal por el drenaje torácico colocado en la cirugía. La dosis inicial de anfotericina B administrada vía intrapleural es de 5 mg (en 50 mL de suero glucosado al 5%) (1, 2), realizando clampaje del tubo de drenaje durante 2 horas (3). Se mantiene esta dosis a lo largo de 3 días, subiendo a 10 mg durante 2 días más y posteriormente, se continúa con 15 mg el resto de días de ingreso. También se añade anfotericina B liposomal inhalada al tratamiento (12,5 mg cada 24 horas), durante 8 días (4).

El cultivo de líquido pericárdico reafirma el diagnóstico con aislamiento de *Aspergillus flavus wild-type*.

A su llegada de quirófano, el paciente se encuentra intubado, siendo posible la extubación exitosa al cabo de 24 horas, manteniendo ventilación mecánica no invasiva.

Tras la cirugía se objetiva un empeoramiento de la función ventricular en el ecocardiograma, con una fracción de eyección del 40% e hipocinesia global. Se inicia soporte inotrópico con noradrenalina (dosis máxima 0,3 mg/kg/h), que al cabo de 24 horas se sustituye por milrinona (dosis máxima 0,25 µg/kg/min) y dopamina (dosis máxima 5 µg/kg/min), pudiéndose retirar a los 5 días por mejoría. En ecocardiograma de control, mejoría con función sistólica conservada, sin dilatación ventricular ni derrame pericárdico.

Requiere iniciar nutrición enteral por sonda nasogástrica por riesgo de desnutrición.

Es necesario cambiar el voriconazol por posaconazol por elevación de enzimas de citólisis en la analítica, con sospecha de toxicidad del voriconazol.

En una TAC toraco-abdominal de control, se observan dos nódulos hepáticos inespecíficos compatibles con aspergilomas.

La mañana del día 29 de julio se produce un empeoramiento clínico con un episodio de agitación con desaturación y signos de bajo gasto. En la radiografía de tórax, se objetiva empeoramiento del derrame. Debido a la clínica neurológica, se realiza resonancia magnética (RM) cerebral para descartar afectación cerebral de la aspergilosis. Al administrar la anestesia de la RM, se produce una desaturación que requiere de intubación para ventilación mecánica invasiva. A partir de ese momento, progresivamente presenta un descenso de la tensión arterial media, por lo que se reintroducen de manera secuencial dopamina (dosis máxima 10 µg/kg/min), milrinona (dosis máxima 0,75 µg/kg/min) y adrenalina (dosis máxima 0,2 µg/kg/min) inicialmente, sustituyendo después la segunda por noradrenalina (dosis máxima 1 µg/kg/min) y comenzando sedoanalgesia con midazolam (dosis máxima 0,6 mg/kg/h) y fentanilo, cambiando después éste último por remifentanilo (dosis máxima 0,1 µg/kg/min).

La RM cerebral sugiere una encefalomielitis inflamatoria-infecciosa, no siendo posible descartar la afectación por la aspergilosis o incluso afectación farmacológica.

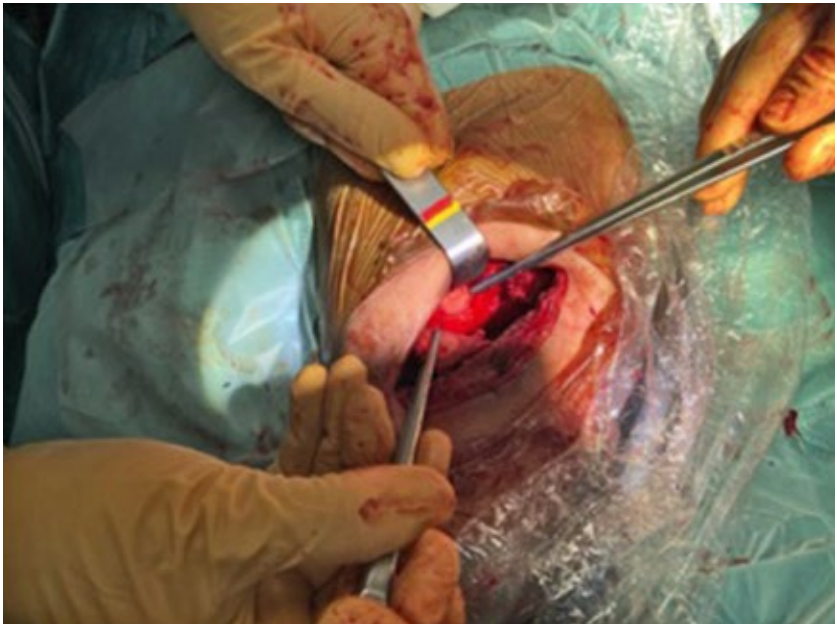
Ante el probable fallo multiorgánico con posible componente inflamatorio, se inician bolos de corticoides diarios, sin respuesta. El paciente presenta una oligoanuria, por lo que se intenta optimizar la función renal con una perfusión de furosemida y albúmina con respuesta parcial.

Ante el empeoramiento importante del paciente se acuerda con la familia firmar las no maniobras y adoptar medidas de confort. Durante la mañana de ese día el paciente se encuentra hemodinámicamente inestable con mayores necesidades de cuatro inotrópicos (noradrenalina, adrenalina, dopamina y milrinona) y volumen para mantener tensión arterial y con dificultad para la ventilación con necesidades de FiO_2 hasta 100 % sin alcanzar normosaturaciones. Se aprecia abundante fuga del tubo endotraqueal con mala compensación del respirador por lo que se decide recambio de tubo endotraqueal para optimizar ventilación. Tras el recambio del mismo el paciente presenta dificultad para la ventilación con picos cada vez más elevados en el respirador y una desaturación progresiva que lleva a una parada cardiorrespiratoria y a su fallecimiento.

Bibliografía

1. *Qian Z, Yeye Z, Pan C, Jie C. Pleural lavage of amphotericin B for treatment of empyema caused by Candida albicans infections: A case report. Pak. J. Pharm. Sci. 2019; 32 (6): 2757-9.*
2. *Baquero-Artigao F, García-Miguel M.J, Hernández F, Hernández N, Del Castillo F. Combined systemic and intrapleural treatment of aspergillus pulmonary empyema after invasive aspergillosis. The pediatric infectious disease journal. 2003; 22 (5): 471-3.*
3. *Almuhareb A, Habib Z. Management of Aspergillus pleural empyema with combined systemic and intrapleural antifungal therapy in a pediatric patient: Case report. Journal of Infection and Public Health. 2018; 11: 280-2.*
4. *López Galera RM. Afotericina B: determinación en diversos fluidos biológicos por cromatografía líquida. Aplicación a estudios farmacocinéticos y de estabilidad química. Defensa de tesis doctoral en la Universidad de Barcelona. Barcelona. 2000.*

Figura 1.
Lesiones blanquecinas con aspecto de doble halo localizadas en diafragma y pleura parietal (en espejo) durante el intraoperatorio.



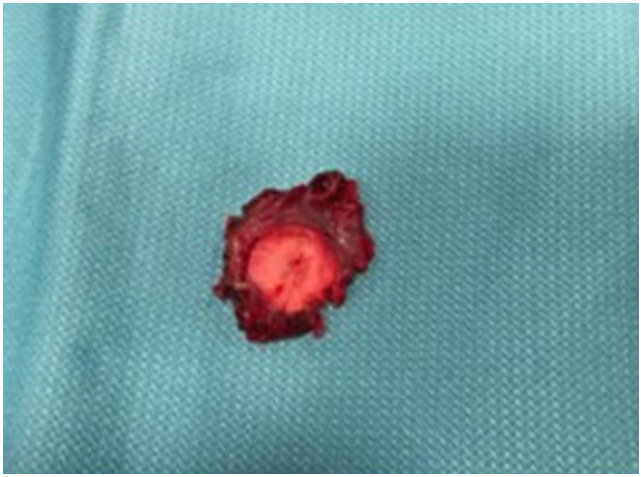
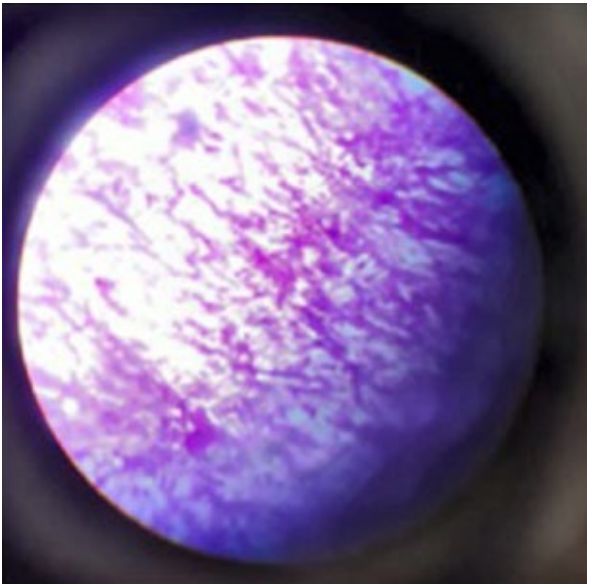


Figura 2.
Una de las lesiones extirpada durante la cirugía.

Figura 3.
Hifas compatibles con Aspergillus, al microscopio.



VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Póster
Seleccionado

COVID-19 FATAL: HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS.

Autor:

Borja Recalde Zamacona.

Especialidad:

Neumología.

Centro de trabajo:

Clínica Universidad de Navarra.

Autores colaboradores:

Ezponda Casajús A, García Tobar L,
Antoñanzas J.

Resumen

La enfermedad asociada al SARS-CoV2 (COVID-19) es una infección que afecta principalmente al sistema respiratorio, produciendo un síndrome respiratorio agudo severo en la fase más avanzada de la enfermedad. Presentamos el caso de una paciente de 82 años con neumonía bilateral multifocal secundaria a SARS-CoV2. Ante una evolución tórpida y progresiva de la enfermedad, se traslada a UCI para ventilación mecánica invasiva. Debido a la irreversibilidad y continua progresión del síndrome respiratorio agudo severo, la paciente fallece. Tras obtenerse el consentimiento, se procede a la realización de la autopsia mínimamente invasiva con recogida de órganos (pulmón, corazón e hígado). Los principales hallazgos histopatológicos son el daño alveolar difuso (DAD) con presencia de membranas hialinas, así como la hiperplasia, hipertrofia y atipia reactiva de los neumocitos tipo 2. Además, se evidencia como hallazgo incidental una aspergilosis pulmonar invasiva.

Palabras clave

COVID-19, SARS-CoV2, daño alveolar difuso, síndrome respiratorio agudo severo.

Introducción

La enfermedad asociada al virus SARS-CoV2 (COVID-19) fue descrita por primera vez en diciembre de 2019 en la ciudad de Wuhan, China. La Organización Mundial de la Salud (OMS) la declaró pandemia el 11 de marzo de 2020. En España, el primer caso de infección por SARS-CoV-2 fue declarado el 31 de enero de 2020. El virus se ha expandido por todo el mundo dejando a su paso hasta la fecha (27 de octubre de 2020), más de 44 millones de personas infectadas y más de 1 millón de fallecidos (1). Estados Unidos es el país con mayor número de casos confirmados (8,5 millones). En Europa, Francia, Bélgica, España e Italia han sido los países más afectados por el virus.

El SARS-CoV2 es un coronavirus que se transmite principalmente de persona a persona a través de microgotas suspendidas en el aire que se liberan al toser, estornudar y hablar. Clínicamente, la mayoría de los pacientes con SARS-CoV2 tienen síntomas leves-moderados que incluyen fiebre, tos seca y disnea. Sin embargo, pueden presentarse complicaciones como la neumonía, el síndrome de distrés respiratorio agudo o la sepsis.

A continuación, presentamos el caso clínico de una paciente que falleció por la COVID-19 durante el mes de abril de 2020. Se describen los principales hallazgos histopatológicos de biopsias post-mortem de diferentes órganos.

Caso Clínico

Mujer de 82 años que acude a urgencias por tos seca de una semana de evolución, asociando fiebre de hasta 38,5ºC en las últimas 72 horas. Como enfermedades subyacentes, presenta hipertensión arterial, dislipemia y fibrilación auricular. La paciente permanece hemodinamicamente estable, con fiebre de 38,1ºC y una saturación de oxígeno de 90%, que remonta hasta 94% con gafas nasales a 4 litros/minuto. En la exploración por aparatos destacan crepitantes bibasales en la auscultación pulmonar, siendo el resto normal. Se realiza análisis sanguíneo que muestra aumento de parámetros inflamatorios (proteína C reactiva: 12,5 mg/dL; procalcitonina 0,2 ng/mL; ferritina 2300 ng/mL), sin asociar leucocitosis ni neutrofilia y aumento de troponina T (40,5 ng/L) y dimero-D (1.630 ng/mL). Se realiza radiografía de tórax en la que se observan infiltrados bilaterales tanto en campos superiores como inferiores. Se completa estudio de imagen con tomografía computarizada (TC) torácica, observándose extensos infiltrados en vidrio deslustrado de predominio en lóbulos superiores asociados a bronquiec-

tasias en lóbulo medio e inferiores que sugieren neumonía secundaria a infección por SARS-CoV2 (Figura 1). Se recoge muestra de tracto respiratorio superior (hisopo nasofaríngeo y orofaríngeo) para realización de PCR SARS-CoV2, que resulta positiva con ciclos de amplificación (Ct) de 27 y 28 para los genes E (envoltura) y N (nucleocápside) respectivamente.

Al ingreso se inicia tratamiento antibiótico con ceftriaxona y azitromicina, así como hidroxicloroquina y corticoides endovenosos. A pesar del tratamiento, durante los siguientes días, persisten los episodios de fiebre, así como un aumento progresivo de los requerimientos del aporte suplementario de oxígeno, llegando a precisar mascarilla Venturí con una fracción inspirada de oxígeno (FiO2) del 50% y posteriormente mascarilla reservorio (FiO2 100%). Analíticamente persiste el aumento de los parámetros inflamatorios, asociando linfocitosis y neutrofilia.

Ante el empeoramiento, la paciente es trasladada a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) en donde se le administra Tocilizumab y Ritonavir/Lopinavir previamente a la intubación orotraqueal. Debido a la inestabilidad hemodinámica, se inicia tratamiento con perfusión continua de dobutamina. A pesar de estar con tratamiento anticoagulante, se detectan niveles elevados de Dimero-D (37.500 ng/mL). Ante el fallo multiorgánico y la irreversibilidad del cuadro, se inicia sedación y cuidados paliativos. La paciente fallece tras 5 días en la UCI.

Se solicita a los familiares el consentimiento para la realización de autopsia mínimamente invasiva. Se obtienen muestras representativas de ambos pulmones y del corazón a través de abordaje torácico (incisión de 5-7 cm en el 3º espacio intercostal en la línea media clavicular de ambos hemitórax). También se recogen muestras de hígado a través de abordaje abdominal (incisión de 7-10 cm en la línea media).

Tras la extracción, se procede al fijado de los tejidos en formaldehído durante más de 24 horas y se procesan haciendo tinción con hematoxilina eosina en parafina. Además, se extrae ARN de las biopsias mediante el kit QIAamp (Qiagen), pudiendo identificar la presencia de genes E y N. Se detectó presencia viral a nivel pulmonar con Ct de 32 y 31 para los genes E y N, respectivamente.

Desde el punto de vista histológico, a nivel pulmonar, se puede observar daño alveolar difuso (DAD) con hiperplasia, hipertrofia y atipia reactiva de neumocitos tipo 2, así como presencia de membranas hialinas y macrófagos vacuolados (Figura 2; A, D). Además, se observaron múltiples trombos en vasos de mediano tamaño (Figura 2; E). De forma incidental, se observó la presencia de aspergilosis pulmonar invasiva (Figura 2; B). En lo

referente al corazón, se observó hipertrofia de cardiomiocitos sin asociar daño viral importante (Figura 2; F). Asimismo, en el hígado se observaba tejido normal (Figura 2; C).

Discusión

La mortalidad global de la COVID-19 es aproximadamente del 5%. En España, se informa que la tasa de mortalidad es del 10% de los casos confirmados por PCR (2). Sin embargo, varía mucho según la región dentro de nuestro país. Entre los principales factores de riesgo se incluyen la edad avanzada y la presencia de comorbilidades, entre las que destacan la hipertensión arterial, la obesidad, la diabetes y las cardiopatías (3). Nuestro caso coincide con los factores de riesgo mencionados, ya que se trata de una mujer de edad avanzada, con hipertensión arterial, dislipemia y fibrilación auricular.

Uno de los principales hallazgos de la neumonía por COVID-19 en la imagen de la TC de tórax es la presencia de infiltrados multilobares y bilaterales en forma de vidrio deslustrado. Estos infiltrados son representativos de la fase exudativa temprana de la enfermedad. Con el avance de la enfermedad y en la enfermedad grave o crítica, se produce el desarrollo de consolidaciones, probablemente secundarias a la organización intraalveolar por la proliferación fibroblástica y el engrosamiento intersticial (4). La presencia de broncograma aéreo en la TC de tórax se ha asociado recientemente con un peor pronóstico (5). En nuestro caso, la TC mostraba una fase intermedia con presencia de infiltrados con vidrio deslustrado en lóbulos, así como presencia de focos de mayor organización e inicio de fibrosis.

Los principales hallazgos histopatológicos descritos en el tejido pulmonar de nuestro caso son el DAD con presencia de membranas hialinas y la hiperplasia e hipertrofia con atipia reactiva de los neumocitos. El DAD es una respuesta inespecífica del pulmón frente a múltiples agentes nocivos y se caracteriza por el edema y la lesión de las células del revestimiento endotelial y alveolar con formación de membranas hialinas durante la etapa exudativa. Posteriormente, esas lesiones pueden progresar a fibrosis intersticial durante la fase de organización (6). Este hallazgo es consistente con las características histológicas reportadas en otras publicaciones de COVID-19 (7,8). Estas mismas características también fueron descritas previamente en síndromes respiratorios producidos por otros coronavirus como el SARS y el MERS. Algunos estudios describen la presencia de trombos en vasos pulmonares de pequeño y mediano tamaño (7,8), como se puede

observar en las muestras pulmonares recogidas de nuestra paciente (Figura 2; E). Los estudios han revelado que hasta el 71,4% de los pacientes fallecidos por COVID-19 presentaban estados de hipercoagulabilidad en las fases avanzadas de la enfermedad (9). Fogarty et al. (10) han sugerido que el daño pulmonar producido por la COVID-19 podría estar asociado con una vasculopatía pulmonar específica, que denominaron coagulopatía intravascular pulmonar. A pesar del tratamiento profiláctico que reciben estos pacientes y según estudios previos, los eventos vasculares aparecen con frecuencia. Por el momento, se desconocen de forma precisa los mecanismos del daño endotelial y la coagulopatía secundaria al SARS-CoV2.

Las autopsias en pacientes infectados con COVID-19 están permitidas bajo estrictas regulaciones de bioseguridad. Por ello, nos planteamos realizar biopsias post-mortem mínimamente invasivas mediante pequeños abordajes quirúrgicos, siguiendo todas las precauciones y medidas indicadas. Esta recogida ha permitido profundizar en el conocimiento de la enfermedad, algo fundamental para mejorar el abordaje y tratamiento de nuestros pacientes.

Conclusiones

El SARS-CoV2 está siendo el mayor desafío médico de las últimas décadas conllevando, desgraciadamente, el fallecimiento de muchos pacientes. Presentamos el caso de una paciente afecta de SARS-CoV2 con evolución fatal y describimos los principales hallazgos histopatológicos, de especial interés en el pulmón.

El daño alveolar difuso (DAD) es la principal lesión histopatológica pulmonar de la infección por SARS-CoV2. El DAD se caracteriza por la presencia de membranas hialinas junto a la hiperplasia o hipertrofia de neumocitos con atipia reactiva.

El SARS-CoV2 produce principalmente daño a nivel pulmonar, concretamente sobre los alveolos y bronquiolos terminales. También existe daño sobre el endotelio de los vasos pulmonares, lo que -junto al estado procoagulante de la infección- puede favorecer a la aparición de trombosis pulmonar.

Aumentar el conocimiento histopatológico mediante estudios post mortem permitirá comprender mejor la patogénesis de esta infección, algo clave para mejorar el abordaje y tratamiento de nuestros pacientes.

Bibliografía

1. *Mortality Analyses - Johns Hopkins Coronavirus Resource Center [Internet]. Available from: https://coronavirus.jhu.edu/data/mortality*
2. *Situación de COVID-19 o Coronavirus en España. [Internet]. Available from: https://covid19.isciii.es/*
3. *Xie J, Tong Z, Guan X, Du B, Qiu H. Clinical Characteristics of Patients Who Died of Coronavirus Disease 2019 in China. JAMA Netw open [Internet]. 2020 Apr 1; 3(4):e205619. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32275319*
4. *Tian S, Xiong Y, Liu H, Niu L, Guo J, Liao M, et al. Pathological study of the 2019 novel coronavirus disease (COVID-19) through postmortem core biopsies. Mod Pathol [Internet]. 2020 Apr 14. Available from: http://www.nature.com/articles/s41379-020-0536-x*
5. *Yuan M, Yin W, Tao Z, Tan W, Hu Y. Association of radiologic findings with mortality of patients infected with 2019 novel coronavirus in Wuhan, China. PLoS One. 2020;15(3).*
6. *Katzenstein ALA, Bloor CM, Leibow AA. Diffuse alveolar damage: the role of oxygen, shock, and related factors. A review. Am J Pathol. 1976;85(1):210–28.*
7. *Recalde-Zamacona B, García-Tobar L, Argueta A, Álvarez L, De Andrea CE, Fernández Alonso M, et al. Histopathological findings in fatal COVID-19 severe acute respiratory syndrome: preliminary experience from a series of 10 Spanish patients. Thorax. 2020 Aug 24: thoraxjnl-2020-215577. doi: 10.1136/thoraxjnl-2020-215577. Epub ahead of print. PMID: 32839288; PMCID: PMC7447113.*
8. *Xu Z, Shi L, Wang Y, Zhang J, Huang L, Zhang C, et al. Pathological findings of COVID-19 associated with acute respiratory distress syndrome. Lancet Respir Med. 2020 Apr 1;8(4):420–2.*
9. *Tang N, Li D, Wang X, Sun Z. Abnormal coagulation parameters are associated with poor prognosis in patients with novel coronavirus pneumonia. J Thromb Haemost. 2020;*
10. *Fogarty H, Townsend L, Ni Cheallaigh C, Bergin C, Martin□Loeches I, Browne P, et al. COVID□19 Coagulopathy in Caucasian patients. Br J Haematol [Internet]. 2020 Apr 24;bjh.16749. Available from: https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/bjh.16749*

Figura 1.
(A-D) Reconstrucción axial. Predominio de áreas en vidrio deslustrado, de distribución mixta (central y periférica) en lóbulos superiores. Presencia de ingurgitación vascular intralesional (flecha) e incipientes signos de fibrosis (punta de flecha). En lóbulo medio y lóbulos inferiores, se observan focos de tractos fibrosos (punta de flecha) y pequeñas bronquiectasias por tracción (asterisco); (E-H) Reconstrucción coronal. Predominio de áreas de vidrio delustrado en lóbulos superiores. Se identifica ingurgitación vascular intralesional (flecha). Se aprecian incipientes signos de fibrosis en lóbulos inferiores (punta de flecha).

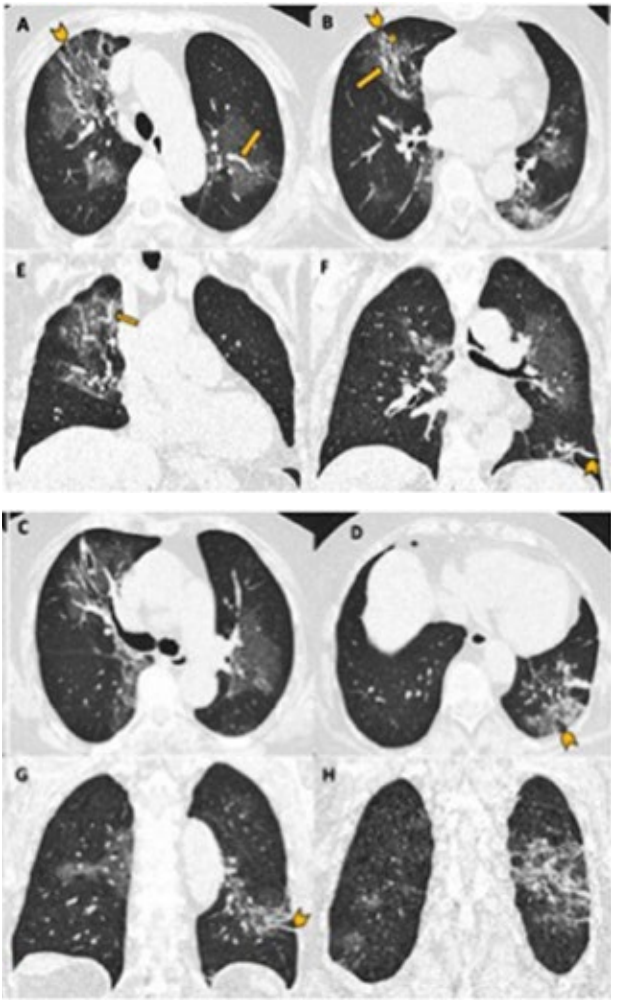
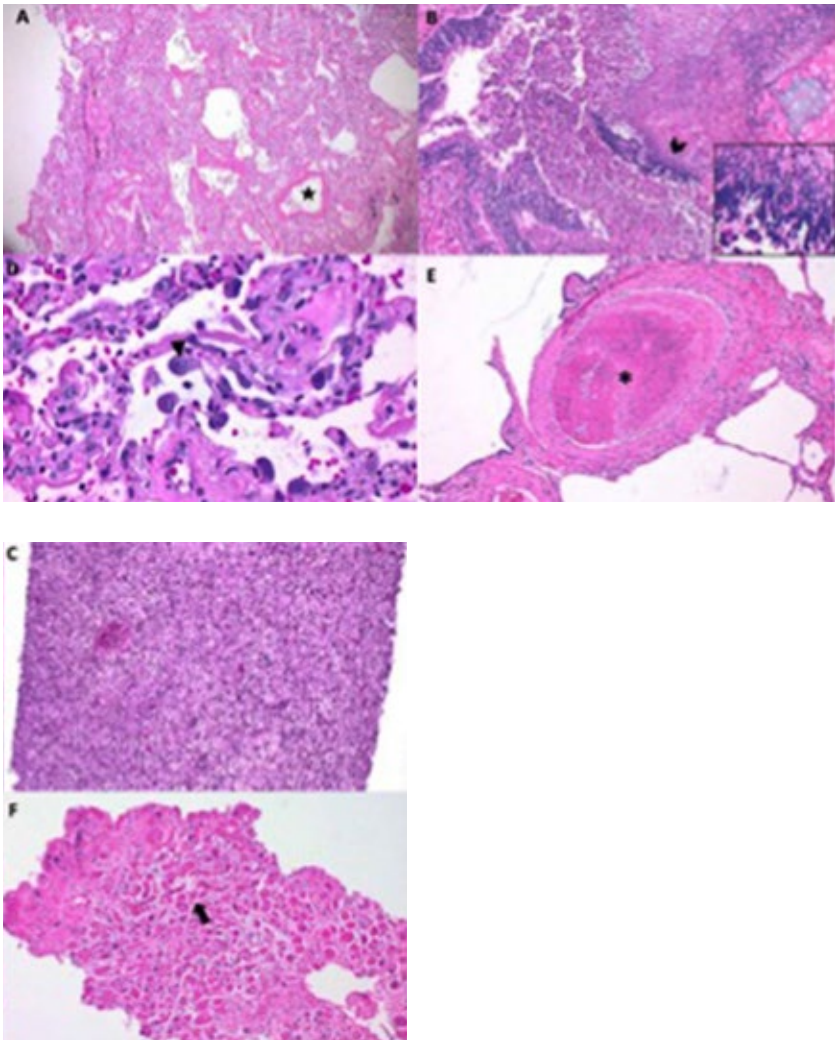


Figura 2.
(A) Pulmón. Daño alveolar difuso con presencia de membranas hialinas (estrella). (B) Pulmón. Aspergilosis pulmonar (punta de flecha), detalle de las hifas del hongo en el recuadro situado en margen inferior derecho de la imagen. También puede observarse metaplasia ósea en la imagen (C) Hígado. Normal. (D) Pulmón. Hiperplasia e hipertrofia de neumocitos con atipia reactiva (punta de flecha). (E) Pulmón. Presencia de trombo pulmonar (asterisco). (F) Corazón. Hipertrofia de cardiomiocitos (flecha).



VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Póster
Seleccionado

SHUNT EXTRAHEPÁTICO SECUNDARIO A LA PRESENCIA DE UN TUMOR DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL.

Autora:

Ana Cristina Recreo Baquedano.

Especialidad:

Cirugía General.

Centro de trabajo:

Complejo Hospitalario de Navarra.

Autores colaboradores:

Pelegrín Esteban I,
Fernández-Velilla San José B,
Arredondo Montero J,
Oteiza Martínez F (supervisora clínica).

Resumen

Paciente con un tumor del estroma gastrointestinal (GIST), que debutó con clínica de encefalopatía hepática secundaria a un shunt porto-sistémico funcional.

Se trata de un varón de 59 años, hospitalizado por hemorragia digestiva, que desarrolló encefalopatía con hiperamonemia sin alteración de la función hepática. En el estudio radiológico se observó la presencia de una masa tumoral de 10 cm hipervascularizada, dependiente de un asa de intestino delgado. Las imágenes de reconstrucción vascular mostraron cómo, en fase arterial, se rellenaba de contraste la vena mesentérica superior a través de las venas de drenaje del tumor.

La resolución de la encefalopatía y la normalización precoz de las cifras de amonio tras la extirpación quirúrgica del tumor indican que el GIST se comportaba como una fístula arterio-venosa, con sobrecarga del flujo portal e insuficiente depuración hepática.

Palabras clave

Shunt, porto-sistémico, encefalopatía, hepática, GIST, fístula, arterio-portal.

Introducción

La causa más frecuente de encefalopatía hepática es la cirrosis, aunque existen enfermedades extrahepáticas raras que pueden tener como manifestación clínica la encefalopatía hepática. Presentamos el caso de un paciente con un cuadro de encefalopatía secundario a la presencia de un tumor gastrointestinal (1,2,3).

Caso Clínico

Varón de 59 años con antecedente de enolismo crónico (80 g de alcohol al día), abstinente durante el mes previo a la presentación del cuadro. Acudió a urgencias por presentar rectorragias y melenas de dos semanas de evolución. El paciente se encontraba estable hemodinámicamente y en el hemograma se constataba la presencia de una anemia severa, Hb 7´2 g/dL.

El paciente fue ingresado para estudio, se realizó una gastroscopia y una colonoscopia. El único hallazgo fue la presencia de un pólipo en la segunda porción duodenal con una lesión submucosa (Forrest IIIc). Se descartó la presencia de varices esofágicas.

Al quinto día del ingreso, el paciente comenzó con somnolencia, asterixis y fasciculaciones musculares en extremidades superiores. Se realizó una TC craneal urgente que no mostró alteraciones agudas. En la analítica no se detectaron alteraciones iónicas, las pruebas de función hepática fueron normales y se halló una elevación de amonio en sangre (122 µmol/L).

Se inició tratamiento empírico de la encefalopatía con tiamina, rifaximina y lactulosa, sin objetivarse mejoría clínica. El estudio se continuó con un electroencefalograma y una resonancia magnética craneal que mostraron signos de encefalopatía hepática (cambios lentos globales e hiperintensidad difusa en secuencias T1, en ambos globos pálidos).

Ante la anemización del paciente se realizó un angioTC abdominal. En el estudio no se visualizó un sangrado activo, ni signos de hepatopatía. Se observó la presencia de una tumoración de 10 cm dependiente de intestino delgado con abundante neovascularización sugestiva, por sus características radiológicas, de tumor del estroma gastrointestinal (Figura 1).

Se realizó una reconstrucción vascular de las imágenes del angioTAC, buscando un shunt porto-sistémico como causa de la encefalopatía que presentaba el paciente. En el estudio se observó la presencia de una vascularización aberrante del tumor, con comunicaciones arterio-venosas in-

tratumorales y un elevado flujo de sangre que, en fase arterial, drenaba directamente a la vena mesentérica superior (Figura 2).

Se indicó intervención quirúrgica y se realizó una resección intestinal de 20 cm de íleon que incluía la lesión descrita (Figura 3). La evolución postoperatoria fue favorable desde el punto de vista quirúrgico. Los valores de amonio se normalizaron al primer día postoperatorio, desaparecieron los signos de encefalopatía y el paciente no presentó nuevos episodios de hemorragia digestiva.

El análisis anatomopatológico de la lesión resecada informó de un sarcoma del estroma gastrointestinal, de alto grado pT3pN1 (clasificación TNM, 8ª edición). Actualmente, y después de 2 años de la cirugía, el paciente se encuentra en tratamiento con imatinib sin datos de recidiva, clínica de encefalopatía, ni datos de hepatopatía.

Discusión

La relevancia de este caso reside en el peculiar comportamiento de un tumor extrahepático, que se comporta como un shunt porto-sistémico funcional. Los tumores de GIST suelen permanecer silentes hasta que alcanzan un tamaño considerable y la forma de presentación más frecuente es como una masa abdominal, sangrado o dolor abdominal. Hasta la fecha, no hay descritos casos en la literatura de presentación en forma de encefalopatía hepática (4).

El crecimiento tumoral, sobre todo en los tumores que alcanzan un gran tamaño y presentan un crecimiento rápido, asocia un proceso de angiogénesis complejo de formación de neovasos para suministrar sangre y nutrientes a la masa tumoral. Este proceso puede diferir mucho dependiendo del tipo de tejido u órgano. Los vasos que irrigan estos tumores, son heterogéneos y anormales, caracterizados por una amplia variedad de subtipos que incluyen sinusoides con fugas, capilares y derivaciones arteriovenosas (3,6,7).

Los shunts extrahepáticos son una causa rara de encefalopatía hepática que cursa sin hepatopatía. El aumento de las sustancias nitrogenadas causantes de la encefalopatía, se debe a la comunicación anómala entre la circulación portal y la sistémica, sin pasar por la depuración a nivel hepático (8).

Debe sospecharse esta entidad en pacientes con alteración del comportamiento y fluctuación del nivel de conciencia sin datos de hepatopatía y con niveles elevados de amonio en sangre. También se debe descartar esta

etiología en los casos en los que la encefalopatía no mejora con el tratamiento habitual (1,2,8).

Aunque este paciente tenía antecedentes de enolismo crónico, las analíticas y la TC no mostraron datos de hepatopatía, ni hipertensión portal. Un sangrado digestivo podría haber descompensado una hepatopatía previa no diagnosticada, pero el sangrado digestivo era de baja cuantía y espaciado en el tiempo cuando el paciente desarrolló la encefalopatía y, además, no respondió al tratamiento con rifaximina y lactulosa.

A pesar de no encontrarse comunicaciones directas entre la circulación portal y sistémica, ni observarse infiltración de vasos sistémicos por el tumor, el hallazgo de una masa tumoral con comunicaciones arterio-venosas intratumorales y el drenaje directo a la vena mesentérica superior, hizo sospechar que el efecto shunt lo estaba produciendo la masa tumoral.

La hipótesis más plausible que explica la fisiopatología del proceso es que la fístula arterio-portal tumoral producía el secuestro y drenaje a la porta de gran cantidad de sangre de la circulación esplácnica, ocasionando un flujo portal elevado con tal cantidad de sustancias nitrogenadas, metabolitos del propio tumor y urea del sangrado digestivo, que el hígado, aún sin presentar hepatopatía, no era capaz de depurarlas. La hiperamonemia secundaria era responsable de la encefalopatía en el contexto de una sensibilidad cerebral aumentada.

La resolución inmediata del cuadro clínico de encefalopatía y normalización de cifras de amonio en sangre afianzaron el diagnóstico de sospecha (9).

Conclusiones

Se debe sospechar la presencia de un shunt extrahepático ante neoplasias de gran tamaño, crecimiento rápido y altamente vascularizadas en pacientes con alteraciones del comportamiento y fluctuaciones del nivel de consciencia sin datos de hepatopatía crónica con niveles elevados de amonio en sangre (1,2,7).

Una vez diagnosticado el problema, no se debe demorar el tratamiento, ya que puede desarrollarse una encefalopatía hepática crónica de difícil tratamiento (2).

Bibliografía

1. *Elnekave E, Belenky E, Van der Veer L. Noncirrhotic Extrahepatic Portosystemic Shunt Causing Adult-Onset Encephalopathy Treated with Endovascular Closure. Case Report. Case Reports in Radiology. 2015. Article ID 852853.*
2. *Akiharu Watanabe. Portal-systemic encephalopathy in non-cirrhotic patients: Classification of clinical types, diagnosis and treatment. Journal of Gastroenterology and Hepatology. 2000; 15, 969–979.*
3. *Amy R, John A, Andrew X, Emel A, Suvranu Ganguli MD, Oklu MD. High lung shunt fraction in colorectal liver tumors is associated with distant metastasis and decreased survival. J Vasc Interv Radiol. 2014 October; 25(10): 1604–1608.*
4. *AEC. Gutiérrez J. Tumores del intestino delgado. En: Parrilla P, Landa JI. Cirugía AEC. 2ª ed. España: Panamericana; 2010. P 457-462.*
5. *Waidhauser J, Bornemann A, Trepel M, Märkl B. Frequency, localization, and types of gastrointestinal stromal tumorassociated neoplasia. World J Gastroenterol. 2019; August 14; 25(30): 4261-4277.*
6. *Nowak-Sliwinska P, Alitalo K, Allen E, Anisimov A, Aplin AC, Auerbach R, Hellmut G. Augustin et al. Consensus guidelines for the use and interpretation of angiogenesis assays. 2018 August ; 21(3): 425–532.*
7. *Khosravi P, del castillo A, pérez G. Angiogénesis neoplásica. An. Med. Interna. 2008; Vol. 25, N.º 7, pp. 366-369.*
8. *Hadjihambi A, Arias N, Sheikh M, Jalan R. Hepatic encephalopathy: a critical current review. Hepatol Int. 2018; 12 (Suppl 1): S135–S147.*
9. *Masaaki I , Kazuto H, Shiro I , Kojiro E , Takatsugu I, Yoshifumi B, et al. Neoadjuvant and adjuvant therapy for gastrointestinal stromal tumors. Ann Gastroenterol Surg. 2018; 27; 3(1):43-49.*

Figura 1.
Corte de TAC: se observa la tumoración con abundante neovascularización, bordes polilobulados, y una atenuación heterogénea con áreas focales hipodensas y calcificaciones grumosas.

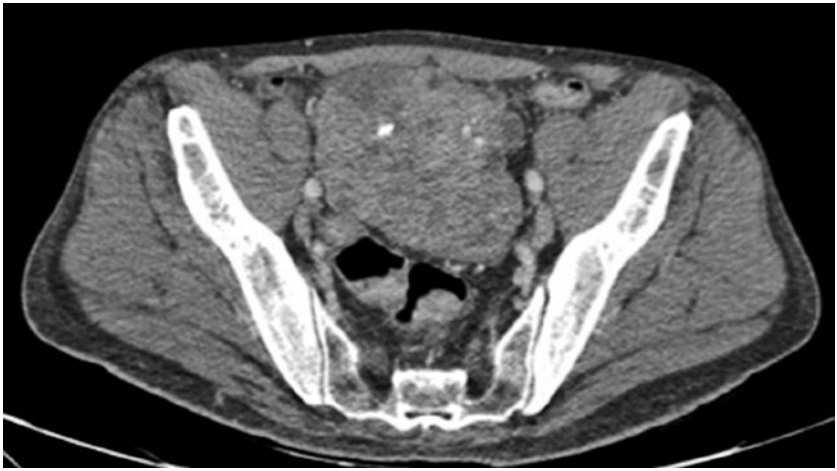


Figura 2 .
A. Reconstrucción 3D de angioTAC: se muestran las comunicaciones arteriovenosas de grueso calibre intratumorales (flecha blanca) y un drenaje directo por la vena mesentérica superior (flecha gris);
B. Corte axial de angioTC: se muestra la tumoración hipervasularizada;
C. Vena mesentérica superior con contraste en fase arterial (flecha) y el drenaje directo de los vasos tumorales hacia la misma.

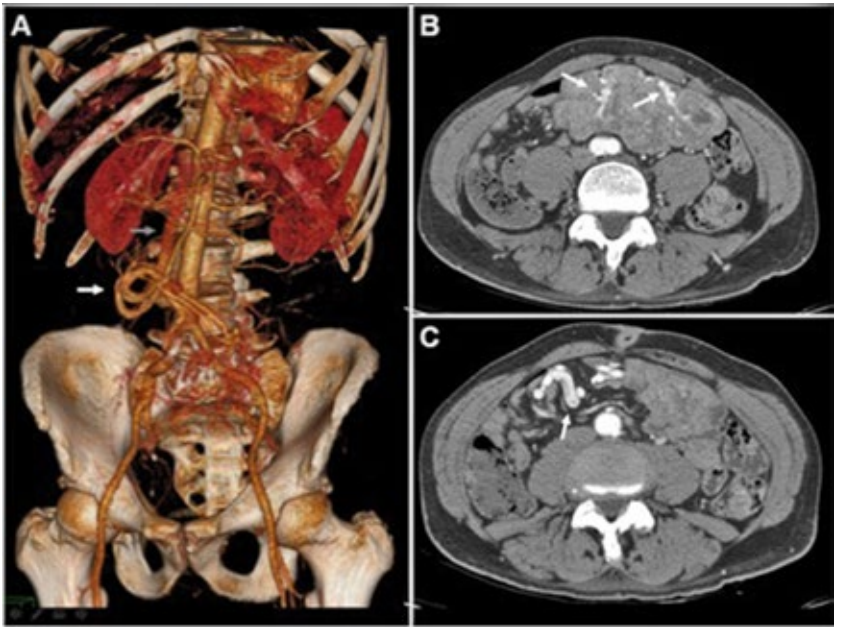
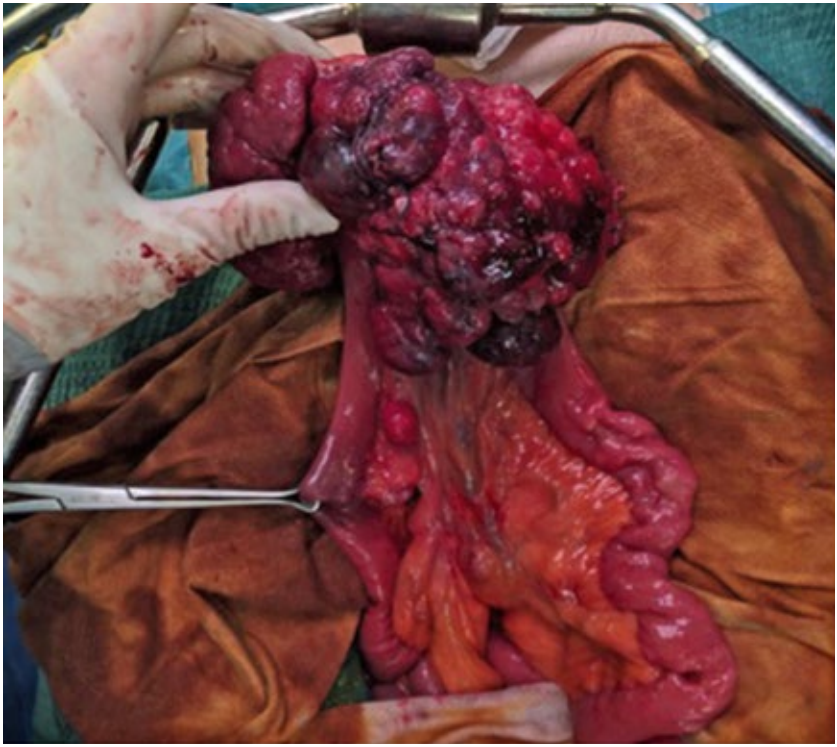


Figura 3 .
Masa tumoral heterogénea de gran tamaño dependiente de ileon terminal. Se observan, en el meso, venas de drenaje de grueso calibre (flecha).



VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Póster
Seleccionado

CONSIDERACIONES PARA EL MANEJO ANESTÉSICO DEL TRASPLANTE COMBINADO HEPÁTICO Y RENAL EN EL PACIENTE ADULTO. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Autor:

Iñigo Rubio Baines.

Especialidad:

Anestesiología, Reanimación y Cuidados Intensivos.

Centro de trabajo:

Clínica Universidad de Navarra.

Autoras colaboradoras:

Méndez Martínez E, Lara Jiménez A,
Echarri González G (supervisora clínica).

Resumen

El trasplante combinado de hígado y riñón es un reto para el anestesiólogo por las condiciones basales del paciente y por la complejidad de la intervención.

Los puntos clave derivan de las alteraciones del medio interno, la inestabilidad hemodinámica, la coagulopatía y el difícil manejo de una volemia óptima para los dos injertos. Todo ello, junto con los cambios bruscos hidroelectrolíticos y de osmolaridad que se producen en la cirugía, requieren una respuesta rápida de manejo porque podrían comprometer la vida del paciente.

La técnica de depuración extrarrenal en el periodo intraoperatorio puede resultar de gran ayuda a la hora de amortiguar estos cambios bruscos hidroelectrolíticos y osmolares, y aportar una ayuda en el manejo volémico, sobre todo, en los pacientes con daño renal crónico que no conservan diuresis.

La monitorización hemodinámica avanzada nos da información muy útil para un ajuste de la volemia y de fármacos vasoactivos que permita mantener una adecuada perfusión de ambos injertos y evitar su congestión.

Palabras clave

Trasplante hepatorrenal, técnica de depuración extrarrenal continua, insuficiencia renal crónica, inestabilidad hemodinámica, insuficiencia hepática, coagulopatía, volemia, medio interno.

Introducción

El primer trasplante hepatorrenal (THR) se realizó en la década de los años 80, pero fue a partir del 2000 cuando aumentó el número de trasplantes combinados. Se trata de una cirugía mayor en la que se realiza primero el trasplante hepático y, a continuación, el renal.

El manejo anestésico del THR es un reto para el anestesiólogo por diversos motivos. En primer lugar, por las condiciones basales de los pacientes que se someten a esta cirugía, pues presentan un medio interno alterado, un mal manejo de la volemia, una hemodinámica muy lábil y una coagulación alterada. Por otro lado, por la propia cirugía, ya que se trata de una cirugía muy larga, con un riesgo de complicaciones hemorrágicas elevado, con periodos de clampaje con compromiso del retorno venoso y periodos de reperfusión con importante repercusión hemodinámica e hidroelectrolítica.

Otro aspecto destacable es el hecho de que las condiciones que favorecen al injerto hepático van en detrimento del injerto renal y viceversa. El injerto renal necesita un estado de volemia en el rango alto de la normalidad para que se favorezca el filtrado glomerular (FG); por otro lado, el injerto hepático requiere un estado de volemia en el límite bajo de la normalidad para evitar la congestión del órgano. El manejo de la fluidoterapia y la terapia transfusional ha de ser exquisito, pues el ritmo diurético es muy variable y el volumen de líquido administrado-transfundido puede llegar a ser muy alto según las pérdidas hemáticas y el volumen de ascitis.

Una de las posibilidades que se pueden plantear a la hora de planificar la anestesia para un THR es instaurar una técnica de depuración extrarrenal continua (TDEC) en el intraoperatorio para ayudar a mantener el medio interno y conseguir un adecuado manejo de la volemia (sobre todo en pacientes con nula diuresis residual).

Presentamos el caso de un THR por cirrosis hepática e insuficiencia renal crónica (IRC) estadio 5D de etiología no filiada.

Caso Clínico

Varón de 69 años de edad, 170 cm y 86,5 kg, sometido a un THR por cirrosis hepática de origen etílico Child Pugh B9-MELD 22 y una IRC estadio 5D de etiología no filiada (posible síndrome hepatorrenal) en programa regular de hemodiálisis.

No presentaba alergias medicamentosas conocidas.

En cuanto a su estilo de vida, exfumador de dos paquetes diarios hasta 1990 (Índice paquetes/año>40), consumo pasado de alcohol (vino y sidra) y abstinente desde agosto de 2018. Camina de forma habitual 3-4 km diarios. Puede subir dos pisos de escaleras.

En cuanto a su enfermedad hepática, presenta una cirrosis hepática enólica Child Pugh B9-MELD 22 que ha presentado como complicaciones varices esofágicas (Grado I/IV), síndrome hepatorrenal, descompensaciones ascítico-edematosas y esplenomegalia.

En cuanto a la función renal, presentaba una IRC en estado terminal, de etiología no filiada (posiblemente secundaria a síndrome hepatorrenal). Incluido en programa regular de hemodiálisis desde 2018 con diuresis residual menor a 100ml diarios. Ligeros edemas. Última sesión de hemodiálisis: el día previo al THR. Anemia crónica con soporte transfusional en ingresos previos.

Antecedentes personales: hipertensión arterial controlada con medidas higiénico-dietéticas, elevación de PSA en seguimiento, celulitis polimicrobiana en extremidad inferior derecha en 2018 con un linfedema crónico. Intervenido de prótesis total de cadera bilateral (2010 y 2011) y una cirugía de fémur en la infancia.

Valorado por Cardiología en el preoperatorio de inclusión en lista de trasplante, sin encontrar signos de cardiopatía estructural o isquémica en las exploraciones realizadas. También valorado por Hematología, que lo calificó como «alto riesgo hemorrágico» de cara a la intervención, por lo que se reservaron los hemoderivados pertinentes y se avisó al Banco de Sangre.

Como medicación habitual, tomaba carbonato de lantano diario, un suplemento vitamínico, Metoxi-polietietilenglicol epoetina, hierro intravenoso y paricalcitol.

El paciente fue catalogado como ASA IV (enfermedad sistémica severa, que es una amenaza constante para la vida) en la clasificación de la American Society of Anaesthesia (ASA).

La cirugía transcurrió sin incidencias, con una duración de 10 horas. Se realizó una anestesia general balanceada con intubación orotraqueal. La monitorización intraoperatoria consistió en una monitorización estándar de la ASA (electrocardiograma de 5 derivaciones en este caso, pulsioximetría, presión arterial no invasiva, temperatura) y se añadió monitorización avanzada con BIS bilateral (profundidad anestésica, con el monitor BIS Vista bilateral), presión arterial invasiva, presión venosa central, saturación venosa central y estimación de gasto cardiaco y parámetros de resistencias

vasculares por sistema de monitorización avanzada VolumeView™ (termodilución, monitor EV1000, Edwards).

Los accesos vasculares que se puncionaron fueron:

- Accesos periféricos: Vía periférica 20G y un acceso compatible con infusor de rápido de fluidos (HemoCare™) de 7Fr.
- Accesos centrales: Catéter de alto flujo para TDEC en vena yugular interna derecha; catéter de oximetría central PreSep™ en vena yugular interna izquierda.
- Acceso arterial: Catéter femoral VolumeView™ en arteria femoral derecha.

Durante toda la intervención se mantuvo la TDEC con hemodiálisis pura, sin extracción de fluidos pese a ausencia de diuresis residual. El manejo de la fluidoterapia fue guiado por objetivos según datos de la monitorización avanzada, y el total de líquido administrado (incluyendo hemoderivados) fue: 1.500 ml de cristaloides; 100 ml de coloides; 1.800 ml de plasma fresco congelado y 1 concentrado de hematíes. Las pérdidas hemáticas estimadas fueron escasas-moderadas. Destacó la estabilidad hemodinámica durante la intervención, sin requerimientos de fármacos vasoactivos.

Se indican las gasometrías en las distintas fases del THR, siendo sus determinaciones en: mmHg (pCO_2, pO_2), mEq/L (HCO_3-, Na+, K+, Ca++, Láctico), g/dL (Hb):

- Fase preanhepática: EAB: 7.364; pCO_2 35.9; pO_2 254; HCO_3- 20; Hb 12.5; Na+ 138; K+ 3.7; Ca++ 1.08; Láctico 1.49.
- Fase anhepática: pH 7.366; pCO_2 35; pO_2 190: HCO_3- 19.7; Hb 12.5; Na+ 137.7; K+ 3.83; Ca++ 1.03; Láctico 2.02.
- Fase neohepática: pH 7.35; pCO_2 35; pO_2 210; HCO_3- 20; Hb 12.1; Na+ 138.4; K+ 3.49; Ca++ 1.27; Láctico 3.43.
- Reperfusión renal: pH 7.43; pCO_2 33.7; pO_2 207; HCO_3- 22; Hb 10; Na+ 134.8; K+ 3.71; Ca++ 1.15; Cl 103; Láctico 2.81.

Finalmente, fue trasladado a UCI sedado, intubado, monitorizado y bajo supervisión médica para vigilancia postoperatoria. Tras reunir criterios de estabilidad clínica y analítica, se extubó en las primeras horas postoperatorias. Fue dado de alta de UCI a las 48 horas. Permaneció en planta 18 días y fue dado de alta a su domicilio. Ha acudido a las revisiones post-trasplante con los servicios de Hepatología y Nefrología sin incidencias. No ha requerido ingresos hospitalarios desde que fue dado de alta.

Discusión

El primer trasplante combinado de hígado y riñón (THR) se realizó en 1983 (Margreit et al.), en un varón de 32 años trasplantado de riñón previamente, que desarrolló un rechazo crónico del injerto y una cirrosis hepática por el virus de la hepatitis B. Anteriormente, la IRC terminal era una contraindicación para el trasplante hepático.

Desde que en 2002 se introdujera la escala MELD, un indicador pronóstico que se emplea para pacientes con insuficiencia hepática, ha aumentado el número de trasplantes combinados con respecto a los años previos. Entre sus determinantes encontramos la bilirrubina, el INR y la cifra de creatinina plasmática. Tiene unos valores que van desde 6 hasta 40 (peor pronóstico).

Existen varios grupos de pacientes susceptibles de THR:

Candidatos a trasplante renal con cirrosis hepática, acompañada de varices esofágicas o de hipertensión portal.

Candidato a trasplante hepático con enfermedad renal crónica terminal cuando esté en diálisis crónica, tenga un FG estimado menor a 30 ml/min o un FG entre 30 y 40 con algún signo de mal pronóstico como proteinuria, nefropatía diabética o biopsia renal de mal pronóstico.

Candidato a trasplante hepático con daño renal agudo cuando requieren diálisis durante 6 semanas consecutivas (continua o intermitente).

Otros grupos de enfermedades como poliquistosis hepatorrenal cuando tienen indicación de trasplante hepático y un FG menor de 40 ml/min, o hiperoxaluria primaria tipo 1 (con FG menor o igual a 40 ml/min).

Los donantes para un THR también han de cumplir ciertos requisitos. Se recomienda que sean menores de 70 años, sin historia de diabetes mellitus ni hipertensión arterial, o menores de 60 años cuando sean diabéticos o hipertensos. En caso de duda se realizará una biopsia renal.

Los puntos más críticos de la intervención son la alteración del medio interno, la inestabilidad hemodinámica, la coagulopatía y el difícil manejo de la volemia. Vamos a desarrollar cada punto a continuación.

Por las características de la cirugía, hay serias alteraciones del medio interno (tanto electrolíticas como de volemia), ya que con la reperfusión de ambos injertos se produce una tormenta acidótica brusca que da lugar a cambios hidro-electrolíticos y osmolares rápidos. En un paciente con función renal alterada estas alteraciones serán más significativas y con menor margen de compensación, pues presentan de base un estado de acidosis metabólica crónica. Una TDEC durante la intervención juega

un papel muy importante ya que puede amortiguar estos cambios manteniendo estabilidad del medio interno y permitiéndonos adelantar nuestra intervención para evitar situaciones que puedan poner en riesgo la vida del paciente.

Los pacientes que se someten a un THR presentan habitualmente una hemodinámica lábil con tendencia a la taquicardia e hipotensión. Durante la fase anhepática, se lleva a cabo un clampaje del hilio hepático y de la vena cava inferior, que habitualmente es parcial (Piggy-back) pero que puede llegar a ser completo. Esta maniobra reduce mucho el retorno venoso. Además, con la reperfusión de ambos injertos (sobre todo el hígado), se produce un síndrome de reperfusión con tendencia a la hipotensión y posibilidad de arritmias cardiacas severas, por lo que es habitual el uso de vasoactivos en esa fase.

La hemostasia también es un hándicap es estos pacientes. Los altos niveles plasmáticos de urea alteran la agregación plaquetar, afectando a la hemostasia primaria; y la insuficiencia hepática terminal afecta a la síntesis de factores tanto pro como anticoagulantes, dando lugar a una situación de hipo e hipercoagulabilidad simultánea. El daño endotelial asociado a la cirugía mayor, desencadena un estado prohemorrágico que, en estos pacientes, requiere la administración de factores de coagulación para el control de la hemorragia intraoperatoria.

El manejo de la volemia es muy complejo, ya que nos encontramos con una situación de anuria y posibilidad de administración de grandes cantidades de volumen por pérdidas hemáticas potenciales. En este caso concreto se administró un volumen total de 3.700 ml, sin evacuar ascitis ni pérdidas hemáticas importantes. Una TDEC en el intraoperatorio puede ayudarnos en situaciones en las que haya que transfundir muchos hemoderivados o reponer ascitis. En nuestro caso no fue necesario extraer volumen con la TDEC.

Otro aspecto, en relación con la volemia, es determinar el estado de volemia óptimo. Para el injerto hepático, el objetivo de manejo consiste en evitar la congestión del órgano para favorecer su función de síntesis y el manejo de presiones. Sin embargo, para el injerto renal, se requiere una volemia optimizada en el rango alto de la normalidad, para favorecer la presión de perfusión del injerto, necesaria para iniciar su función de filtrado glomerular. Por tanto, el manejo del estado volémico del paciente, guiado por la monitorización invasiva, es un pilar fundamental para lograr el equilibrio tan inestable entre mantener la presión de perfusión renal sin congestionar el injerto hepático.

Conclusiones

El THR supone un verdadero reto para el anestesiólogo, que requiere de un amplio conocimiento fisiopatológico y el complejo manejo de las múltiples implicaciones que tiene dicha cirugía en estos pacientes.

La monitorización hemodinámica avanzada permite optimizar el manejo de fluidos en estos pacientes, en los que el equilibrio volémico se sitúa en un umbral muy estrecho. El uso intraoperatorio de la TDEC puede ayudar al manejo del medio interno y a evitar complicaciones perioperatorias de sobrecarga de volumen.

Bibliografía

1. *Bárcena-Marugán R. Trasplante combinado de hígado y riñón. Nefrología Sup Ext. 2013; 4(3): 49-59.*
2. *Amr EK et al. Anesthetic management during combined liver and kidney transplantation. M.E.J. Anesth. 2016; 23(5): 549-554.*
3. *Pardo F et al. VI documento de consenso de la Sociedad Española de Trasplante Hepático (SETH). Cir Esp. 2018; 96(6): 326-341.*

Figura 1.
Imagen del hígado cirrótico del receptor.

Figura 2.
Corte del hígado cirrótico del receptor.

VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Póster
Seleccionado

ACALASIA ESOFÁGICA EN ESTADIO FINAL: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO.

Autora:

Rocío Ruiz Marzo.

Especialidad:

Cirugía General y del Aparato Digestivo.

Centro de trabajo:

Complejo Hospitalario de Navarra.

Resumen

La acalasia es un trastorno de la motilidad esofágica, con una evolución progresiva que conduce a un estadio terminal en el que el esófago se vuelve tortuoso y masivamente dilatado. El manejo de estos pacientes plantea un reto, requiriendo en muchos casos medidas terapéuticas agresivas.

Se expone a continuación el caso de un varón de mediana edad tratado durante años como un trastorno de ansiedad que, ante una insuficiencia respiratoria aguda, se diagnosticó radiológicamente de acalasia en estadio terminal. Desencadenándose un complejo manejo diagnóstico y terapéutico multimodal, que finalmente conduce a la esofaguectomía.

Con este caso clínico pretendemos exponer un manejo atípico de la acalasia en estadio terminal ante la inespecificidad del cuadro clínico de nuestro paciente, además de la importancia del trabajo multidisciplinar en situaciones clínicas delicadas.

Palabras clave

Acalasia, crisis de ansiedad, esofaguectomía.

Caso clínico

Varón de 48 años, con antecedentes de múltiples crisis de ansiedad con sensación de "nudo en la garganta y en la boca del estómago". Valorado en Urgencias por nueva crisis de ansiedad. Asociado presenta sensación de "nudo en la garganta" con imposibilidad para deglutir tanto sólidos como líquidos y pirosis de 3 días de evolución. Refiere que presenta episodios similares desde hace 10 años, al principio más esporádicos, en los que presentaba disfagia e impactaciones alimentarias que cedían con la ingesta de líquidos. En los últimos 2-3 años se han hecho más frecuentes, con disfagia de mayor intensidad y duración. Niega dolor abdominal. No presenta dolor torácico o disnea. A la exploración física, el paciente se encontraba afebril, estable hemodinámicamente, con correcta saturación de oxígeno. Auscultación cardio-pulmonar y exploración abdominal anodinas.

Se administró alprazolam y diazepam con mejoría de la ansiedad. Se realizó una radiografía de tórax para descartar causas orgánicas, en la que se encuentra como hallazgo casual una masa en mediastino superior (Figura 1). Por este motivo, quedó ingresado en Medicina Interna para completar el estudio.

Durante el ingreso presentó deterioro clínico con incremento del reflujo gastroesofágico, imposibilidad para eructar, y compromiso respiratorio agudo con aumento del diámetro cervical. En TC toracoabdominal urgente, se encontró estenosis crítica de tráquea y acusada dilatación generalizada de esófago cervical, medio y distal con cambio de calibre a nivel del esfínter esofágico inferior, siendo la primera opción diagnóstica un trastorno motor esofágico (Figura 2). Así, se alcanzó el diagnóstico de acalasia en estadio avanzado que generaba compromiso respiratorio.

Valorado, en este momento, por Medicina Intensiva que determinó el siguiente manejo terapéutico escalonado. En primer lugar, ante el compromiso de la vía aérea, dado el riesgo de broncoaspiración y la compresión de ésta de forma extrínseca por el esófago, se estabiliza respiratoriamente requiriendo intubación orotraqueal. Posteriormente, se realizó gastroscopia para descompresión del esófago. En endoscopia se halla el esófago repleto de contenido líquido y sólido, con un aspecto sigmoideo y gran dilatación, así como zonas de mucosa erosionadas y friables en relación con estasis alimentario. Por último, se realizó consulta a Cirugía General para plantear el tratamiento específico. Tras sesión multidisciplinar entre Cirugía General, Medicina Intensiva, Anestesia,

Nutrición y Rehabilitación, se realizó optimización preoperatoria nutricional y de la capacidad funcional respiratoria con fisioterapia.

Se realizó esofaguectomía tipo Mckeown, con plastia gástrica y anastomosis latero-lateral manual cervical. Haciéndose un acceso híbrido con acceso laparoscópico abdominal y abierto cervical y torácico (Figuras 3 y 4). Presentó una evolución postoperatoria satisfactoria. Tras análisis por Anatomía Patológica, se confirma acalasia sin datos de malignidad. En revisiones ambulatorias sucesivas, el paciente se encuentra asintomático, tolerando perfectamente la dieta oral y reintroducido en su vida habitual.

Discusión

Presentamos el diagnóstico y manejo de un caso atípico de una acalasia en estadio terminal. La acalasia es un trastorno de la motilidad del esófago, que se produce como consecuencia de la desaparición de las neuronas mientéricas, encargadas de coordinar la peristalsis esofágica y la relajación del esfínter esofágico inferior. La forma más común se produce de forma idiopática (1, 2).

El cuadro clínico inicial de nuestro paciente sugería un trastorno de ansiedad, aunque su sintomatología tenía una causa orgánica subyacente. Rehistoriando al paciente, vemos que presentaba disfagia de años de evolución con episodios de impactaciones alimentarias y pirosis, síntomas que nos harían plantear en el diagnóstico diferencial los trastornos motores esofágicos como la acalasia. La insuficiencia respiratoria, aun siendo infrecuente, también puede ser una complicación de la acalasia. Sin embargo, los síntomas más frecuentes de esta enfermedad son: la disfagia, la regurgitación de comida no digerida, pirosis, pérdida de peso y las complicaciones respiratorias como la broncoaspiración o el dolor torácico. A largo plazo, también puede dar una transformación maligna, siendo el riesgo de carcinoma esofágico de 10 a 50 veces mayor que en la población general. El desarrollo natural de la acalasia es progresivo, conduciendo tras décadas de evolución al estadio final (1, 2, 3). La inespecificidad de los síntomas esofágicos conduce a una demora en el diagnóstico final. Por este motivo, debemos tener la perspicacia para no infradiagnosticar entidades orgánicas, cuyo retraso diagnóstico va a influir directamente en su pronóstico.

Dada la ausencia de sospecha clínica de esta enfermedad, este caso plantea un manejo diagnóstico infrecuente de la acalasia. El proceso diagnóstico se inicia ante el hallazgo casual de una masa en mediastino

superior en la radiografía simple de tórax. El posterior compromiso respiratorio hace que se solicite el TC toracoabdominal, que da el diagnóstico de confirmación; y la endoscopia, aunque realizada con intención terapéutica, muestra también hallazgos sugestivos de esta entidad. Por tanto, es un proceso diagnóstico directamente influido por las complicaciones derivadas de una enfermedad de base no sospechada por la inespecificidad de los síntomas que genera. No obstante, el algoritmo diagnóstico habitual de la acalasia, iniciado ante la presencia de síntomas esofágicos sugestivos, incluye la manometría esofágica que es por su sensibilidad y especificidad la prueba definitiva, y la endoscopia alta que permite excluir patología maligna (1, 4).

Al igual que el procedimiento diagnóstico, el manejo terapéutico difiere de lo habitual. Como se ha descrito, se fundamentó en la priorización del tratamiento de la insuficiencia respiratoria aguda. El compromiso respiratorio ocasionado por la compresión de la vía aérea de forma extrínseca por el esófago dilatado y el riesgo de broncoaspiración, determinó que el control de la vía aérea fuera la medida urgente a tomar. La descompresión esofágica endoscópica ayudó a la estabilización inicial del paciente. Para proseguir con el tratamiento específico de la acalasia con un planteamiento quirúrgico.

Por tanto, nuestro manejo terapéutico fue atípico, teniendo en cuenta que la mayoría de pacientes con acalasia son diagnosticados en estadios iniciales que permiten realizar tratamientos menos agresivos. Así, encontramos tratamientos farmacológicos, endoscópicos y quirúrgicos; siendo la miotomía laparoscópica de Heller la estrategia terapéutica con mejores resultados (4, 7).

Pero como ocurre en nuestro caso, el deterioro progresivo de décadas de evolución conduce a que un 5% de pacientes con acalasia alcancen el estadio terminal de la enfermedad. Encontrándose en los estudios radiológicos un esófago tortuoso y masivamente dilatado, lo que clínicamente genera disfagia severa, fallo nutricional y complicaciones respiratorias. El manejo, como hemos descrito, plantea un reto y, desafortunadamente, las opciones terapéuticas son limitadas. Son varios los estudios que han comparado la resección esofágica con otras opciones terapéuticas como la miotomía laparoscópica en pacientes con acalasia en estadio terminal, intentando buscar una alternativa menos agresiva. Sin embargo, la esofaguectomía es, en ocasiones, la única opción terapéutica posible al encontrarnos un esófago tan masivamente dilatado que ha perdido por completo su funcionalidad, siendo entonces necesaria su resección completa y reconstrucción digestiva.

Los datos de múltiples estudios muestran que la reconstrucción esófago–gástrica con anastomosis cervical sería la de elección aunque, además de la plastia gástrica, han sido descritos la interposición de colon y el bypass de yeyuno (8,10).

El manejo terapéutico de estos pacientes no está exento de riesgos. Por su enfermedad avanzada, son pacientes comprometidos tanto nutricional como respiratoriamente, con una reserva funcional que puede condicionar el éxito quirúrgico (8,10). Esto hace imprescindible, como describimos en nuestro caso, una estrategia de tratamiento con optimización preoperatoria nutricional, respiratoria y funcional. Así mismo, la concentración de cuidados en grupos de trabajo multidisciplinares con experiencia hace que estas situaciones, aun siendo exigentes, se puedan resolver adecuadamente.

Conclusión

Presentamos un caso clínico de acalasia en estadio terminal con un manejo diagnóstico y terapéutico atípico. Con él queremos mostrar que la inespecificidad de los síntomas esofágicos, en ocasiones, puede complicar el diagnóstico. También pretendemos ilustrar con este caso que, mediante el abordaje multidisciplinar y en manos experimentadas, se puede conseguir el éxito terapéutico aun en situaciones clínicas exigentes.

Bibliografía

1. *Boeckxstaens GE, Zaninotto G, Richter JE. Achalasia. Lancet. 2014;(383):83–93.*
2. *Moonen A, Boeckxstaens G. Management of Achalasia. Gastroenterology Clinics of North America. 2013; 42(1):45-55.*
3. *Eckardt A, Eckardt, V. Current clinical approach to achalasia. World Journal of Gastroenterology. 2009; 15(32):3969–3975.*
4. *Stavropoulos S, Friedel D, Modayil R, Parkman H. Diagnosis and management of esophageal achalasia. BMJ. 2016; 353:i2785.*
5. *Campos G, Vittinghoff E, Rabl C, Takata M, Gadenstätter M, Lin F et al. Endoscopic and Surgical Treatments for Achalasia. Annals of Surgery. 2009; 249(1):45-57.*
6. *Schoenberg M, Marx S, Kersten J, Rösch T, Belle S, Kähler G et al. Laparoscopic Heller Myotomy Versus Endoscopic Balloon Dilatation for the Treatment of Achalasia. Annals of Surgery. 2013; 258(6):943-952.*
7. *Moonen A, Annese V, Belmans A, Bredenoord A, Bruley des Varannes S, Costantini M et al. Long-term results of the European achalasia trial: a multicentre randomised controlled trial comparing pneumatic dilation versus laparoscopic Heller myotomy. Gut. 2015; 65(5):732-739.*
8. *Howard J, Ryan L, Lim K, Reynolds J. Oesophagectomy in the management of end-stage achalasia – Case reports and a review of the literature. International Journal of Surgery. 2011; 9(3):204-208.*
9. *Aiolfi A, Asti E, Bonitta G, Bonavina L. Esophagectomy for End-Stage Achalasia: Systematic Review and Meta-analysis. World Journal of Surgery. 2017; 42(5):1469-1476.*
10. *Watson T. Esophagectomy for End-Stage Achalasia. World Journal of Surgery. 2015; 39(7):1634-1641.*

Figura 1.
Radiografía simple de tórax: Masa en mediastino superior.

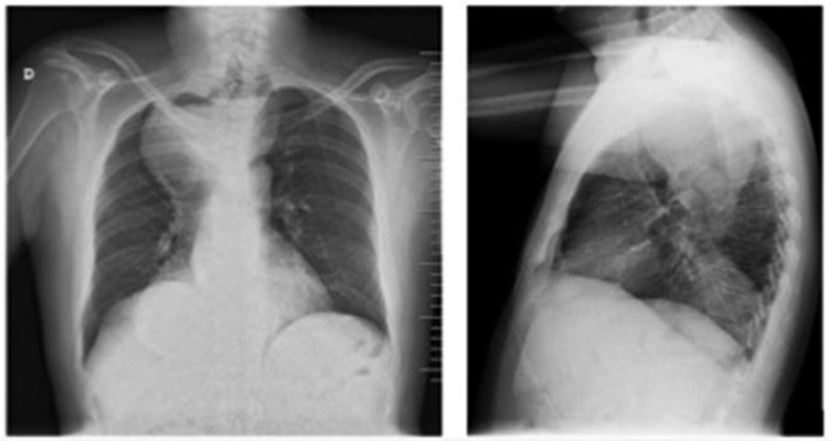


Figura 2.
TC toracoabdominal: Dilatación masiva esofágica sugestiva de acalasia en estadío terminal.

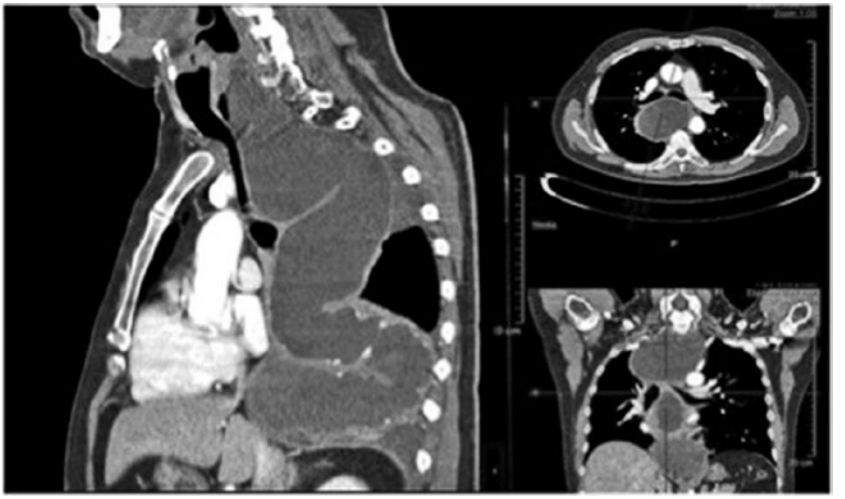


Figura 3.
Imagen tomada en intervención quirúrgica: Pieza de esofaguectomía.

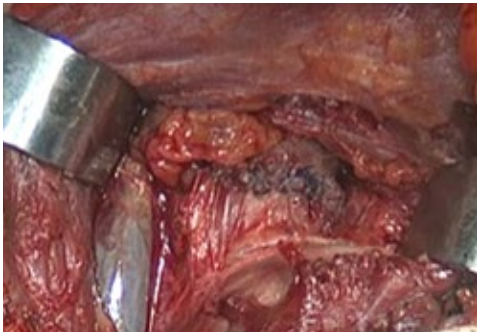


Figura 4.
Imagen tomada en intervención quirúrgica: Reconstrucción del tránsito digestivo con anastomosis manual latero-lateral de plastia gástrica a nivel cervical.

VII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Póster
Seleccionado

LA IMPORTANCIA DE LA VALORACIÓN MULTIDISCIPLINAR Y LA CORRELACIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA.

Autor:

Álvaro Suárez López del Amo.

Especialidad:

Cirugía Ortopédica y Traumatología.

Centro de trabajo:

Clínica Universidad de Navarra.

Autores colaboradores:

Gil Melgosa L, Pérez Mozas M,
Alfonso Olmos-García A (supervisor clínico).

Resumen

Varón, 53 años, con obesidad tipo I, acude a consulta de Cirugía Ortopédica y Traumatología por parestesias y posterior pérdida de fuerza bilateral para la dorsiflexión de ambos tobillos. Se estudió para descartar mielopatía cervical, realizando RM (observando estrechamiento del canal), PESS y ECM. Ante las dudas que plantearon las pruebas de conducción medular, se solicitó opinión a Neurología. Realizaron RM cerebral, hallando un meningioma, y pruebas electrofisiológicas que evidenciaron alteración bilateral activa de ambos ciáticos poplíteos externos, que justificaba la clínica del paciente.

El paciente tenía como antecedente una cirugía bariátrica realizando un bypass gástrico, tras el cual pierde 30 kg 6 meses antes.

Gracias al trabajo multidisciplinar, se diagnosticó de neuropatía periférica relacionada con la pérdida de peso, de la cual se recuperó con rehabilitación. El primer diagnóstico de sospecha de mielopatía, se interpretó como hallazgo sin repercusión clínica. El hallazgo incidental de meningioma, requirió intervención por Neurocirugía.

Palabras clave

Cirugía bariátrica, equipo multidisciplinar, neuropatía periférica.

Caso clínico

Varón de 53 años acude a consulta de Cirugía Ortopédica y Traumatología porque, desde hace 4 meses, sin desencadenante aparente, ha comenzado con sensación de parestesias y adormecimiento en la extremidad inferior derecha, más localizado en el dorso del pie. Refiere además que presenta dolor nocturno en la pierna y, ocasionalmente, falta de fuerza a lo largo del día. Desde hace aproximadamente un mes, ha comenzado con una clínica similar pero más leve en la extremidad inferior izquierda. La sintomatología se acentúa al cruzarse de piernas.

Como antecedentes médicos, es hipertenso, dislipémico, prediabético, tiene reflujo gastroesofágico, síndrome de apneas obstructivas del sueño y obesidad.

Como antecedentes quirúrgicos, había sido operado en dos ocasiones por una hernia epigástrica y hacía 6 meses, mediante cirugía bariátrica, se le realizó un bypass gástrico por vía laparoscópica sin incidencias, tras el cual había perdido 30 kg en los últimos meses. En los sucesivos controles postoperatorios de Cirugía General y Endocrinología, el paciente había presentado unos correctos controles analíticos y clínicos.

En la exploración física, presenta una marcha alterada, con una flexo-extensión lumbar completa e indolora y reflejos osteotendinosos rotulianos y aquileos conservados. El paciente es capaz de caminar de puntillas, pero no de talones. En el pie derecho presenta una disminución de la sensibilidad, y tiene una fuerza del tibial anterior y del extensor propio del hallux de 3/5 (en el pie izquierdo de 4/5).

Ante la presencia de la afectación neurológica de predominio derecho y con la posibilidad de que existiese una estenosis de canal, se solicitaron una resonancia magnética (RM) de columna completa, potenciales evocados y estimulación cortical.

La RM evidenció cambios degenerativos en varios segmentos de la columna, con especial importancia en los segmentos C5-C6 y C6-C7, donde condicionaba una deformidad del espacio epidural anterior e, incluso, irregularidades en el aspecto ventral del cordón medular que, aun así, no presentaba alteraciones de señal en la resonancia.

Los potenciales evocados completos (PESS) presentaban aumento de latencias de los somatosensoriales de ambas extremidades inferiores (EEII). Mientras que la estimulación cortical (ECM) presentaba unos tiempos de conducción motora central, tanto a miembros superiores como inferiores, dentro de los límites de la normalidad.

Con la clínica y las pruebas complementarias, se llegó al diagnóstico de presunción de una mielopatía cervical por hernia discal C5-C6 y C6-C7 (Figura 1). Se solicitó informe al Departamento de Neurología para descartar enfermedad neurológica puesto que la estimulación cortical era normal y tenía falta de fuerza evidente en EEII, y de descartar enfermedad neurológica, poder plantear una intervención quirúrgica a nivel cervical.

El Departamento de Neurología, solicitó un electromiograma y velocidad de conducción y una resonancia magnética cerebral para ampliar el estudio.

La RM cerebral evidenció la presencia de un tumor compatible con un meningioma en el dorso de la silla turca en el lado izquierdo (Figura 2).

El estudio neurofisiológico realizado mostró signos neurogénicos crónicos en miotomo L5 bilateral, con denervación activa en el lado derecho, y afectación mixta del nervio peroneal común bilateral de predominio derecho con importante caída de amplitud y velocidad en el tramo de la cabeza del peroné y hueco poplíteo en el momento actual.

Finalmente, el paciente fue diagnosticado de una polineuropatía a nivel del ciático poplíteo externo bilateral, relacionado a su pérdida de peso tras la cirugía bariátrica, y de un meningioma que fue diagnosticado como un hallazgo incidental.

De la neuropatía fue tratado con rehabilitación y se recuperó sin ningún tipo de secuelas, mientras que del meningioma requirió intervención por parte del Departamento de Neurocirugía, que evolucionó con un cuadro de hemiplejia izquierda transitoria del que también se recuperó con rehabilitación.

No se ha intervenido de la imagen cervical, de la cual está en seguimiento.

Discusión

La obesidad se ha convertido en una de las grandes pandemias del siglo XXI. Existen un gran número de estrategias para combatir la obesidad, desde métodos incruentos como el deporte y la dieta, hasta intervenciones quirúrgicas como la cirugía bariátrica, procedimientos que han visto un incremento durante los últimos años (1,2,3,4,5). Es importante saber que, al igual que en el resto de intervenciones quirúrgicas, la cirugía bariátrica no está exenta de complicaciones, pudiendo cometerse tanto errores en el proceder de la cirugía como posteriores alteraciones nutricionales y neurológicas.

Tras una cirugía bariátrica se han llegado a observar hasta un 16% de complicaciones neurológicas (1,2,4). Fundamentalmente, este tipo de complicaciones suelen ser mononeuropatías a nivel del ciático poplíteo externo (CPE), aunque también pueden ocasionar polineuropatías o incluso cuadros más graves de encefalopatías (4).

Existen numerosas etiologías en relación a los cuadros neurológicos que se producen tras una cirugía bariátrica, destacando fundamentalmente las alteraciones nutricionales y los factores externos (1,4,6,7).

Se han asociado multitud de cuadros neurológicos en relación a déficits vitamínicos, fundamentalmente de vitaminas B1 y B12, folato o tiamina, entre otras (2,4,7). También se ha visto que, como consecuencia de la diminución del panículo adiposo, se pierde la protección a la compresión externa sobre los nervios, pudiendo provocar con mayor frecuencia afectación del CPE dada su disposición anatómica superficial en torno al cuello del peroné (5,6).

Para evitar la aparición de complicaciones o intentar revertirlas lo más precoz posible si apareciesen, es fundamental llevar un control estricto, tanto clínica como analíticamente, durante el postoperatorio. Para ello, es fundamental un equipo multidisciplinar que incluya a cirujanos y nutricionistas, que puedan orientar de la mejor manera posible al paciente. Se ha demostrado que grandes pérdidas de peso durante varios meses seguidos, se relaciona con una mayor incidencia de alteraciones neurológicas en el postoperatorio de cirugías bariátricas (1,6); de ahí la importancia de un seguimiento estricto.

En nuestro caso, el paciente recibió un seguimiento periódico durante el postoperatorio por parte del departamento de Cirugía General y el de Endocrinología. Durante las sucesivas citas, el paciente no presentaba clínica neurológica y las analíticas no mostraban alteraciones, manteniendo los niveles de vitaminas y nutrientes dentro de los parámetros de la normalidad.

Clínicamente, los pacientes que presentan alteraciones neurológicas en relación a la cirugía bariátrica, suelen no presentar ningún tipo de síntomas durante los primeros meses, para posteriormente comenzar con sensación de hormigueo, parestesias, alteraciones de la sensibilidad, e incluso pérdida de fuerza. Dado que con mayor frecuencia se produce afectación del CPE, los pacientes suelen presentar hormigueos y parestesias en el dorso del pie y pierna, con posibilidad de desarrollar debilidad muscular.

La afectación suele ser unilateral pero, como en el caso que se presenta, hay descritos pacientes que han padecido una polineuropatía

con afectación bilateral del ciático poplíteo externo tras una cirugía bariátrica (5).

Ante estos hallazgos en la exploración es fundamental elaborar un amplio diagnóstico diferencial, ya que multitud de patologías pueden provocar la misma clínica, como puede ser una hernia lumbar con afectación radicular, alteraciones neurológicas centrales (1,5) o una mielopatía cervical como sospechamos en nuestro caso.

Tras la historia clínica y la exploración física es fundamental apoyarse en pruebas complementarias que corroboren nuestro diagnóstico de presunción. Ante alteraciones neurológicas, suelen ser de gran utilidad tanto la resonancia magnética como los estudios electrofisiológicos que nos ayuden a valorar donde está la lesión. Aún con las pruebas de imagen es de vital importancia que exista una correlación clínico-radiológica entre la clínica del paciente, lo que exploramos y la imagen. No todo lo que se observa en la imagen tiene por qué tener repercusión clínica.

En el caso presentado, el paciente tiene un estrechamiento del canal a nivel cervical que podría ser la causa de su sintomatología y que, de no haber realizado un amplio y exhaustivo estudio, podría haberse sometido a una intervención quirúrgica innecesaria. Ante hallazgos que no sean del todo congruentes es importante un enfoque multidisciplinar, pedir valoración por parte de otros Departamentos que ayuden a enfocar o descartar otras patologías y así orientar mejor tanto el diagnóstico como el tratamiento.

Aun teniendo en cuenta todas las causas que con mayor frecuencia se asocian a alteraciones neurológicas tras las intervenciones bariátricas y con un arsenal de pruebas complementarias, en muchas ocasiones no se puede llegar a un diagnóstico etiológico concreto (3). En la gran mayoría de los casos será un cúmulo de factores los que provocan una alteración en la transmisión nerviosa y que, habitualmente, se manifiesta como una mononeuropatía transitoria.

Tras llegar al diagnóstico definitivo de una mono o polineuropatía secundaria a una cirugía bariátrica, es importante saber que el tratamiento se base en rehabilitación y restauración de las alteraciones analíticas si existiesen, con recuperación completa de la función en la gran mayoría de los casos (1,7).

Conclusiones

La cirugía bariátrica no está exenta de complicaciones y, entre ellas, destacan las alteraciones neurológicas que como cirujanos ortopédicos debemos conocer.

Es fundamental una correlación clínico-radiológica para el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades.

Un equipo multidisciplinar, tanto para el seguimiento de los pacientes intervenidos como de aquellos que nos encontremos en consulta y que nos hagan dudar del diagnóstico, es fundamental para conseguir un diagnóstico lo más certero posible y evitar, en la medida de lo posible, cometer errores en nuestro proceder.

Bibliografía

1. *Ramos-Leví AM, Matías-Guiu JA, Guerrero A, Sánchez-Pernaute A, Rubio MA. Peroneal palsy after bariatric surgery; is nerve decompresion always necessary? Nutr Hosp. 2013 Jul-Aug;28(4):1330-2*
2. *Becker DA, Balcer LJ, Galetta SL. The Neurological Complications of Nutritional Deficiency following Bariatric Surgery. J Obes. 2012; 2012:608534.*
3. *Rudnicki SA. Prevention and treatment of peripheral neuropathy after bariatric surgery. Curr Treat Options Neurol. 2010 Jan; 12(1):29-36.*
4. *Al-Sulaiman A. Acute Painful Polyneuropathy After Bariatric Surgery. Saudi J Med Med Sci. 2016; 4(2):121-124.*
5. *Bilateral peroneal neuropathy after bariatric surgery: A case report. Turk J Phys Med Rehabil. 2017 Nov 30; 63(4):348-350.*
6. *Sotaniemi KA. Slimmer's paralysis--peroneal neuropathy during weight reduction. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1984; 47(5):564-566. doi:10.1136/jnnp.47.5.564*
7. *Menezes MS, Harada KO, Alvarez G. Painful peripheral polyneuropathy after bariatric surgery. Case reports. Rev Bras Anestesiol. 2008 May-Jun; 58(3):252-9.*

Figura 1.
Corte sagital de resonancia magnética cervical, que muestran estrechamiento del canal cervical a nivel C5-C6 y C6-C7.

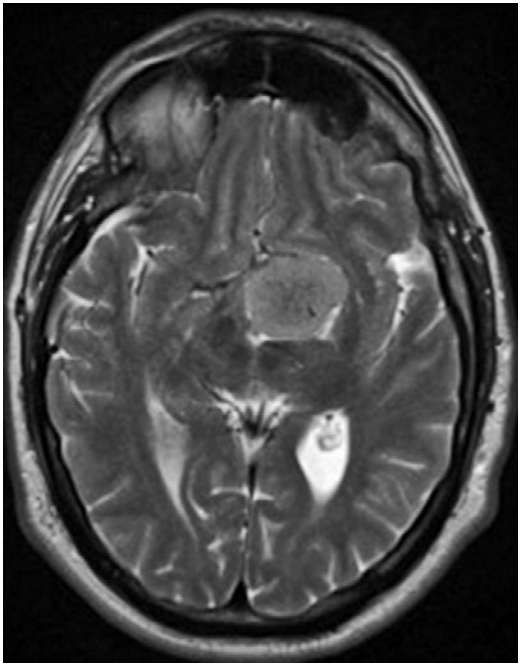


Figura 2.
Corte axial de resonancia magnética cerebral, que evidencia una masa compatible con meningioma en el dorso de la silla turca en el lado izquierdo.

NOMENCLATOR

Alburqueque Prieto,C. 109
Alduntzin Etxetxikia, O. 29, 121
Alfonso Olmos-García, M. 237
Antoñanzas ,J. 197
Antoñanzas Pérez, J. 167
Arbizu, J. 129
Ardáiz Labairu, M.A. 109
Ares Miró, P. 93
Arredondo Montero, J. 207
Aznárez, A. 93
Bastidas Tamayo, J.F. 129
Bérniz Laborda, C. 143
Bronte, A. 129
Casajús Ortega, A. 41
Catalán Lamban, A. 187
Ceballos Bolaños, C. 109
Cebrián Nebot, C. 187
Cocho Archiles, B. 65
Corroza Laviñeta, J. 155
de Frutos Marcos, D. 41
De la Torre Carazo, F. 19
Echarri González, G. 217
Esparragosa Vázquez, I. 55
Estenaga Pérez de Albéniz, A. 167
Estiragué Cerdá, M. 143
Ezponda Casajús, A. 197
Fernández-Velilla San José, B. 207
García Tobar, L. 197
Gil Melgosa, L. 237
Henares Chavarino, A. 143
Horrillo Maysonnial, A. 65
Ibáñez Sada, A. 187
Irazusta Olloquiegui, X. 19
Lacomba Montes, R. 29, 175
Lara Jiménez, A. 217
López I Gómez, M. 79
López Iracheta. R, ... 187
Martín Martínez, L. 41
Maya Senosiain, I. 29, 121, 175
Medina Junquera, I. 187
Méndez Martínez, E. 217
Muñiz Sáenz-Diez, J. 19
Orera Pérez, A. 93, 109
Ostolaza Ibáñez, A. 155
Oteiza Martínez, F. 207
Pelegrín Esteban, I. 29, 121, 207
Pérez Mozas, M. 237
Pérez Rodríguez, D.R. 65
Pinzón Alejandro, I. 41
Presa Orúe, A. 93
Recalde Zamacona, B. 197
Recreo Baquedano, A.C. 207
Redondo Bellón, P. 167
Riesgo García, A. 19
Riverol Fernández, M. 55
Rodrigo Pérez, H. 93
Ros Magallón, A. 143
Rosales Castillo, J.J. 55
Rosales, J.J. 129
Rubio Baines, I. 217
Ruiz Marzo, R. 227
Sada Urmeneta, G. 79
Sánchez Iglesias, J.M. 109
Suárez López del Amo, Á. 237
Toledano Illán, C. 55
Tomás Velázquez, A. 167
Vicente Ruiz, M. 143
Yárnoz Irazábal, C. 175

Ilustre Colegio Oficial de Médicos de Navarra

Pamplona, 2021

www.colegiodemedicos.es