

VIII CERTAMEN

DE CASOS
CLÍNICOS PARA
MÉDICOS
INTERNOS
RESIDENTES



COLEGIO OFICIAL DE
Médicos
de Navarra



COLEGIO OFICIAL DE
Médicos
de Navarra



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

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

I.S.B.N.: 978-84-09-45384-9

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

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

Índice

17 Casos clínicos premiados

Presentación oral

- 19 Primer premio
PRÓTESIS CUSTOMIZADA DE LA ARTICULACIÓN TEMPOROMANDIBULAR CONCOMITANTE CON CIRUGÍA ORTOGNÁTICA BIMAXILAR PARA EL TRATAMIENTO DE UNA ANQUILOSIS TEMPOROMANDIBULAR.
Almudena Zabalegui Marco.
Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Universitario de Navarra (HUN).
Díaz Galvis L.A., Calvo Archanco I.
- 31 Segundo premio
MARCHIAFAVA-BIGNAMI. RETO DIAGNÓSTICO EN PACIENTES CON CONSUMO CRÓNICO DE ALCOHOL.
Miriam Fernández Parrado.
Dermatología. Hospital Universitario de Navarra (HUN).
Sancho Mainar E., Modesto dos Santos J. L. (supervisor clínico).
- 43 Tercer premio
SÍNDROME DEL MANILLAR DE BICICLETA. A PROPÓSITO DE UN CASO DE TRAUMA ABDOMINAL EN PEDIATRÍA.
Julio César Moreno Alfonso.
Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Navarra (HUN).
Ros Briones R., Molina Caballero A.Y. (supervisora clínica).

Presentación póster. Ganador.

- 55 **NEUMOMEDIASTINO ESPONTÁNEO EN UN NEONATO: EL EFECTO MACKLIN.**
César Urtasun Iriarte.
Radiodiagnóstico. Clínica Universidad de Navarra (CUN).
Barrio Piqueras M., Caballero Aldunate M., Beneto Alducin A.

65 Presentación oral – Finalistas

67 ADENOPATÍAS AXILARES UNILATERALES: LA FALSA ALARMA DEL SIGLO XXI

Alba Cristina Igual Rouilleault.

Radiodiagnóstico. Clínica Universidad de Navarra (CUN).

Soriano Aguadero I., Pina Insausti L. J., Elizalde Pérez A.M.

77 INGESTIÓN NO PRESENCIADA DE CUERPOS EXTRAÑOS EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO: UN DESAFÍO DIAGNÓSTICO.

Raquel Ros Briones.

Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Navarra (HUN).

Arredondo Montero J., Moreno Alfonso J. C., Bronte Anaut M., Antona G. (supervisora clínica).

91 Presentación póster – Seleccionados

93 MANEJO ANESTÉSICO DE LA INVERSIÓN UTERINA: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Carlos Aisa Sancho.

Anestesia y Reanimación. Hospital Universitario de Navarra (HUN).

Serrano Vélez de Mendizábal L., Alegre Cortés A., Pola Jiménez A.M., Guillén Casbas R. (supervisor clínico).

105 ¿TORSIÓN EN TESTÍCULO CRIPTORQUÍDICO O HERNIA INGUINO-ESCROTAL INCARCERADA?: LA IMPORTANCIA DE LA EXPLORACIÓN FÍSICA SISTEMÁTICA EN PEDIATRÍA.

Javier Arredondo Montero.

Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Navarra (HUN).

Ros Briones R., Bronte Anaut M., Hernández-Martín S. (supervisora clínica).

113 PAPEL DEL SARS-COV₂ EN PACIENTES GENÉTICAMENTE PREDISPUESTOS. VASCULITIS TIPO POLIANGEITIS MICROSCÓPICA.

Uxue Astigarraga Urkia.

Reumatología. Hospital Universitario de Navarra (HUN).

López i Gómez M.

125 SÍNDROME CONSTITUCIONAL CON PATRÓN RADIOLÓGICO EN SUELTA DE GLOBOS, MÁS ALLÁ DEL CÁNCER.

Isberling Madeleine Di Frisco Ramírez.

Neumología. Clínica Universidad de Navarra (CUN).

Bilbao Del Olmo I., Felgueroso Rodero C., Blanco-Di Matteo A.

135 GASTRECTOMÍA TOTAL POR ISQUEMIA GÁSTRICA DE ORIGEN DESCONOCIDO EN MUJER DE 18 AÑOS.

Alba Larrea Ramírez.

Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Navarra (HUN).
Bronte Anaut M., Cerezo Aguirre C., Fuertes Jiménez C.

145 EL ABORDAJE MULTIDISCIPLINAR SALVA VIDAS.

Marta López i Gómez.

Reumatología. Hospital Universitario de Navarra (HUN).
Astigarraga Urkia U., Mendizabal Mateos J. (supervisor clínico).

159 SÍNDROME DEL GLÚTEO PROFUNDO ENCUBIERTO.

María Mancho Sagüés.

Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitario de Navarra (HUN).
Edo Olucha A., Orradre Burusco I. (supervisor clínico).

169 ERITEMA MULTIFORME, UN EFECTO ADVERSO POCO COMÚN TRAS VACUNACIÓN FRENTE A SARS-COV2.

Ana Morelló Vicente.

Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Clínica Universidad de Navarra (CUN).
Estenaga Pérez de Albéniz A., Oteiza Rius I., Rodríguez Garijo N.

177 ¿QUÉ ESCONDE EL MEDIASTINO?.

Mario Pablo Hernández.

Anestesiología y Reanimación.
Hospital Universitario de Navarra (HUN).

187 ACELERAR EL DIAGNÓSTICO DEL ANGIOEDEMA HEREDITARIO Y CONOCER SU TRATAMIENTO: UN RETO Y UN DEBER.

Cristina Giovanna Pesántez Méndez.

Alergología. Hospital Universitario de Navarra (HUN).
Lizaso Bacaicoa M.T., Igartua M., Tabar Purroy A. I.

201 AUTOINMUNIDAD Y VACUNA COVID 19: FRACASO RENAL AGUDO POR VASCULITIS P-ANCA EN UN PACIENTE DE EDAD AVANZADA.

Ana Sofía Pozo Vico.

Geriatría. Hospital Universitario de Navarra (HUN).
Lanau Martínez M., Moral Cuesta D. (supervisora clínica).

211 ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE EN PACIENTE TRATADA CON RADIOTERAPIA POR UN SCHWANNOMA Y VACUNADA CONTRA EL SARS-COV-2.

Lombardo Orlando Rosas Gutiérrez.

Oncología Radioterápica. Hospital Universitario de Navarra (HUN).

Barco Gómez A., Burillo Nuin E., Ruiz Martínez de Azagra M.U., Martínez López E. (supervisor clínico).

223 ESTÓMAGO DE RETENCIÓN Y CÁNDIDA GLABRATA.

Maddi Taboada Palacios.

Medicina Interna. Hospital Universitario de Navarra (HUN).

Gómez Garduño A. (supervisora clínica).

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

Dr. Joaquín de Carlos Artajo.

Especialista en Endocrinología y Nutrición en el Hospital Universitario de Navarra (HUN) y vocal de Médicos Jóvenes del Colegio Oficial de Médicos de Navarra.

Dr. Jean Louis Clint.

Médico de Familia. Urgencias extrahospitalarias-UVI Móvil.

Dra. M^a del Carmen Martínez Velasco.

Especialista en Medicina Interna. Hospital García Orcoyen (Estella).

Dra. Coro Miranda Murua.

Cirujana. Hospital Universitario de Navarra (HUN).

Dr. Tomás Rubio Vela.

Especialista en Medicina Interna en el Hospital Universitario de Navarra (HUN) y vicepresidente del Colegio Oficial de Médicos de Navarra.

Prólogo

Rafael Teijeira Álvarez

Presidente del Colegio de Médicos de Navarra (COMNA)

Un año más, el Colegio de Médicos de Navarra culmina su Certamen de Casos Clínicos para Médicos Internos Residentes con la edición de este libro, que recopila los 20 mejores casos clínicos: 6 llegaron a la final y defendieron públicamente sus trabajos, y otros 14 fueron seleccionados para su presentación en formato póster.

Este VIII Certamen ha consolidado el éxito de participación entre nuestros residentes (54 casos clínicos presentados) y el alto nivel científico alcanzado en esta actividad colegial. Nos enorgullece evidenciar la calidad formativa de nuestros residentes que, en su ya repleta agenda profesional, hacen un hueco para participar en este evento que requiere capacidad de reflexión serena y apertura al conocimiento desde la evidencia científico-médica.

Este libro, en formato online, incluye una selección del trabajo realizado, pero todos los participantes –y por extensión, todos los médicos en formación de Navarra- merecen el reconocimiento a su esfuerzo y buen hacer.

No sería posible este Certamen sin la desinteresada labor de coordinadores y miembros del Jurado que comparten su tiempo, su saber y experiencia profesional con las nuevas generaciones de médicos.

Os animamos a seguir participando en la próxima edición de este Certamen y en todas las actividades que este Colegio organiza. Seguiremos trabajando para apoyar y fomentar el desarrollo profesional y científico de nuestros Mires.



**CASOS
CLÍNICOS
PREMIADOS**

VIII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Oral
Primer Premio

PRÓTESIS CUSTOMIZADA DE LA ARTICULACIÓN TEMPOROMANDIBULAR CONCOMITANTE CON CIRUGÍA ORTOGNÁTICA BIMAXILAR PARA EL TRATAMIENTO DE UNA ANQUILOSIS TEMPOROMANDIBULAR

Autora: _____

Almudena Zabalegui Marco

Especialidad: _____

Cirugía Oral y Maxilofacial

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Autores colaboradores: _____

Díaz Galvis L.A., Calvo Archanco I.



RESUMEN

Se define anquilosis de la articulación temporomandibular (ATM) como condición en la que el cóndilo mandibular se fusiona a la fosa glenoidea, por hueso o por tejido fibrótico, pudiendo interferir en la masticación, el habla, la higiene oral, el desarrollo del esqueleto facial...(1)

Se presenta un caso de una paciente de 48 años que sufrió una artritis séptica de la ATM en la infancia, resultando en una anquilosis de la articulación, llevando a una gran deformidad craneofacial con una repercusión clínica, fenotípica y social importante.

Se describe con detalle la planificación 3D preoperatoria y la compleja secuencia intraoperatoria.

Un caso poco frecuente en nuestro medio, de una alta exigencia diagnóstica y quirúrgica por los altos riesgos que mencionaremos, pero con un resultado muy favorable para la paciente y los cirujanos, así como una resolución exitosa de la clínica de la paciente.

PALABRAS CLAVE

Articulación Temporomandibular (ATM), anquilosis, prótesis, deformidad dentofacial, planificación 3D.

CASO CLÍNICO

Mujer de 48 años, natural de Bolivia, acude a consulta de Cirugía Oral y Maxilofacial del HUN para valoración de su severa asimetría facial desde la infancia. La paciente según refería había presentado una infección a los 7 años, que dado el entorno rural de la paciente entonces y sus escasas posibilidades económicas, no pudo tratarse. Interpretamos que la paciente presentó una artritis séptica de la articulación temporomandibular (ATM), como complicación de una amigdalitis bacteriana, proceso infeccioso que con una terapia antibiótica adecuada se hubiera evitado.

Refería que desde entonces comenzó a presentar grandes dificultades para abrir la boca, pérdida de piezas dentales, imposibilidad para la masticación de alimentos, problemas nutricionales, dificultades en el habla, ronquidos nocturnos y una gran asimetría facial con una repercusión psicosocial y un impacto en sus relaciones interpersonales. Toda esta clínica fue resultado de una anquilosis de la ATM como secuela de una artritis séptica de la ATM no tratada adecuadamente.

A los 25 años de edad, logró que Médicos sin Fronteras realizara una primera intervención, de la que no tenemos informes y solo podemos apreciar una cicatriz preauricular izquierda y otra en ángulo goniaco izquierdo.

A la exploración (Figura 4 pre-quirúrgicas), observamos una facies birretrusa sobre todo a expensas de una severa retrusión mandibular, con una gran asimetría facial, con una evidente desviación del mentón a la izquierda, un canteo maxilar derecho, una asimetría de líneas medias faciales, una apertura oral de 15 mm (normal >40 mm), ausencia de palpación de cóndilo izquierdo, un edentulismo parcial fundamentalmente de sectores posteriores izquierdos y una maloclusión clase II división I.

Para completar el estudio, se solicitó una tomografía axial computadorizada craneofacial (TAC) (Figura 1), dónde tras un examen exhaustivo a través de distintos cortes y reconstrucción 3D, evidenciamos una anquilosis de la ATM a la base de cráneo, desapareciendo por completo la anatomía normal de la ATM y su relación habitual con las distintas estructuras neurovasculares, así como la gran deformidad esquelética resultante del crecimiento y desarrollo craneofacial anormal.

Tras un adecuado examen diagnóstico se le explicó a la paciente que para una adecuada corrección de sus secuelas dento-esqueléticas el tratamiento consistía en la combinación de ortodoncia por un dentista especializado y una cirugía ortognática bimaxilar con una prótesis customizada de la ATM por nuestro Servicio.

Así pues, durante 2 años la paciente se sometió a un tratamiento ortodóncico prequirúrgico en el que, gracias a la constante interrelación entre ambos profesionales, se preparó la oclusión para la cirugía.

Una vez los dientes fueron colocados mediante ortodoncia en el lugar estratégico en la arcada, se realizó una planificación quirúrgica 3D de los movimientos quirúrgicos de los maxilares en colaboración con la empresa americana encargada de la confección de la prótesis. Se diseñaron así unas guías quirúrgicas para la resección del bloque anquilótico, unas guías quirúrgicas para la realización de la mentoplastia y el diseño de la prótesis individualizada y personalizada (Figura 2).

Gracias a esta planificación, se logró una mayor precisión en los movimientos quirúrgicos, una mayor predictibilidad y reproducción, una disminución de los riesgos quirúrgicos por mediciones de estructuras anatómicas concretas (como la arteria carótida interna, el nervio facial, el nervio mandibular, la arteria maxilar interna...) (Figura 1) y un menor tiempo operatorio, entre otras ventajas.

Tras la planificación, se imprimió el esqueleto craneofacial en forma de modelo esterolitográfico en 3D (Figura 2A), para de manera intraoperatoria poder corroborar la localización quirúrgica, al ser una cirugía con una enorme dificultad de orientación tridimensional (Figura 2B).

Finalmente se llevó a cabo la cirugía bajo anestesia general, mediante intubación nasotraqueal y con la paciente en decúbito supino. Dentro de las complicaciones más temidas de esta cirugía estaba la sobreinfección de la prótesis de ATM. Dado que los abordajes eran tanto intra como extraorales, se prepararon distintas mesas quirúrgicas con material no intercambiable para las distintas localizaciones y se realizaron numerosos cambios de campos operatorios a lo largo de la cirugía para asegurar evitar la contaminación entre campos. Además se administraron 2 gr de Amoxicilina-Ácido Clavulánico intravenoso de manera preoperatoria y se irrigó la prótesis y el campo quirúrgico, durante toda la intervención, con una dilución de Vancomicina 2 gr en 250 cc de suero fisiológico.

Se comenzó la cirugía con la coronoidectomía de la apófisis coronoides derecha, y una osteotomía sagital de la rama mandibular derecha, para lograr así una mayor apertura oral intraquirúrgica y una mayor comodidad a lo largo de la cirugía.

El paso siguiente fue el abordaje del bloque anquilótico, vía una incisión preauricular izquierda y otra submandibular izquierda (Figura 3A). La complejidad técnica de esta parte recae sobre el gran riesgo de lesión del nervio facial, el alto riesgo de hemorragia masiva (por lesión de la a.

maxilar interna o de la a. carótida interna) y el riesgo de fractura de base de cráneo. Para ello se fijaron unas guías quirúrgicas de osteotomía y se logró así resecar sin incidencias el bloque anquilótico (Figura 2B) (Figura 3). Posteriormente se introdujo la prótesis de ATM sobre el defecto (primero el segmento de fosa glenoidea y después el segmento mandibular) (Figura 2A) y se fijaron los mismos mediante los tornillos específicamente planificados (Figura 2C). Para reducir el riesgo de reanquilosis y mejorar la simetría de tejidos blandos, se realizó un injerto de grasa libre periumbilical, que se colocó estratégicamente sobre la prótesis y en ángulo goniaco izquierdo.

Para seguir, mediante la férula intermedia intermaxilar (Figura 3C), se fijaron con miniplacas de osteosíntesis de titanio los fragmentos de la osteotomía de rama mandibular derecha, para continuar con la osteotomía del maxilar superior y fijación del mismo, previa colocación de una férula final intermaxilar, logrando así la oclusión planificada. Para finalizar, se realizó una mentoplastia de avance y centrado mediante una guía de corte y se colocó una placa de osteosíntesis customizada "patient-fitted".

Gracias a la participación de 8 cirujanos maxilofaciales a distintos turnos, se logró con gran éxito unos resultados muy buenos de la paciente (Figura 4), sin ninguna complicación, estando a día de hoy encantada con el resultado. Logramos corregir la gran asimetría facial y la birretrusión, una apertura oral de 35 mm (objetivo de la cirugía) (Figura 3D)(2) y por ello de la masticación e higiene intraoral, una mejoría de la fonación y de la deglución, una desaparición de roncopatía y la corrección de las cicatrices faciales.

DISCUSIÓN

Las deformidades dentofaciales son una malformación maxilofacial por una discrepancia en el crecimiento de los distintos huesos faciales, asociadas o no, a otras malformaciones de otros aparatos. La incidencia en Europa es del 9,4%. En España la frecuencia es de alrededor del 10%, subiendo hasta el 14% en el País Vasco y Navarra, por la gran hipoplasia maxilar que aparece en pacientes en este territorio.

Por suerte para nuestros pacientes, la incidencia de asimetría facial por anquilosis de la ATM baja mucho, siendo la bibliografía muy variable y habiéndose intervenido este tipo de patología en nuestro Servicio (anquilosis de ATM con sustitución de la articulación enferma por una prótesis de ATM) solamente 4 casos en los últimos 30 años.

Entre la etiología más frecuente de esta enfermedad cabe destacar los traumatismos y las infecciones, siendo ésta última menos frecuente en nuestro medio (2). La fisiopatología de la anquilosis de la ATM se explica por una progresión continuada de las adherencias articulares, que crea gradualmente una limitación significativa del movimiento de la articulación (2).

Para un adecuado diagnóstico es necesario una buena exploración clínica, con un análisis dentofacial adecuado, un análisis dentooclusal y la combinación de pruebas de imágenes, fundamentalmente el TAC, gold standard diagnóstico y de planificación quirúrgica en el momento actual (1) (2) (3).

Las prótesis de ATM han evolucionado mucho en los últimos años. Existen las prótesis de stock y las customizadas (2), como el caso presentado. Los materiales usados en su fabricación son las aleaciones de titanio y las aleaciones cromo-cobalto, de ahí la importancia en detectar alergias en pacientes que van a ser intervenidos (2).

La planificación virtual hoy en día ha permitido grandes mejoras en los resultados clínicos. En la mayoría de los casos de abordajes de una anquilosis de ATM, esta cirugía debe asociarse a una cirugía ortognática bimaxilar para lograr resultados satisfactorios y estables a largo plazo (5). Además, Wolford describe que los injertos de grasa envolventes sobre la prótesis reducen notoriamente el riesgo de recidiva de la anquilosis (4).

Para finalizar, destacar que el Dr. Monje, referente nacional en patología de la ATM (2), describe esta cirugía como la más compleja de todo el área maxilofacial por sus altos requerimientos técnicos y por los grandes riesgos quirúrgicos ya comentados.

CONCLUSIONES

La anquilosis de la articulación temporomandibular es una patología poco frecuente en nuestro medio, pero cuyo diagnóstico y tratamiento es de enorme complejidad. Gracias al desarrollo tecnológico, podemos realizar una adecuada planificación en 3D y lograr resultados predecibles y satisfactorios.

BIBLIOGRAFÍA

1. L.M. Wolford. Temporomandibular Joint Ankylosis Can be Successfully Treated With TMJ Concepts Patient-Fitted Joint Prosthesis and Autogenous Fat Grafts. *J Oral Maxillofac Surg*, 74 (2016), p. 1215.
2. F. Monje. Surgical Management of the temporomandibular joint. Open Joint surgery (2010).
3. L.M. Wolford. Concomitant temporomandibular joint and orthognathic surgery. *J Oral Maxillofac Surg*, 61 (2003), p. 1198.
4. L.M. Wolford, S.C. Karras. Autologous fat transplantation around temporomandibular joint total joint prostheses: Preliminary treatment outcomes. *J Oral Maxillofac Surg*, 55 (1997), p. 245.
5. L.B. Kaban, D.H. Perrot, K. Fisher. A protocol for management of temporomandibular joint ankylosis. *J Oral Maxillofac Surg*, 48 (1990), p. 11.
6. Wolford, L., Rodrigues, D.B., McPhillips, A. Management of the Infected Temporomandibular Joint Prosthesis. *J Oral Maxillofac Surg*, 68 (2010), p. 2810-2823.

Figura 1.

Diagnóstico prequirúrgico del bloque anquilótico. Imágenes TAC en 3D, corte axial y corte sagital..

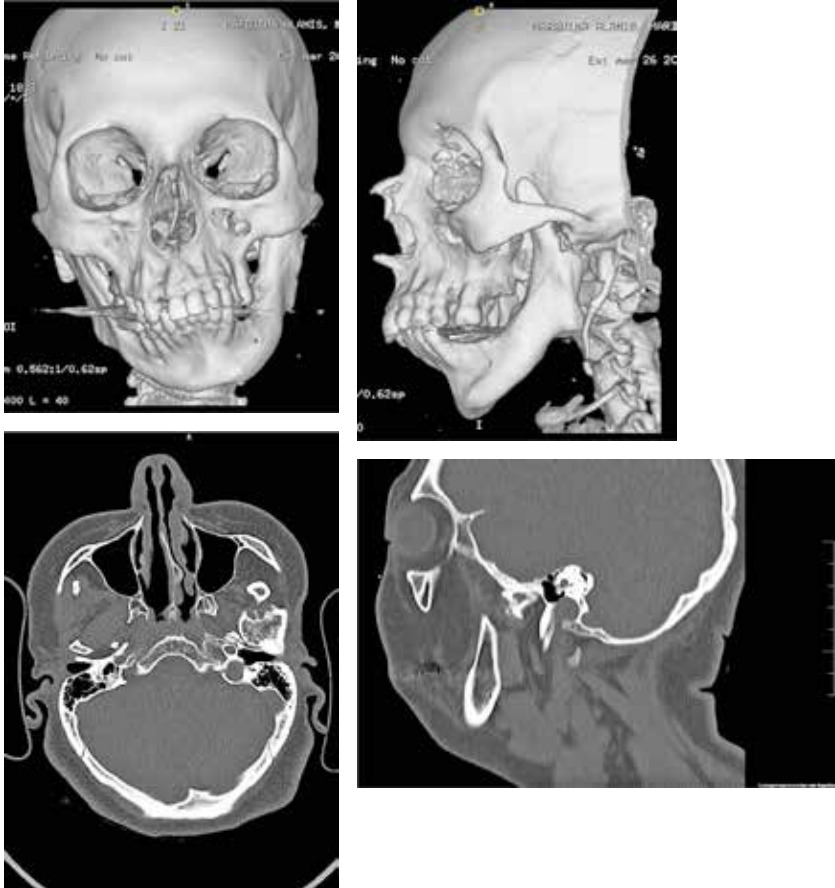


Figura 3.

Imágenes intraoperatorias:

- A) Abordaje preauricular y submandibular con la prótesis colocada sobre el defecto.
- B) Bloque anquilótico resecado.
- C) Férula quirúrgica intermedia con bloqueo intermaxilar con alambres y placa de osteosíntesis mandibular derecha.
- D) Apertura oral lograda tras la finalización de la cirugía.

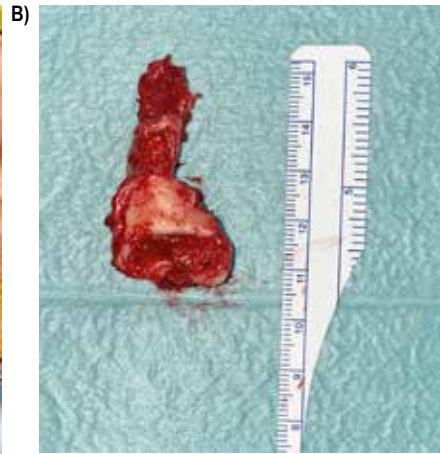


Figura 4.
Cambios fenotípicos pre y post cirugía.



MARCHIAFAVA-BIGNAMI. RETO DIAGNÓSTICO EN PACIENTES CON CONSUMO CRÓNICO DE ALCOHOL

Autora: _____

Miriam Fernández Parrado

Especialidad: _____

Dermatología

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Autor colaborador: _____

Sancho Mainar E.

Supervisión clínica: _____

Modesto dos Santos J. L.



RESUMEN

El síndrome Marchiafava-Bignami es una entidad infrecuente caracterizada por la desmielinización y/o necrosis del cuerpo calloso, que ocurre generalmente en varones con historia de abuso crónico de alcohol y malnutrición. Su diagnóstico es difícil, no solo por su baja frecuencia, sino por su presentación clínica, con síntomas neuropsiquiátricos poco específicos. Aunque no existen guías o protocolos específicos para su tratamiento, la administración precoz de tiamina parece asociarse a un mejor pronóstico. Se presenta el caso de un varón de 47 años con historia de alcoholismo crónico que debutó con síncope y convulsiones y, tras exclusión de otras patologías, fue diagnosticado mediante resonancia magnética de dicha patología.

PALABRAS CLAVE

Marchiafava-Bignami, alcoholismo, malnutrición, tiamina, convulsiones.

CASO CLÍNICO

Varón de 47 años, con historia de alcoholismo crónico, fumador habitual de 15 paquetes-año y con infección tuberculosa diagnosticada y tratada en 2011, que acude a Urgencias tras sufrir un episodio sincopal al levantarse de la cama. Aunque durante el episodio inicial el paciente no presentó movimientos anormales ni pérdida de control de esfínteres, durante su valoración en Urgencias presentó nuevo episodio sincopal, de unos pocos minutos de duración, acompañado de movimientos tónico-clónicos y con pérdida del control de esfínteres, seguido de un largo período postcrítico.

En Urgencias se realiza una analítica de sangre con resultados dentro de la normalidad, así como una tomografía computerizada (TC) craneal sin datos de patología aguda. Por ello, ante la ausencia de hallazgos relevantes en las pruebas complementarias realizadas y la falta de un soporte familiar adecuado, se decide su ingreso en la planta de Medicina Interna con **sospecha de crisis convulsiva secundaria a síndrome de abstinencia enólica**.

A su ingreso en planta, el paciente se encontraba bradipsíquico, dificultando la anamnesis inicial. No obstante, el paciente recordaba el primer episodio de pérdida de conciencia en su domicilio, pero no tenía constancia de lo que había ocurrido después. Fue la madre la que facilitó la anamnesis destacando su historia de **abuso crónico de alcohol** (sin precisar la cantidad) de años de evolución, aunque el paciente refería no beber más de 2 ó 3 cervezas diarias. Ambos confirmaron que nunca antes había sufrido una crisis convulsiva. Así mismo, la madre señalaba una pérdida de peso de más de 20 kg en los últimos 6 meses, que achacaba a una disminución progresiva de la ingesta de alimentos. Según refirió su madre también había disminuido la ingesta alcohólica, hallándose el paciente en un estado de apatía, abulia y ensimismamiento. Finalmente, no se encontraron otros hallazgos relevantes en la anamnesis por aparatos.

En la **exploración física** se detectó un peso de 58,7 kg, objetivando un peso de 74 kg un año antes. A la auscultación cardiopulmonar el paciente presentaba taquicardia rítmica sin soplos y murmullo vesicular conservado sin focos de hipofonesis ni crepitantes.

Se encontraron pupilas normorreactivas, isocóricas. Se exploraron los pares craneales de II (oftálmico) a XII (hipogloso) y no se encontraron alteraciones, destacando la integridad de los nervios oculomotores (III, IV y VI), especialmente el oculomotor externo (III pc) cuya alteración podría haber orientado hacia uno de los posibles diagnósticos de sospecha, la encefalopatía de Wernicke. Sensibilidad, tono y actividad motora estaban conservadas a

pesar de que el paciente refería sensación de acartonamiento en la planta de los pies. La marcha estaba conservada pero enlentecida y los reflejos osteotendinosos eran vivos con reflejo cutáneo prensor flexor bilateral. Le costaba ejecutar órdenes sencillas, especialmente aquellas que involucraban ambos hemicuerpos, del tipo «toca tu rodilla izquierda con tu mano derecha».

Se revisaron las pruebas solicitadas en Urgencias. En la **analítica** se encontró una hemoglobina (Hb) de 14 g/dl, un volumen corpuscular medio (VCM) elevado ($106\mu^3$) compatible con su historia de alcoholismo o con un déficit de ácido fólico o vitamina B12, una discreta elevación de la proteína C reactiva (13,2 mg/dl) sin elevación de otros reactantes de fase aguda y unas enzimas hepáticas dentro de la normalidad, con la aspartato transferasa ligeramente elevada 39 U/L (rango de normalidad: 5-34). Los tóxicos en orina fueron negativos, así como la etanolemia. La radiografía (rx) de tórax mostraba una condensación en el lóbulo superior izquierdo en posible relación con la infección tuberculosa diagnosticada en 2011 (Figura 1). La **TC** -a pesar de no mostrar signos de patología aguda intracraneal, ni masas ni signos de sangrado- sí que mostraba atrofia cerebral con surcos muy marcados, hallazgo no concordante con la edad de nuestro paciente (Imagen 2).

Ante estos hallazgos se plantean distintas posibilidades diagnósticas. Aunque las causa más frecuente de crisis convulsivas entre los 35 y los 50 años son los traumatismos, los tumores cerebrales y las hemorragias cerebrales, la TC no había mostrado masas ocupantes de espacio ni signos de sangrado y no había antecedentes de traumatismo craneoencefálico. Por otra parte, se debía tener muy presente la historia de enolismo crónico del paciente, ya que las crisis convulsivas son una manifestación del síndrome de abstinencia alcohólica. La intoxicación aguda de alcohol como causa de la crisis convulsiva ya fue descartada en Urgencias dada la etanolemia negativa. Así, la presencia de un cuadro convulsivo no filiado y una atrofia cerebral considerable en un paciente joven con consumo habitual de alcohol, obligaba a plantear el diagnóstico diferencial clínico de patologías como la encefalopatía de Wernicke, el síndrome de Korsakoff, e incluso patologías más infrecuentes como el síndrome Marchifava-Bignami. Además, ante la presencia de un deterioro general y progresivo acompañado de un cuadro constitucional con pérdida de peso, dicho razonamiento diagnóstico debía incluir un proceso tumoral (a descartar en especial neoplasias de pulmón y tracto gastrointestinal), una infección viral (e.g. VIH e infecciones hepatotropas) así como procesos metabólicos (diabetes y desnutrición).

En consecuencia, se completa el estudio con una nueva rx de tórax en bipedestación, AS ampliando con magnesio (frecuentemente disminuido en los pacientes con abuso crónico del alcohol), vitaminas B1, B6, B12 y ácido fólico, TSH, serología de VHB, VHC, VIH, sífilis y quantiferón. Se solicitó también una eco abdominal y un ecocardiograma para descartar patología cardiaca estructural, en concreto miocardiopatía dilatada alcohólica de alto gasto.

Los niveles de Mg²⁺, la TSH y las vitaminas B1 B6 y B12 fueron normales (aunque la muestra fue tomada después de la primera administración de tiamina en planta), detectándose exclusivamente un déficit de ácido fólico (2,2 µg), una hb de 11 g/dl (se había producido un notable descenso en 48h), niveles de proteínas (58g/L) y albúmina (33g/L) bajos y la PCR se mantenía discretamente elevada. Las serologías para virus fueron negativas, así como las pruebas treponémicas y el quantiferón.

Ante estos resultados se añadió tratamiento con ácido fólico 5mg oral a diario. Cabe destacar, como mencionado previamente, que el mismo día de su ingreso se inició tratamiento con tiamina 100mg IM una vez al día, y se mantuvo el tratamiento con tiaprida 100mg IV a diario ya iniciado en Urgencias

La ecografía abdominal reveló esteatosis hepática sin signos de cirrosis y el ecocardiograma no mostró signos de cardiopatía estructural ni de alto gasto. Por otro lado, ante el descenso de hemoglobina y las quejas del paciente por molestias abdominales, se solicitó una TC toracoabdominal y una colonoscopia para buscar puntos de sangrado o procesos neoplásicos. La colonoscopia no pudo realizarse debido a mala preparación colónica. No obstante, en el TAC toracoabdominal los únicos hallazgos destacables fueron signos indirectos de hepatopatía crónica con alteración parcheada de la densidad hepática en relación con áreas de esteatosis y engrosamiento de pared del sigma distal que presenta unos contornos mal definidos con alteración de la grasa adyacente en probable relación con proceso inflamatorio crónico (como una diverticulitis que se confirmaría posteriormente en una segunda colonoscopia).

Ante la persistencia de la bradipsiquia y la dificultad para ejecutar órdenes moderadamente complejas, a pesar de que la madre decía que no veía grandes diferencias con respecto a su estado basal, se solicitó una resonancia magnética cerebral. En la resonancia magnética se observó una alteración de la intensidad de la señal en la porción central del cuerpo caloso, en concreto en esplenio y rodilla, con hiperintensidad en T2, hipointensidad en T1 basal y moderada restricción de la difusión; hallazgos que eran compatibles con el **Síndrome Marchiafava-Bignami** (Figura 3).

Tras 17 días de ingreso en los que no presentó nuevas convulsiones, el paciente recibió el alta médica, manteniéndose el tratamiento con suplementos vitamínicos B1, B6, B12, tiamina y ácido fólico.

Se citó nuevamente en la consulta de Medicina Interna, apreciándose cierta mejoría subjetiva a nivel cognitivo, ganancia ponderal (64 kg) y dificultades para la marcha. En la RMN solicitada meses después no se observó mejoría alguna, sino una progresión de la enfermedad con aparición de necrosis, atrofia y aumento de difusión en el esplenio del cuerpo calloso (Figura 4).

DISCUSIÓN

El síndrome Marchiafava-Bignami es una enfermedad infrecuente o quizá infradiagnosticada, caracterizada por la aparición de síntomas neuropsiquiátricos cuyo sustrato patogénico se basa en la desmielinización y/o necrosis del cuerpo calloso (1) (2).

Recibe este nombre en honor a dos patólogos italianos, Ettore Marchiafava y Amico Bignami, a los que se les atribuyen las primeras descripciones de este síndrome tras la realización de autopsias en varones consumidores de vino tinto Chianti, que habían fallecido tras un cuadro de crisis convulsivas que les había conducido al coma y finalmente a la muerte (2).

Aunque originalmente el síndrome Marchiafava-Bignami se vinculó al abuso crónico de alcohol y este sigue siendo el principal agente causal, se han descrito casos en los que no existe una historia previa de alcoholismo, pero sí de malnutrición, como en el caso de postoperados de cirugía bariátrica o de otras alteraciones metabólicas, como puede ser una diabetes mal controlada (2) (3).

La malnutrición suele ser una condición inherente al abuso crónico de alcohol, no solo por la progresiva disminución de la ingesta de alimento, como ocurrió en nuestro caso, si no también debida a otras alteraciones producidas en el aparato digestivo que interfieren en la absorción y disponibilidad de nutrientes y vitaminas (4). De esta forma, una posible explicación fisiopatológica del desarrollo de la enfermedad, sería la combinación del efecto tóxico del etanol por medio de reacciones de estrés oxidativo y por otro las consecuencias del déficit de tiamina, que conlleva cambios en la síntesis de neurotransmisores y altera el funcionamiento de la piruvato quinasa, enzima que interviene en la síntesis de mielina y glutatión (protector frente a reacciones de estrés oxidativo) (2).

El diagnóstico de esta entidad es complicado al ser una enfermedad poco frecuente y con un amplio abanico de síntomas -en general, poco específicos y con baja sospecha clínica- que fácilmente pueden confundirse con hallazgos correspondientes a otras patologías más frecuentes.

La presentación clínica depende del momento del diagnóstico. La presentación aguda se caracteriza por la aparición de convulsiones y pérdida de conciencia, como debutó nuestro paciente (5). La apatía que también presentaba nuestro paciente, la agresividad y la psicosis son otros síntomas que también pueden aparecer en esta fase (2).

En la etapa subaguda pueden aparecer ataxia de la marcha, apraxia, ataxia, anomia, disartria o dislexia visual, aislados o como manifestación de un síndrome de desconexión interhemisférica (2). El síndrome de desconexión interhemisférica aunque característico de esta enfermedad, está ausente en numerosas ocasiones o es muy difícil de detectar sin el uso de test neuropsicológicos (6). Los síntomas depresivos también suelen aparecer en la fase subaguda, aunque se han descrito casos de pacientes con diagnóstico de depresión mayor precediendo al diagnóstico de Marchiafava-Bignami (7).

En las formas crónicas, los pacientes pueden presentar demencias progresiva, alucinaciones visuales y auditivas, alteraciones del comportamiento y síntomas de desconexión interhemisférica.

Antes de realizar el diagnóstico es necesario excluir otras patologías más frecuentes mediante la realización de diversas pruebas.

Es indispensable una analítica que incluya hemograma, coagulación, bioquímica, niveles de vitaminas del complejo B, TSH, serologías infecciosas, marcadores de autoinmunidad y tóxicos, además de una prueba rápida de imagen, TC, sobre todo en el contexto agudo, para descartar patología cerebrovascular (hematoma subdurales/epidurales, ictus). La punción lumbar, aunque no está recomendada como tal, sí que forma parte de elenco de pruebas diagnósticas solicitadas en los casos revisados en la literatura (5) (8).

De esta forma, descartamos las causas más frecuentes de convulsiones, pérdida de conciencia e incluso de coma, como los trastornos hidroelectrolíticos, las alteraciones de glucemia, el hipotiroidismo o el déficit de vitaminas del complejo B. También es necesario considerar dentro del diagnóstico diferencial patologías relacionadas con el abuso crónico de alcohol como el síndrome de abstinencia alcohólica, la encefalopatía de Wernicke, cuyo diagnóstico es clínico, y el síndrome de Wernicke-Korsakoff. Las transaminasas, por ejemplo, también orientan sobre el hábito alcohólico como en

nuestro caso que permitieron reconsiderar la sospecha inicial de un síndrome de abstinencia alcohólica, ya que apenas estaban elevadas.

A pesar de que en la TC pueden observarse cambios sutiles como la hipodensidad en la zona del cuerpo caloso, éstas suelen pasar desapercibidas y se ven a posteriori, una vez realizado el diagnóstico. La prueba gold standard para el diagnóstico es la resonancia magnética nuclear (9) and its clinical manifestations are overlapped. Magnetic resonance imaging (MRI). En la fase aguda se observan lesiones simétricas que afectan a la porción central del cuerpo caloso que se muestran hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 que se corresponden con el edema y la demielinización. El cuerpo caloso puede persistir hiperintenso en T2 en caso de daño permanente, observándose adelgazamiento y atrofia del mismo, o puede recuperar su señal normal en caso de remielinización (8).

No existen guías para el manejo de esta enfermedad. Una vez diagnosticada y debido a su baja frecuencia tampoco se dispone de ensayos clínicos ni otros estudios que avalen la eficacia de los tratamientos probados. El tratamiento es similar al utilizado para tratar y prevenir el síndrome Wernicke-Korsakoff y se basa en la administración precoz de tiamina y otras vitaminas del complejo B. La administración precoz de tiamina parece estar asociada a un mejor pronóstico y mayores posibilidades de recuperación (6), y suele administrarse de forma conjunta con otras vitaminas del grupo B. El uso de corticoides como terapia adyuvante, especialmente en la fase aguda, es controvertido, mientras algunos casos aislados muestran una notable mejoría clínico-radiológica: un artículo de revisión de 122 casos no encontró evidencias a favor de su uso, pero tampoco encontró efectos secundarios (6).

El pronóstico parece haber mejorado en los últimos años, pasando de ser una enfermedad de pronóstico infausto, a tratarse de una enfermedad con un 8% de casos con desenlace fatal y un 61% con algún tipo de discapacidad de bajo grado (según la Escala de Discapacidad Modificada de Oxford) a largo plazo (5) y con casos de recuperación completa tanto clínica como radiológica (8). Esta mejoría en el pronóstico, aunque podría deberse al tratamiento precoz con tiamina, podría ser en parte consecuencia del desarrollo de las nuevas técnicas de imagen con el consecuente aumento del número de casos diagnosticados, ya que en el pasado solo era posible diagnosticar los casos postmortem mediante biopsia cerebral (5).

CONCLUSIONES

El síndrome Marchiafava-Bignami es una patología poco frecuente pero que debería plantearse en el diagnóstico diferencial de los pacientes con historia de abuso crónico de alcohol que debutan con sintomatología neuropsiquiátrica. A pesar de que no existen estudios de alto grado de evidencia científica con respecto a su tratamiento, por el momento, la administración precoz de tiamina parece ser la mejor opción terapéutica. La difusión de casos clínicos de esta patología es un primer paso en la educación sobre las patologías relacionadas con el alcohol, ampliamente necesaria para la creación de registros de calidad que permitan un estudio de estas enfermedades.

BIBLIOGRAFÍA

1. Leon-Hernandez A, Sanchez-Jimenez R, Garcia-Villalba Navaridas B. [Marchiafava-Bignami disease]. *Rev Neurol.* 1 de junio de 2014;58(11):516-7.
2. Tian TY, Pescador Ruschel MA, Park S, Liang JW. Marchiafava Bignami Disease. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 [citado 28 de octubre de 2021]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK526007/>
3. Wenz H, Eisele P, Artemis D, Förster A, Brockmann MA. Acute Marchiafava-Bignami Disease with Extensive Diffusion Restriction and Early Recovery: Case Report and Review of the Literature: Magnetic Resonance Imaging in Marchiafava-Bignami Disease. *J Neuroimaging.* julio de 2014;24(4):421-4.
4. Bode C, Christian Bode J. Effect of alcohol consumption on the gut. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* agosto de 2003;17(4):575-92.
5. Wenz H, Eisele P, Artemis D, Förster A, Brockmann MA. Acute Marchiafava-Bignami Disease with Extensive Diffusion Restriction and Early Recovery: Case Report and Review of the Literature: Magnetic Resonance Imaging in Marchiafava-Bignami Disease. *J Neuroimaging.* julio de 2014;24(4):421-4.
6. Hillbom M, Saloheimo P, Fujioka S, Wszolek ZK, Juvela S, Leone MA. Diagnosis and management of Marchiafava-Bignami disease: a review of CT/MRI confirmed cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1 de febrero de 2014;85(2):168-73.
7. Zhen NB, Gaillard F, Walterfang M, Mohd Zain NR, Yoon CK. Depression preceding Marchiafava-Bignami disease. *Aust N Z J Psychiatry.* febrero de 2021;55(2):224-5.
8. Sehgal V, Kesav P, Modi M, Ahuja CK. Acute Marchiafava-Bignami disease presenting as reversible dementia in a chronic alcoholic. *Case Rep.* 15 de febrero de 2013;2013(feb15 1):bcr2012008286-bcr2012008286.
9. Li W, Ran C, Ma J. Diverse MRI findings and clinical outcomes of acute Marchiafava-Bignami disease. *Acta Radiol.* julio de 2021;62(7):904-8.

Figura 1.

Radiografía de tórax en bipedestación AP y Lat.

Lesiones residuales/cicatriciales en campo superior izquierda, con aumento de densidad de parénquima, bronquitasias y pérdida de volumen, en relación con antecedente de TBC. Parénquima pulmonar derecho aceptablemente ventilado. Silueta cardiovascular normal.



Figura 2.

TC craneal corte transversal.

Aumento de la profundidad de los surcos en posible relación a signos de atrofia encefálica acentuada para la edad del paciente sin que se observen claras lesiones focales ni colecciones o signos de sangrado intra o extraaxial. Se observa una tenue hipodensidad del esplenio del cuerpo caloso.



Figura 3.

Resonancia magnética. Secuencia T1 y T2. Cortes sagital y transversal.

Estudio artefactado por el movimiento del paciente. Estudio T1 donde se aprecia una lesión hipointensa con moderada restricción a la difusión en las capas medias del esplenio del cuerpo calloso, que en la secuencia T2 corresponde con una lesión hipertensa. Esta lesión en dicha localización y en el contexto clínico del paciente es altamente sugestiva de Marchiafava-Bignami.

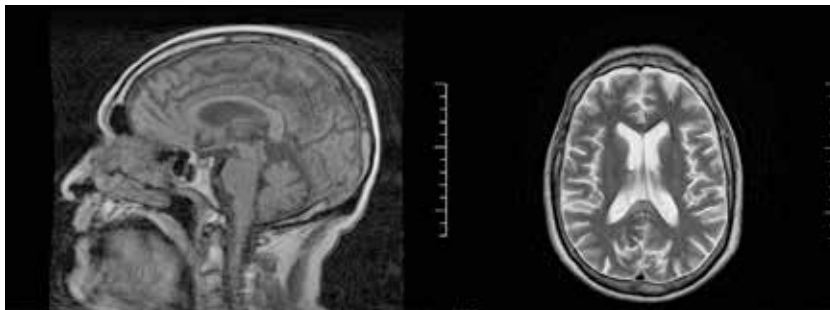
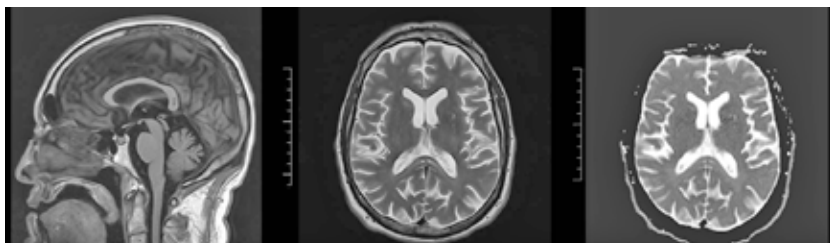


Figura 4.

Resonancia magnética cerebral a los 8 meses. Secuencias T1, T2 y difusión, corte sagital y transversal.

En el esplenio del cuerpo calloso se observa adelgazamiento, con presencia de un área de necrosis en las capas medias de hiperintensidad de señal periférica con aumento de difusividad. En comparación con RM previa se objetivan cambios evolutivos con necrosis, atrofia y aumento de la difusión. Hallazgos compatibles con la enfermedad de Marchiafava-Bignami.



VIII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Oral
Tercer Premio

SÍNDROME DEL MANILLAR DE BICICLETA. A PROPÓSITO DE UN CASO DE TRAUMA ABDOMINAL EN PEDIATRÍA

Autor: _____

Julio César Moreno Alfonso

Especialidad: _____

Cirugía Pediátrica

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Autora colaboradora: _____

Ros Briones R.

Supervisión clínica: _____

Molina Caballero A.Y.



RESUMEN

El trauma genera una importante carga de morbimortalidad en pediatría. Dentro de este grupo, los traumatismos abdominales contribuyen de manera importante, especialmente los ocasionados por accidentes de tráfico o bicicletas, debido al riesgo asociado de lesiones abdominales. Se presenta el caso de un varón de 6 años con trauma cerrado de abdomen con el manillar de la bicicleta con hallazgos clínicos y radiológicos inicialmente inespecíficos y en quien, durante el seguimiento evolutivo, se identifica una perforación intestinal por lo que es intervenido quirúrgicamente con éxito. Este caso es ilustrativo de el “síndrome del manillar de la bicicleta”, un cuadro clínico que aparece tras traumas abdominales con el manillar, en el que la sintomatología y los hallazgos radiológicos iniciales son inespecíficos y frecuentemente retrasan el diagnóstico y tratamiento de las lesiones intraabdominales.

PALABRAS CLAVE

Perforación intestinal, trauma abdominal, pediatría.

INTRODUCCIÓN

El trauma es una importante causa de morbilidad en niños y es responsable de hasta el 10% de las muertes en pediatría. Dentro de este grupo, el trauma de abdomen representa un subgrupo importante (1,2). El 90% de los traumatismos abdominales se producen por mecanismo cerrado, principalmente por accidentes de tráfico o bicicleta y los órganos más frecuentemente afectados son el bazo y el hígado. Sin embargo, en determinados tipos de traumas como el producido por golpes con el manillar de la bicicleta, puede verse comprometido el tracto gastrointestinal (TGI) (3). Se denomina “síndrome del manillar de la bicicleta” al cuadro clínico que aparece en niños tras traumas abdominales con el manillar, en el que la presentación paucisintomática y los hallazgos radiológicos iniciales e inespecíficos pueden retrasar el diagnóstico y tratamiento de una lesión abdominal, especialmente intestinal. Presentamos el caso de un paciente de 6 años con una perforación intestinal traumática que refleja las dificultades diagnósticas asociadas a este tipo de lesión y destaca la importancia de la semiología y la correlación clínico-radiológica.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 6 años sin antecedentes de interés, que acudió al Servicio de Urgencias 5 horas (h) después de sufrir un trauma contuso en hipogastrio con el manillar de la bicicleta. El paciente presentaba buen estado general y constantes vitales normales pero refería dolor abdominal generalizado y continuo, sin otros síntomas acompañantes. En la inspección abdominal se observó una lesión eritematosa-equimótica de aproximadamente 3x3 cm en hipogastrio, levemente dolorosa pero sin alteraciones subyacentes (Figura 1). El abdomen era blando, depresible y doloroso a la palpación profunda pero sin defensa ni signos de irritación peritoneal. En la analítica sanguínea (AS) se documentó una hemoglobina de 13.5 g/dL, sin elevación de enzimas hepáticas ni pancreáticas, el uroanálisis también fue normal. Se realizó una ecografía de abdomen en la que se visualizaban pequeñas lengüetas de líquido libre intraabdominal y focos de hiperecogenicidad de la grasa mesentérica con engrosamiento focal del peritoneo. Se completó el estudio con una tomografía axial computarizada (TAC) abdominopélvica con contraste que identificó escasa cantidad de líquido libre perihepático e interesas con leve distensión de asas ileales, sin observar otras lesiones. Todo lo anterior sugestivo de contusión mesentérica por lo que se decidió

ingreso en la Unidad de Observación para monitorización estrecha, vigilancia y control del dolor.

Tras 10 h de ingreso persistía con dolor, había presentado un vómito de aspecto gástrico y a la exploración abdominal presentaba defensa muscular generalizada, aunque mantenía constantes vitales normales. En la AS de control había elevación de la proteína C reactiva (35,1 mg/L, previa <1) sin otras alteraciones.

Debido al empeoramiento clínico se solicitó una ecografía de abdomen durante la cual estuvo presente el equipo tratante y en la que se evidenció aumento del líquido libre de aspecto ecogénico sin otras alteraciones. Sin embargo, ante la evolución tórpida y la localización de la contusión abdominal se comunicó al radiólogo la posibilidad de una perforación intestinal, quien realizó una segunda exploración ecográfica enfocada en las zonas cefálicas y anteriores del abdomen en las que se ubicaría el aire, entonces se visualizaron artefactos en la superficie hepática que sugerían burbujas aéreas extraluminales (Figura 2A). Se realizó una radiografía toracoabdominal (RxTA) que confirmó la presencia de neumoperitoneo subdiafragmático bilateral (Figura 2B).

Ante la sospecha de perforación de víscera hueca, se indicó exploración quirúrgica del abdomen que se realizó mediante un abordaje transumbilical vídeo-asistido. A través de una incisión infraumbilical semicircular de 2 cm incluida en los pliegues del ombligo, se introdujo una óptica de Hopkins de 10 mm y 0° con canal de trabajo de 5 mm. Se aseguró la estanqueidad del neumoperitoneo ajustando el diámetro del puerto umbilical al calibre de la óptica mediante una sutura continua en "bolsa de tabaco" en la aponeurosis. Se observó un plastrón de asas en pelvis con moderada cantidad de líquido fibrinoide y de aspecto intestinal. Tras liberar el plastrón se encontró a 30 cm de la válvula ileocecal (VIC), una perforación ileal de bordes irregulares y desvitalizados de aproximadamente 1.5 cm de longitud en el borde antimesentérico. Se exteriorizó el intestino afectado a través del ombligo y se resecó un segmento ileal de 20 cm que incluía la zona de la perforación y el intestino adyacente que se encontraba contundido e impresionaba de desvitalizado (Figura. 3), evitando así posibles complicaciones en el postoperatorio (PO) (dehiscencia de la sutura, perforación intestinal diferida, estenosis, etc.). Se reconstruyó el tránsito intestinal mediante una anastomosis latero-lateral mecánica y se exploró la cavidad abdominal sin encontrar otras lesiones (Figura 4).

El PO inmediato transcurrió en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, donde evolucionó favorablemente e inició tolerancia a la vía oral al

tercer día PO tras lo cual se trasladó a la planta de hospitalización. Es dado de alta hospitalaria sin complicaciones al décimo día PO. Tras dos meses desde la intervención quirúrgica ha presentado una buena evolución clínica sin síntomas ni problemas derivados de la intervención.

DISCUSIÓN

Los accidentes en bicicleta continúan siendo una causa importante de morbimortalidad en pediatría y representan entre el 5-14% de todos los traumas cerrados de abdomen (4). En este tipo de trauma los principales órganos abdominales comprometidos son el bazo y el hígado, siendo la perforación GTI rara y aparece en menos del 5% de los casos (2). Las lesiones GTI son secundarias a fenómenos bruscos de aceleración-desaceleración (cinturón) o aplastamiento contra la columna vertebral (manillar), estos mecanismos generan fuerzas de cizallamiento entre las zonas móviles y fijas del intestino que llevan a un aumento de presión intraluminal y perforación secundaria (5). Además, ocasionan lesiones características en la pared abdominal que deben buscarse minuciosamente en el examen físico ya que aparecen siguiendo la morfología del agente causal: signo del cinturón de seguridad o del manillar de la bicicleta, y brindan información relevante de las posibles lesiones intraabdominales. Hasta el 43% de los pacientes con trauma abdominal y signo del manillar tienen lesiones abdominales subyacentes, de las cuales el 9% son GTI siendo el ileon y el yeyuno los segmentos más comúnmente comprometidos (5,6).

Las lesiones por manillar de bicicleta pueden ser especialmente difíciles de diagnosticar debido a que los hallazgos cutáneos pueden ser nulos o tenues, aún cuando existan lesiones severas (4,7). En el caso de perforación GTI proximal (estómago, duodeno) se vierte contenido a la cavidad peritoneal causando una peritonitis química muy dolorosa que es diagnosticada precozmente, mientras que en perforaciones más distales del intestino delgado donde el pH es neutro y hay una baja carga bacteriana la expresión clínica inicial es escasa y tienden a presentarse de forma tardía, siendo diagnosticadas a las 24-48 horas luego del traumatismo debido al desarrollo de peritonitis y/o sepsis. Además, en segmentos distales de intestino delgado el neumoperitoneo se instaura más lentamente debido a una menor representación del aire deglutido y un menor diámetro de las cavidades intestinales (2). Teniendo en cuenta esta premisa y el empeoramiento clínico de nuestro paciente, las pruebas de imagen de control

fueron dirigidas a la identificación del neumoperitoneo que confirmara la sospecha de perforación intestinal.

Las principales herramientas diagnósticas ante la sospecha de perforación intestinal son la RxTA, la ecografía y la TAC. El estudio radiológico ha de empezar por la ecografía y posteriormente la TAC, para descartar lesiones más comunes como las hepáticas y esplénicas. Si entonces no se ha visualizado neumoperitoneo y persiste la sospecha de perforación, debe realizarse una RxTA (3). El aire libre se identifica más frecuentemente en la región anterior del abdomen y perihepático, como en nuestro caso. La ecografía además de ser la primera prueba a realizar, es una buena opción en el control evolutivo de lesiones menores. Sus principales ventajas son el bajo costo, amplia disponibilidad y ausencia de radiación, con el inconveniente de la dependencia del observador (8). Respecto a la RxTA, la tasa de visualización de aire libre subdiafragmático en la perforación de viscera hueca es del 18-57%, por ello el complemento con otra serie de imágenes diagnósticas, como la TAC, puede ser necesario (3). Los principales hallazgos tomográficos que sugieren lesión del TGI son el aire extraluminal, extravasación de contraste, líquido libre intraperitoneal, infiltración en la raíz del mesenterio, entre otros (2).

Todas las pruebas radiológicas tienen limitaciones diagnósticas, especialmente en las primeras horas tras la perforación debido a la escasa fuga de líquido y de gas intestinal, es por esto que hasta el 21% de los pacientes con lesión GTI tiene imágenes iniciales normales, en estos casos deben repetirse los estudios a criterio del clínico y teniendo en cuenta las particularidades de cada situación. Si a pesar de las ayudas diagnósticas persisten las discrepancias clínico-radiológicas, la laparoscopia diagnóstica es una herramienta útil.

Respecto al tratamiento, la perforación intestinal es una indicación absoluta de cirugía, puesto que un tratamiento tardío conlleva a un pronóstico desfavorable. La elección del tratamiento está basada en el momento del diagnóstico y la localización de la perforación. En los casos en que se realiza una cirugía temprana (12-24 h) o con pequeñas perforaciones, la elección es realizar una enterorrafia primaria. Por el contrario, si las perforaciones son más grandes o están incluidas en segmentos intestinales contundidos y desvascularizados, y no es posible la reparación primaria, debe hacerse una resección con anastomosis. Si la perforación es diagnosticada de manera tardía con contaminación abdominal debe plantearse entonces la realización de un estoma. En el trauma cerrado lo más frecuente es la resección y anastomosis, probablemente porque el mecanismo del trauma

genera lesiones de mayor tamaño y se diagnostican de manera más tardía y por lo tanto, el área perforada presenta mayor grado de necrosis y contaminación abdominal (3).

Recientemente se ha descrito que el abordaje mínimamente invasivo del trauma cerrado de abdomen es seguro en pacientes hemodinámicamente estables, mejora el dolor postoperatorio, los resultados cosméticos y disminuye la estancia hospitalaria. En el caso presentado una laparotomía hubiese sido el abordaje estándar. Sin embargo, se realizó un abordaje video-asistido transumbilical, el cual combina las ventajas de la laparoscopia (excelente visión y mínima invasión) y las de la cirugía abierta (menor costo y mayor seguridad en la reconstrucción intestinal) con un resultado estético excelente al dejar una única cicatriz que se disimula con la umbilical natural, esto es posible gracias a la amplia experiencia que hemos obtenido en la apendicectomía transumbilical video-asistida, lo que nos permite extrapolar la técnica con seguridad a otras indicaciones, incluido el trauma (9). Las principales complicaciones PO son la infección del sitio quirúrgico y la formación de fístulas entero-entéricas o entero-cutáneas, que suelen estar en relación con el diagnóstico tardío y se presentan especialmente en pacientes con más de 12-24 h de evolución desde el trauma (3,8). La tasa de mortalidad varía entre 3.6-20% (2) y generalmente viene condicionada por las lesiones de otros órganos, como el trauma craneoencefálico (TCE).

Se han introducido estrategias en la prevención del TCE por accidentes de bicicleta, como la implementación de cascos de seguridad, sin embargo, no existen actualmente medidas de prevención ni seguridad para evitar el trauma abdominal directo con el manillar de bicicleta. Un planteamiento inicial sería fabricarlos más blandos, romos y almohadillados (7).

CONCLUSIONES

Las lesiones GTI traumáticas son infrecuentes en pediatría y suponen un reto diagnóstico debido a su larvada presentación clínica y hallazgos radiológicos inespecíficos en fases iniciales. Estas dificultades diagnósticas retrasan el tratamiento y aumentan la morbimortalidad en pacientes con perforación intestinal en el contexto del “síndrome del manillar de la bicicleta”. En estos casos, un examen físico meticuloso con alta sospecha de lesión intestinal fundamentada en los estigmas traumáticos y la realización de imágenes diagnósticas dirigidas, son fundamentales para un diagnóstico oportuno de lesiones potencialmente graves.

BIBLIOGRAFÍA

1. Spijkerman R, Bulthuis LCM, Hesselink L, Nijdam TMP, Leenen LPH, de Bruin IGJM. Management of pediatric blunt abdominal trauma in a Dutch level one trauma center. *Eur J Trauma Emerg Surg* [Internet]. 2020; 47 (5):1543–51.
2. Aguirre J, Pérez L, Retamal A, Medina C. Lesiones gastrointestinales en trauma abdominal contuso en niños. *Rev Chil Radiol*. 2014; 20 (3):105–11.
3. Arslan S, Okur MH, Arslan MS, Aydogdu B, Zeytun H, Basuguy E, et al. Management of gastrointestinal perforation from blunt and penetrating abdominal trauma in children: analysis of 96 patients. *Pediatr Surg Int*. 2016; 32 (11):1067–73.
4. Mendoza F, Furtado I, Pérez M, Díez M, Medina C, Díez MR, et al. Duodenal rupture after blunt abdominal trauma by bicycle handlebar: Case report and literature review. *Niger J Surg*. 2019;25 (0):213–6.
5. Taylor GM, Zygowiec JP, Wallace LC, Zelenka-Joshowitz DC, Chudler AF. Perforated Small Intestine: A Case of a Delayed Presentation of an Intra-Abdominal Injury in a Pediatric Patient With a Seatbelt Sign. *Clin Med Insights Pediatr*. 2019; 13 (0):1-3.
6. Irrarázaval MJ, Sáez J, Kychenthal C, Loyola MS, Vuletin F, Pattillo JC. Trauma abdominal contuso por golpe con manubrio de bicicleta. *Rev Chil Pediatría*. 2020;91 (5):754-760.
7. Klimek PM, Lutz T, Stranzinger E, Zachariou Z, Kessler U, Berger S. Handlebar injuries in children. *Pediatr Surg Int*. 2013; 29 (3):269–73.
8. Briganti V, Tursini S, Ianniello S, Cortese A, Faggiani R. Double isolated asynchronous duodenal perforation due to abdominal blunt trauma in a child: A case report. *Int J Surg Case Rep* [Internet]. 2020; 77:67–70.
9. Hernandez-Martin S, Ayuso L, Molina AY, Pison J, Martinez-Bermejo MA, Perez-Martinez A. Transumbilical laparoscopic-assisted appendectomy in children: is it worth it? *Surg Endosc*. 2017; 31(12):5372–80.

Figura 1.

Lesión eritematosa-equimótica en hipogastrio producida por manillar de bicicleta (cabeza de flecha).



Figura 2.

Ecografía con burbujas aéreas extraluminales en la superficie hepática sugestivas de neumoperitoneo (A, flechas). RxTA con neumoperitoneo subdiafragmático bilateral (B, flechas).

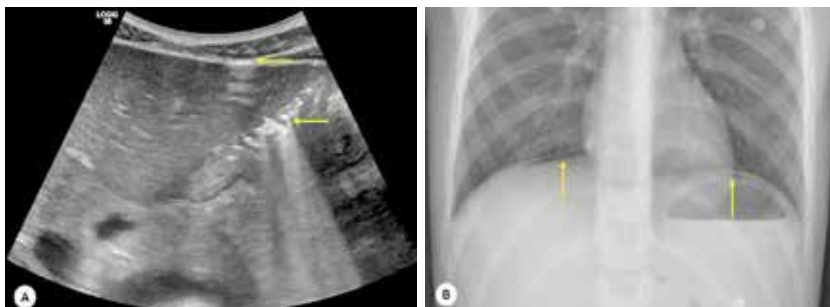


Figura 3.

Intestino delgado exteriorizado a través de la incisión umbilical. Se objetiva una perforación íleal a 30 cm de la VIC.

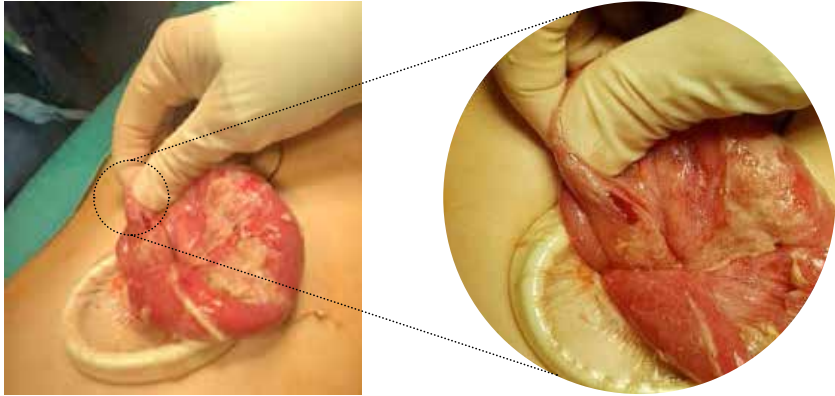
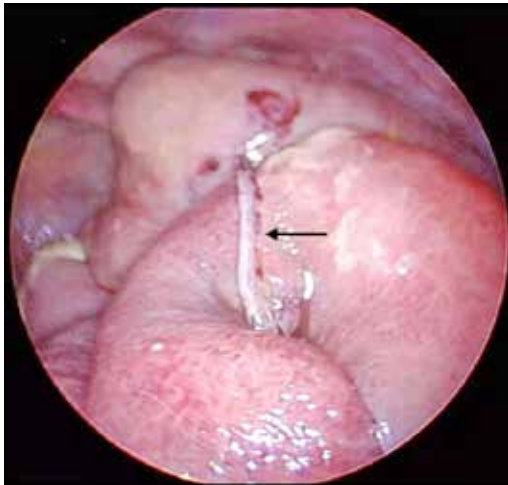


Figura 4.

Visión laparoscópica del íleon tras la anastomosis latero-lateral (flecha).



NEUMOMEDIASTINO ESPONTÁNEO EN UN NEONATO: EL EFECTO MACKLIN

Autor: _____

César Urtasun Iriarte

Especialidad: _____

Radiodiagnóstico

Centro de trabajo: _____

Clínica Universidad de Navarra (CUN)

Autores colaboradores: _____

*Barrio Piqueras M., Caballero Aldunate M.,
Beneto Alducin A.*



RESUMEN

Neonato pretérmino tardío (36 + 2 semanas) inicia distrés respiratorio a la hora de nacer tras parto vaginal con ventosa kiwi. Ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCI-N) para monitorización y medidas de soporte con ventilación mecánica no invasiva (VMNI). Recibe antibioterapia empírica por riesgo de sepsis neonatal elevado. A las 24 horas de vida muestra empeoramiento clínico, siendo la radiografía de tórax sugestiva de enfermedad de membrana hialina. Se administra surfactante con mejoría clínica posterior.

A las 36 horas de vida presenta nuevamente empeoramiento respiratorio realizándose un estudio analítico completo, escalada de antibioterapia previa punción lumbar y hemocultivos, y control radiológico mediante radiografía de tórax. En ésta, se evidencia neumotórax de nueva aparición e imagen sugestiva de neumomediastino por lo que se completa con TC de tórax. Recibe soporte respiratorio durante 8 días con recuperación clínica gradual. El control por imagen a los 9 días de vida objetiva resolución del cuadro.

PALABRAS CLAVE

Neumomediastino espontáneo, efecto Macklin, neonato, dificultad respiratoria, ventilación mecánica no invasiva, tomografía computarizada.

CASO CLÍNICO

Recién nacido pretérmino tardío (EG: 36+2) con adecuado peso para la edad gestacional precisa ingreso a la hora de vida en UCI-N para soporte respiratorio por distrés neonatal.

Datos maternos:

Edad materna (años): 37. Gestación: 3. Partos: 2 Cesárea previa. Abortos: 1. Hijos nacidos vivos: 2. Grupo sanguíneo materno: A. Rh maternos: +. No profilaxis.

Datos del embarazo:

Embarazo normal y controlado. Ecografías normales. Serologías negativas. Cribados de cromosopatías negativos. Diabetes gestacional insulino dependiente.

Historia actual:

Neonato de 36 semanas y 2 días de edad gestacional, fruto de una 3ª gestación, nace mediante parto vaginal con ventosa tipo kiwi. Presenta APGAR 9-10 para el primer y quinto minuto de vida. Al nacimiento presenta leve quejido sin trabajo respiratorio que progresa pasada 1 hora acompañado de tiraje intercostal (escala Silverman: 8) requiriendo traslado a UCI-Neonatal para monitorización y soporte respiratorio. Se inicia ventilación mecánica no invasiva (VMNI) con CPAP, con posterior escalada a modalidad BiPAP, logrando normosaturaciones y disminución de trabajo respiratorio con parámetros de protección pulmonar. Como factores de riesgo para el desarrollo de un cuadro infeccioso/sepsis neonatal presenta estado de portador de estreptococo del grupo B materno desconocido y 28 horas de bolsa rota (con profilaxis antibiótica completa). Las serologías maternas son negativas y no se registra fiebre materna intraparto. Ante la presencia de un riesgo elevado de sepsis neonatal según la puntuación obtenida en la escala correspondiente (12,54/1.000 recién nacidos), se amplía estudio con pruebas complementarias. En las pruebas analíticas destaca la elevación de interleucina 6 (420,9 pg/ml) y, en las de imagen (radiografía de tórax), la presencia de focos difusos de aumento de densidad bilaterales, no presentes en la radiografía previa (Figura 1).

Dados los hallazgos, se inicia antibioterapia empírica mediante ampicilina y gentamicina intravenosas.

A las 24 horas de vida, presenta aumento de necesidades de FiO_2 (hasta 40%) acompañado de taquipnea y trabajo respiratorio a 3 niveles. Se realiza nueva radiografía de tórax que, aunque no muestra cambios, dado el empeoramiento clínico se plantea como posibilidad diagnóstica la enfermedad de membrana hialina. Teniendo en cuenta la clínica del paciente y los hallazgos radiológicos, se administra una dosis de surfactante endotraqueal con buena evolución clínica posterior.

A las 36 horas de vida presenta nuevo empeoramiento respiratorio, se solicita estudio completo y se realiza punción lumbar (a pesar de parámetros infecciosos negativos en la analítica). Se obtiene líquido purulento y se procede a escalada de tratamiento a ceftriaxona y ampicilina (mantiene tratamiento durante 7 y 3 días respectivamente, no aislándose microorganismos en muestras de líquido cefalorraquídeo ni hemocultivos). Se repite la radiografía de tórax en la que se evidencia neumotórax de nueva aparición e imagen sugestiva de neumomediastino. Ante estos hallazgos, se solicita TC de tórax que confirma el diagnóstico y descarta la existencia de causas desencadenantes (Figura 2). Se mantienen requerimientos de VMNI durante 4 días más, siendo finalmente posible la desescalada gradual a oxigenoterapia con gafas nasales durante 4 días. Se consigue retirada del soporte respiratorio de manera completa pasados 8 días, realizando un control con TC de tórax a los 9 días de vida (Figura 3) que muestra mejoría significativa acompañándose de una recuperación clínica completa.

DISCUSIÓN

El caso presentado ilustra el proceso diagnóstico-terapéutico de un neonato sin antecedentes de interés que, a las pocas horas del nacimiento, comienza con un cuadro de dificultad respiratoria secundario a un neumomediastino espontáneo. Es importante resaltar el papel de la radiología como pieza esencial para el diagnóstico, control evolutivo y pronóstico de esta patología poco habitual. Existe, además, una estrecha correlación entre la fisiopatología y los hallazgos radiológicos del neumomediastino.

El neumomediastino es un signo radiológico caracterizado por la presencia de aire en el espacio mediastínico. Existen tres mecanismos por los cuales puede generarse: 1) la disrupción de la barrera mucosa (generalmente del árbol traqueobronquial o del esófago) que permite el paso de aire al mediastino; 2) la producción de gas por parte de microorganismos en mediastino o áreas adyacentes; 3) la rotura de los acinos alveolares (1).

Cuando se descartan las etiologías infecciosa, traumática y iatrogénica, y no se consigue identificar un claro factor desencadenante, se denomina neumomediastino espontáneo.

La fisiopatología del neumomediastino espontáneo fue estudiada mediante trabajos experimentales en 1937 por el neumólogo canadiense Charles Macklin. Este describió cómo la liberación de aire al intersticio pulmonar secundaria a la rotura de los acinos (generalmente por un episodio de alta presión intratorácica) provoca una distensión enfisematosa de la porción central del lobulillo pulmonar secundario que, conforme evoluciona, disecciona centralmente la vaina arterio-bronquial hasta llegar al hilio pulmonar para finalmente, alcanzar el compartimento mediastínico (2). El neumólogo denominó el proceso descrito como "efecto Macklin". El proceso de fuga aérea puede identificarse inicialmente en la tomografía computarizada (TC) de tórax en forma de bandas lineales de densidad aire (-1.000 a -400 UH) paralelas y adyacentes a las vainas broncovasculares (enfisema intersticial).

Según la evidencia disponible, la incidencia del neumomediastino es muy variable, con tasas que oscilan desde los 1,7-2,5:1000 casos (3). En neonatos se observa un ligero predominio en el sexo masculino y una asociación significativa con el asma y la distocia de hombros, sin haberse observado correlación con macrosomía, primiparidad, nacimiento post-término o trabajo de parto prolongado (4).

Los síntomas más comunes en la edad pediátrica son el dolor torácico (54,6%), la irritación laríngea (53,3%), la disnea (41,2%) y la fiebre (36,5%) (5).

Pese a no existir consenso, la radiografía de tórax suele ser la prueba radiológica de elección (6). En nuestro paciente, la radiografía de tórax orientó el diagnóstico. Para completar el estudio y descartar posibles causas desencadenantes, se decidió realizar una TC torácica simple (sin la administración intravenosa de contraste). De acuerdo al protocolo de nuestro centro, se ajustaron los parámetros de corriente y potencial del tubo para pacientes pediátricos, con algoritmos de reconstrucción iterativa que permiten reducir el ruido de la imagen (la dosis efectiva fue de 0,019 mSv, equivalente a la de una radiografía de tórax).

Aunque pueda parecer un diagnóstico ominoso, los estudios de cohortes retrospectivos apoyan la benignidad y la autolimitación del proceso. En ausencia de factores concomitantes, lesiones o enfermedades graves de base, el manejo es conservador (7).

CONCLUSIONES

El neumomediastino es un signo radiológico infrecuente que puede estar precipitado por diversos factores. En caso de no identificarse una causa desencadenante clara se considera el neumomediastino como espontáneo. La fisiopatología de este último se explica en base al efecto Macklin.

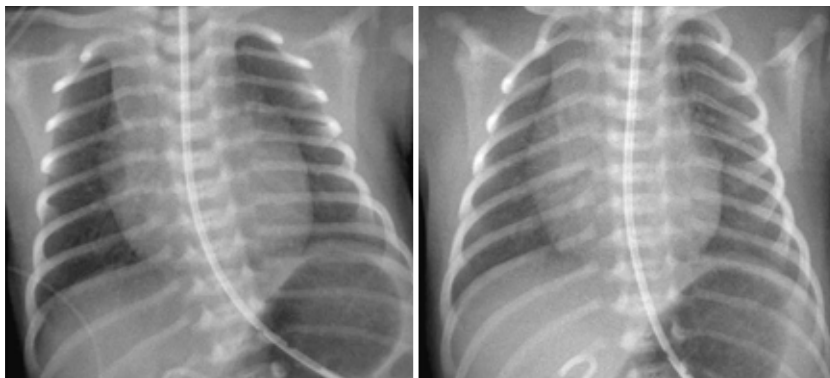
La presentación clínica supone un reto diagnóstico-terapéutico, especialmente en pacientes pediátricos. El rol de la imagen radiológica es importante para su correcta caracterización y para descartar causas desencadenantes. Gracias a un manejo personalizado mediante protocolo dirigido y ajustes para la disminución de dosis, es posible realizar estudios de TC de calidad diagnóstica con dosis de radiación ionizante efectivas ínfimas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Murayama S, Shinji G. Spontaneous pneumomediastinum and Macklin effect: Overview and appearance on computed tomography. *World Journal of Radiology*. 2014; 6 (11), 850-854.
2. Macklin, C. Pneumothorax with Massive Collapse from Experimental Local Over-inflation of the Lung Substance. *Canadian Medical Association Journal*. 1937, 36(4), 414.
3. Zuppa AA, D'Andrea V, Verrillo G, et al. Spontaneous neonatal pneumomediastinum: radiological or clinical diagnosis? *J Obstet Gynaecol*. 2014; 34: 138-40.
4. CR, G., R, P., & CP, R. Pediatric Spontaneous Pneumomediastinum: Narrative Literature Review. *Pediatric Emergency Care*. 2017, 33(5), 370-374.
5. Gasser CR, Pellaton R, Rochat CP. Pediatric spontaneous pneumomediastinum: narrative literature review. *Pediatr Emerg Care*. 2017, 33:370-4.
6. Esayag Y, Furer V, Izbick G. Spontaneous pneumomediastinum: Is a chest Xray enough? A single-center case series. *IMAJ*. 2008;10(8-9):575-8.
7. Alemu, B. N., Yeheyis, E. T., & Tiruneh, A. G. Spontaneous primary pneumomediastinum: is it always benign? *Journal of Medical Case Reports*. 2021 15:1, 15(1), 1-8.

Figura 1.

(Izq.) radiografía de tórax en proyección anteroposterior (AP) al ingreso en UCI-N para comprobación de sonda nasogástrica sin hallazgos significativos. (Der.) Radiografía de tórax AP a las 16 horas de vida donde se objetivan tenues focos de aumento de densidad de distribución difusa, alguno de ellos, como el localizado en campo superior izquierdo, con broncograma aéreo.

**Figura 2.**

(Izq.) radiografía de tórax en proyección AP a las 36 horas de vida donde se objetiva neumotórax de nueva aparición (flechas azules) y una zona de hiperclaridad alrededor de la silueta cardíaca que sugiere importante neumomediastino (estrellas amarillas). (Der.) TC de tórax sin contraste intravenoso en ventana de pulmón que confirma la presencia de neumomediastino (estrella amarilla). Se objetivan focos de consolidación periféricos y bandas lineales de densidad aire paralelas y adyacentes a las vainas broncovasculares (flechas amarillas).



Figura 3.

TC de tórax sin contraste intravenoso en ventana de pulmón a los 9 días de vida sin alteraciones en el parénquima y neumomediastino prácticamente resuelto.





PRESENTACIÓN
ORAL
FINALISTAS



VIII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Oral
Finalista

ADENOPATÍAS AXILARES UNILATERALES: LA FALSA ALARMA DEL SIGLO XXI

Autora: _____

Alba Cristina Igual Rouilleault

Especialidad: _____

Radiodiagnóstico

Centro de trabajo: _____

Clínica Universidad de Navarra (CUN)

Autores colaboradores: _____

*Soriano Aguadero I., Pina Insausti L. J.,
Elizalde Pérez A.M..*



RESUMEN

Mujer de 52 años, portadora de mutación BRCA-2, en seguimiento desde febrero de 2005 por un carcinoma ductal infiltrante en mama derecha tratado mediante mastectomía radical, quimioterapia, radioterapia y tratamiento hormonal posterior. Revisiones periódicas normales hasta marzo de 2021, detectándose microcalcificaciones de nueva aparición en una mamografía de control de la mama izquierda, que se confirman mediante tomosíntesis y ecografía. En el estudio con resonancia magnética, la lesión corresponde con un realce tipo no masa, sugestivo de malignidad y asocia múltiples adenopatías axilares ipsilaterales. La paciente refiere previa administración de la vacuna COVID-19 en el brazo izquierdo, planteándose el diagnóstico diferencial entre adenopatías post-vacunales vs metástasis ganglionares de un foco invasivo. Se realiza biopsia tanto de la lesión mamaria como de los ganglios axilares, confirmándose histológicamente el diagnóstico de recidiva tumoral contralateral con un carcinoma ductal in situ y linfadenitis reactiva post-vacunal.

PALABRAS CLAVE

COVID-19, vacunación, efectos adversos, adenopatías.

CASO CLÍNICO

Mujer de 52 años. Natural de España. Residente en Pamplona. Enfermera.

Antecedentes personales:

Portadora mutación BRCA-2. Neoplasia de mama derecha diagnosticada en 2005, tratada mediante mastectomía radical, quimioterapia, radioterapia y hormonoterapia posterior durante 5 años. Anexectomía bilateral profiláctica.

Antecedentes familiares:

Hermana sana. Madre con cáncer de mama a los 65 años.

Alergias:

No alergias medicamentosas conocidas

Hábitos tóxicos:

No hábitos tóxicos

Medicación habitual:

No medicación actual

Historia de la enfermedad:

Paciente diagnosticada en 2005 de un carcinoma ductal infiltrante (CDI) en mama derecha con extenso componente de carcinoma intraductal y una metástasis ganglionar (T1bpN1aMo), subtipo luminal B, tratada mediante mastectomía radical modificada con reconstrucción inmediata dorsal, quimioterapia con cuatro ciclos de Adriamicina-Ciclofosfamida, radioterapia y hormonoterapia posterior durante 5 años con Tamoxifeno. A fin de detectar un segundo cáncer primario en la mama contralateral, la paciente inicia revisiones periódicas con exámenes físicos, analíticos y pruebas de imagen (mamografía, tomosíntesis y ecografía).

En marzo de 2021, tras 16 años asintomática, se detecta en una mamografía de control la presencia de microcalcificaciones de nueva aparición en la mama contralateral (Figura 1). La lesión es caracterizada como BI-RADS 4c, completándose la exploración con tomosíntesis y ecografía, que confirman el área de microcalcificaciones. Se amplía el estudio con una resonancia

magnética (RM) en la que se objetiva un realce tipo no masa de 12 mm en unión de cuadrantes superiores de mama izquierda sugestiva de malignidad, así como la presencia de múltiples adenopatías axilares ipsilaterales (Figura 2). Dado que los hallazgos coinciden con la campaña de vacunación COVID-19 en profesionales sanitarios, se obtiene la situación vacunal de la paciente averiguando que en la semana previa a las pruebas de imagen había recibido la segunda dosis de la vacuna de ARNm frente al COVID-19 en el brazo izquierdo. Se plantea, por tanto, el diagnóstico diferencial entre adenopatías post-vacunales vs metástasis ganglionares de un foco invasivo, siendo necesaria la realización de una biopsia tanto de la lesión mamaria como de los ganglios axilares. El estudio histológico confirma el diagnóstico de recidiva tumoral contralateral con un carcinoma ductal in situ y la presencia de linfadenitis reactiva post-vacunación.

DISCUSIÓN

El cáncer de mama es el tumor maligno más frecuente en mujeres y desde el punto de vista patológico es una enfermedad que puede ser considerada multicéntrica y bilateral. La enfermedad bilateral es más frecuente en pacientes portadoras de mutaciones BRCA1 o BRCA2 con un primer diagnóstico antes de los 40 años, como es el caso de nuestra paciente, presentando un riesgo de cáncer de mama contralateral de casi el 50% en los siguientes 25 años (1). En tales circunstancias, la aparición concomitante de adenopatías locorregionales resulta alarmante y obliga a descartar invasión linfática del tumor.

Sin embargo, tras la puesta en marcha de la campaña de vacunación frente al COVID-19 en la población general, cada vez es más frecuente diagnosticar cuadros de linfadenitis reactiva en mujeres recientemente vacunadas que acuden al programa de cribado de cáncer de mama o a revisiones mamarias por seguimiento de esta enfermedad. La linfadenopatía regional afectando a la cadena ganglionar que drena el sitio de inyección de la vacuna es un hallazgo que traduce el proceso de inmunización. Previamente ya había sido descrita con otras vacunas como la de la influenza, el papiloma humano, la BCG o la varicela, aunque de forma más excepcional (2), probablemente debido a la fuerte respuesta inmunonogénica asociada a las vacunas COVID-19.

Por este motivo, en el caso de pacientes con antecedente personal de cáncer de mama, la Sociedad Europea de Imagen Mamaria (EUSOBI) recomienda la administración de la vacuna en el lado opuesto a la mama patológica. En

este contexto, también ha establecido una serie de pautas para la interpretación de la linfadenopatía post-vacunación basándose en el tiempo transcurrido desde la vacuna y el riesgo metastásico ganglionar (tipo de cáncer, ubicación, estadio, etc). Para pacientes con bajo riesgo de metástasis ganglionares, en quienes las adenopatías son altamente sospechosas de ser secundarias a la vacunación, recomienda un manejo prudente sin necesidad de seguimiento estrecho con pruebas de imagen de las adenopatías. No obstante, en pacientes con mayor riesgo de adenopatías metastásicas, aconseja realizar un seguimiento ecográfico a corto plazo de aquellas adenopatías presentes más allá de las 12 semanas tras la vacunación. Por último, en pacientes de alto riesgo metastásico ganglionar, como es el caso presentado, recomienda la realización de una biopsia ganglionar (3).

En marzo de 2021, a raíz de este caso clínico y con la aprobación del Comité Ético de Investigación (CEI) de Navarra, pusimos en marcha un estudio prospectivo observacional con el fin de obtener una visión multimodal de las adenopatías axilares unilaterales inducidas por la vacuna COVID-19. Para llevarlo a cabo contamos con la colaboración de profesionales sanitarios de nuestro centro, sin antecedentes médicos de interés, que participaron en la campaña de vacunación COVID-19. Por un lado, se hizo un seguimiento de la reacción ganglionar axilar secundaria a la vacunación m-RNA (Pfizer-BioNTech) en 91 voluntarios que recibieron ambas dosis de la vacuna en el mismo brazo. De forma consecutiva se realizó una valoración ecográfica multiparamétrica de los ganglios axilares ipsilaterales al brazo vacunado (incluyendo el número total de ganglios visibles, diámetro y grosor cortical máximos, clasificación de Bedi e intensidad de señal en el estudio Doppler color): previa a la vacunación (estado basal), tras la administración de la primera dosis (seguimiento 1) y tras la administración de la segunda (seguimiento 2). Asimismo, se comparó dicha reacción ganglionar entre pacientes con infección previa por COVID y pacientes naïve. Por otro lado, se estudió el estado ganglionar final de 247 voluntarios a la semana de la vacunación completa COVID-19 para comparar la reacción ganglionar entre los diferentes tipos de protocolos de vacunación COVID-19 (m-RNA, vector viral y heteróloga). Además, también se analizó la influencia de la edad en la reacción ganglionar post-vacunal comparando las características ganglionares axilares finales (a la semana de la inmunización completa) entre dos grupos de edad diferentes (jóvenes <45 años vs mediana edad ≥45 años). Los resultados indican que ambas dosis de la vacuna inducen un incremento significativo de los parámetros ganglionares, sobre todo en pacientes naïve (4), probablemente debido a una exposición de novo. Asimismo, las vacunas

m-RNA asocian una mayor reacción ganglionar que las de vector viral lo que parece estar en relación con el componente genético que las conforma y la elevada respuesta inmune innata que asocia. Por último, la vacunación induce una menor reacción ganglionar en los pacientes de mediana edad respecto a los jóvenes debido al fenómeno de inmunosenescencia (5), ya presente desde los 45 años según nuestros resultados.

Estos hallazgos aportan nueva información para el correcto manejo de la linfadenitis reactiva post-vacunal que, si bien constituye per se una condición benigna y autolimitada, obliga a plantear el diagnóstico diferencial con patología maligna, así como a identificar aquellos subgrupos de pacientes que requieren un seguimiento más estrecho.

CONCLUSIONES

- El seguimiento de las reacciones adversas asociadas con la vacunación es uno de los factores más importantes en seguridad de las vacunas.
- La importancia de las adenopatías axilares unilaterales secundarias a la vacunación COVID-19 reside en su diagnóstico diferencial incluyendo como patología mamaria más frecuente el cáncer de mama.
- Manejo multidisciplinar con interpretación de las pruebas radiológicas dentro del contexto clínico adecuado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Álvarez Hernández C, Vich Pérez P, Brusint B, Cuadrado Rouco C, Díaz García N, Robles Diaz L (2014) Actualización del cáncer de mama en Atención Primaria (III/IV). SEMERGEN. DOI: 10.1016/j.semerg.2014.04.006.
2. Panagiotidis E, Exarhos D, Housianakou I, Bournazos A, Datselis I (2010) FDG uptake in axillary lymph nodes after vaccination against pandemic (H1N1). Euro Radiol. DOI: 10.1007/s00330-010-1719-5.
3. Schiaffino S, Pinker K, Magni V et al (2021) Axillary lymphadenopathy at the time of COVID-19 vaccination: ten recommendations from the European Society of Breast Imaging (EUSOBI). Insights Imaging. DOI: 10.1186/s13244-021-01062-x.
4. Igual-Rouilleault AC, Soriano I, Quan PL, Fernández-Montero A, Elizalde A, Pina L (2021) Unilateral axillary adenopathy induced by COVID-19 vaccine: US follow-up evaluation. Eur Radiol. DOI: 10.1007/s00330-021-08309-7.
5. Crooke SN, Ovsyannikova IG, Poland GA, Kennedy RB (2019) Immunosenescence: A systems-level overview of immune cell biology and strategies for improving vaccine responses. Exp Gerontol. DOI:10.1016/j.exger.2019.110632.

Figura 1.

Mamografía izquierda.

Juicio diagnóstico: área de microcalcificaciones de aproximadamente 12 mm compatible con lesión BI-RADS 4c.

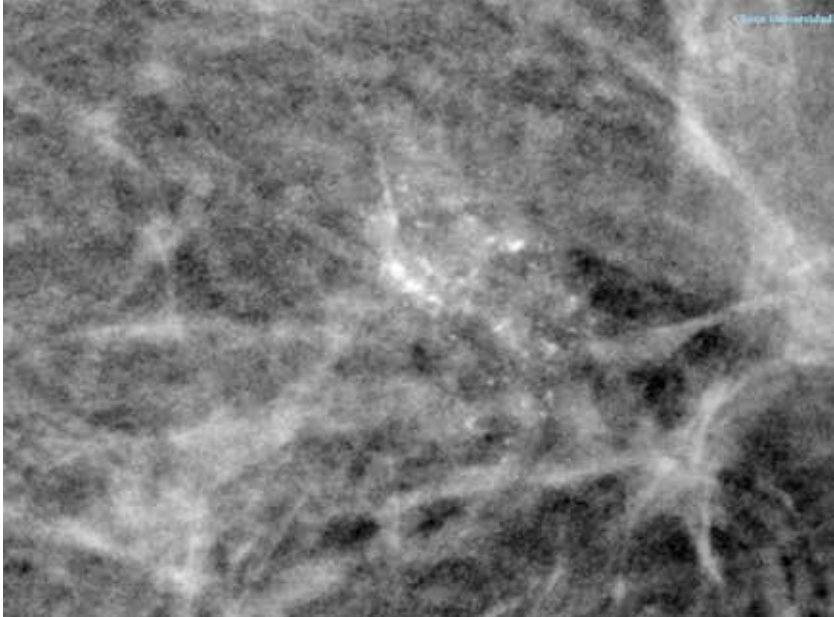
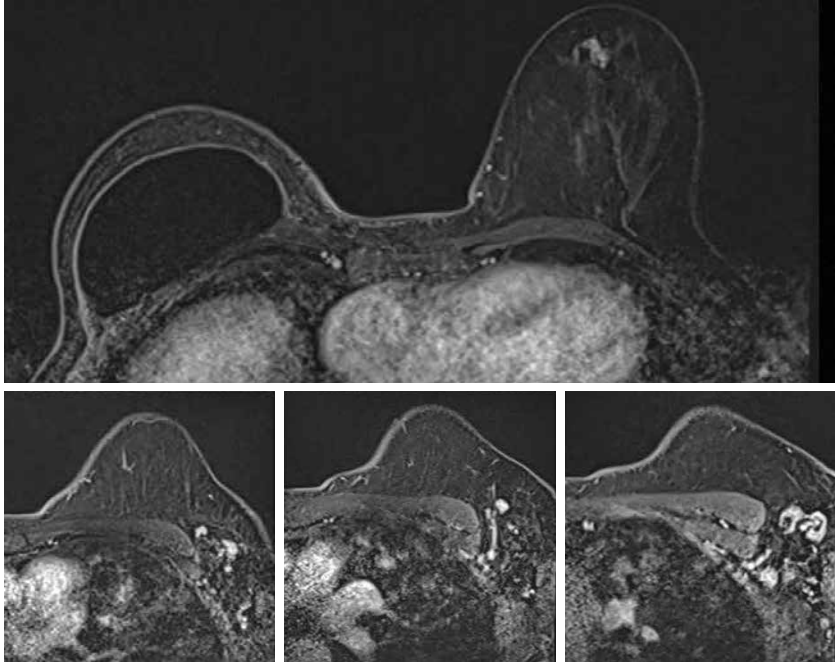


Figura 2.

RM mamaria.

Juicio diagnóstico: realce tipo no masa con extensión de 12 mm en unión de cuadrantes superiores de la mama izquierda y presencia de múltiples adenopatías axilares ipsilaterales.



INGESTIÓN NO PRESENCIADA DE CUERPOS EXTRAÑOS EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO: UN DESAFÍO DIAGNÓSTICO

Autora: _____

Raquel Ros Briones

Especialidad: _____

Cirugía Pediátrica

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Autores colaboradores: _____

*Arredondo Montero J., Moreno Alfonso J. C.,
Bronte Anaut M.*

Supervisión clínica: _____

Antona G.



RESUMEN

Paciente de 24 meses, que acude a Urgencias por vómitos alimentarios de 48 horas de evolución. Hallazgos ecográficos compatibles con invaginación de intestino delgado en mesogastrio, con signos de sufrimiento de asa. Tras 12 horas de observación y rehidratación, persistiendo los vómitos, que se vuelven biliosos, se completa el estudio con radiografía de abdomen, detectando presencia de múltiples cuerpos extraños radiopacos a nivel de mesogastrio, con hallazgos radiológicos de obstrucción intestinal.

La ingesta accidental de cuerpos extraños en edad pediátrica es motivo frecuente de consulta en urgencias, pero cuando no son presenciadas por un adulto pueden convertirse en un verdadero desafío diagnóstico. La correcta elección de pruebas complementarias llena el vacío de información anamnésica, permitiendo un correcto diagnóstico y orientar el manejo terapéutico.

Además del diagnóstico resulta clave la prevención, informando a los padres sobre los peligros de los juguetes que contienen imanes.

PALABRAS CLAVE

Cuerpo extraño, ingesta accidental, pruebas complementarias, imanes.

INTRODUCCIÓN

La ingesta accidental de cuerpos extraños es una consulta frecuente en las urgencias de pediatría (1). Aunque existen pocos estudios que arrojen luz sobre la incidencia en números absolutos, se calcula que del total de pacientes que consultan por ingestión de cuerpos extraños, más del 75% se producen son niños, en su mayoría entre los 6 meses y los 3 años de edad (2).

Las monedas son, con mucha diferencia, el cuerpo extraño más comúnmente ingerido, aunque también son frecuentes las pilas, juguetes pequeños, imanes y algunos objetos afilados o punzantes, como alfileres, imperdibles, clips rectos y espinas de pescado (1, 2, 3). La ingesta de imanes en menores de 5 años se ha incrementado de forma progresiva, en relación al aumento en la disponibilidad de productos comerciales tales como juguetes, utensilios de cocina y artículos de escritorio con contenido de imanes con algunas combinaciones como el hierro y el neodimio (4).

Existen multitud de guías y algoritmos clínicos diagnóstico-terapéuticos diferentes para el manejo de esta patología (1,3), sin embargo, como ocurre en la mayoría de ocasiones en medicina, el dato más importante para el diagnóstico de la ingestión de cuerpo extraño es la anamnesis. En este caso, la historia de una ingestión presenciada por parte de los padres, ya que los pacientes suelen ser demasiado jóvenes para realizar una anamnesis con garantías. No obstante, no en todas las ocasiones la ingesta ha sido presenciada por un adulto. En estos casos se crean dudas diagnósticas evidentes, ya que la clínica suele ser poco clara (vómitos, odinofagia, disfagia, sensación de cuerpo extraño...) o incluso inexistente (3).

Tanto la clínica como el tratamiento diferirán esencialmente según la naturaleza y localización del objeto en el momento del diagnóstico.

La ingestión de objetos magnéticos supone un riesgo importante para la salud de los niños, especialmente en el caso de ser múltiples, ya que la atracción magnética a través de las paredes del intestino puede causar lesiones gastrointestinales como: necrosis por presión mural, volvulación, perforación, formación de fístulas, obstrucción intestinal e incluso la muerte por sepsis (5,6).

Es importante informar a los padres sobre los peligros de estos objetos y recomendar extrema vigilancia con los juguetes de los niños, especialmente en presencia de hermanos de diferentes edades.

Material y métodos:

Se revisó la historia clínica y las imágenes radiológicas de una paciente atendida en el Hospital Universitario de Navarra en mayo de 2021. Se evaluó la presentación clínica, el procedimiento diagnóstico, la actitud terapéutica y la evolución clínica. El acceso a la información se realizó conforme a la normativa vigente aplicable a este tipo de supuestos.

CASO CLÍNICO

Paciente de 2 años y 6 meses de edad que consulta en el servicio de Urgencias Pediátricas por cuadro de vómitos con intolerancia oral de 48 h de evolución. Había permanecido en todo momento afebril, sin otros datos a destacar en la anamnesis. A la exploración presentaba compromiso del estado general por palidez, letargia y signos de deshidratación (mucosas secas, ojerosa y relleno capilar enlentecido). El abdomen era blando, depresible, sin masas ni megalias y no presentaba distensión. Sin defensa ni signos de irritación peritoneal.

Ambiente epidémico negativo en domicilio.

Como antecedentes médico-quirúrgicos destaca únicamente que había sido intervenida de herniorrafia inguinal derecha hacía 2 años y colocación de drenajes transtimpánicos bilaterales el año previo.

A su llegada a Urgencias presentaba: T^a 36,6°C, glucemia 93mg/dL y cetonemia de 3,6 mmol/L.

Se realiza una analítica sanguínea que muestra: neutrofilia sin leucocitosis, PCR 12 mg/dl, hipocloremia de 95mEq/L y resto de iones normales. Sin alteraciones en la gasometría venosa.

Se administra Ondansetrón sublingual y se intenta tolerancia oral, pero persisten los vómitos.

Debido al mal estado general y al fracaso del intento de rehidratación oral se decide ingreso en observación de Urgencias para rehidratación por vía endovenosa. Durante el ingreso en la observación mejora el estado de hidratación de la paciente, pero persisten los vómitos, que pasan de ser alimentarios a biliosos. Se decide realizar una ecografía abdominal que muestra hallazgos sugestivos de invaginación de intestino delgado en mesogastrio, con signos de sufrimiento del asa. (Figura 1). Además, se identifica una segunda invaginación transitoria en íleon distal, adenopatías de tamaño aumentado y una pequeña cantidad de líquido libre intraabdominal.

Tras 12 horas de observación y rehidratación, persistiendo los vómitos, que se vuelven biliosos, se completa el estudio con radiografía de abdomen, detectando presencia de múltiples cuerpos extraños radiopacos redondeados de 5 mm, unidos entre ellos, a nivel de mesogastrio, con hallazgos radiológicos de obstrucción intestinal (Figuras 2 y 3).

Tras ese hallazgo se rehistoria a la madre, que refiere que el hermano mayor de la paciente posee un juego de bolas imantadas (Magnetic Balls) (Figura 4), con las cuales ella podría haber estado jugando, aunque no objetivaron que las ingiriera.

Ante el nuevo hallazgo se decide intervenir quirúrgicamente a la paciente de forma emergente. Se realiza una laparotomía exploradora, en la cual se detecta vólvulo de intestino delgado, presencia de imanes en yeyuno y en la tercera porción duodenal. Se realiza devolvulación de intestino delgado y exéresis de los imanes (Figura 4).

Los imanes habían unido varias asas intestinales entre sí, provocando isquemia de la pared y un vólvulo por mecanismo de hernia interna. Además, se objetivaron perforaciones en varios segmentos intestinales (1 duodenal y 2 yeyunales), provocadas por la manipulación necesaria para retirar los imanes en la pared intestinal isquémica, que se suturan a continuación con cierre primario.

Tras la intervención quirúrgica permaneció ingresada 14 días, los 10 primeros en la UCI pediátrica. Tras una evolución favorable, es dada de alta a domicilio.

Acudió a revisión con Cirugía Pediátrica en dos ocasiones posteriores, la última 5 meses tras la intervención. La paciente se había recuperado de forma completa, mantenía su dieta y ritmo defecatorio habituales, sin dolor ni otras incidencias.

Finalmente se decide alta definitiva de consultas.

DISCUSIÓN

La ingestión de cuerpos extraños constituye un motivo de consulta frecuente en los servicios de urgencias de pediatría (1). A pesar de la existencia de algoritmos diagnóstico-terapéuticos, la enorme variabilidad en sus características y presentaciones hace que constituya un reto clínico para el pediatra (1,3).

En este caso, al no ser una ingestión presenciada del cuerpo extraño, ni siquiera se incluyó este cuadro en el diagnóstico diferencial inicial. Esto fue debido, por un lado, a la presentación clínica, ya que, ante un cuadro de vómitos aislados, lo más habitual es que se trate de una gastroenteritis aguda; y por el otro, al tipo de cuerpo extraño ingerido y a su localización. Las "magnetic balls" son juguetes pequeños y romos, que no presentan problemas de paso a través del esófago, por lo que su ingestión no ha causado clínica hasta su llegada al intestino. Habitualmente los cuerpos extraños en vía digestiva, o bien se eliminan de manera espontánea, o bien ocasionan problemas por impactación esofágica, siendo poco frecuente la necesidad de intervención una vez han pasado a cámara gástrica (2).

La clave para el diagnóstico es obtener un historial confiable de ingestión del objeto. Una historia creíble de ingestión es crucial para el reconocimiento temprano y el manejo correcto de esta condición. En los niños más pequeños o aquellos con retraso en el desarrollo, la anamnesis puede verse obstaculizada por su incapacidad para comunicarse eficazmente con sus padres debido a sus limitadas habilidades lingüísticas o de desarrollo. Los niños mayores pueden dudar en informar a los padres debido a un sentimiento de culpa, vergüenza o miedo a las consecuencias (8).

Nos encontramos, por tanto, ante uno de los pocos casos en los que la anamnesis y la exploración casi no arrojan luz sobre el diagnóstico correcto. Es por ello, que la elección de la prueba complementaria apropiada resulta vital para llevar a cabo un diagnóstico y, por tanto, un manejo adecuado de la paciente.

En la población pediátrica es especialmente importante reducir al máximo posible la exposición a radiaciones ionizantes, por lo que se tiende a limitar las pruebas radiológicas con alto nivel de irradiación, como es la radiografía simple de abdomen. Sin embargo, no debemos olvidar que existen casos en los cuales es necesario su empleo, especialmente cuando, como en este caso, existen dudas diagnósticas o una disociación entre la clínica y la ecografía.

Es necesario destacar que, en los niños, una invaginación intestinal conlleva un manejo muy distinto al del paciente adulto. Las invaginaciones que incluyen solo intestino delgado no son comunes en edad pediátrica y se suelen reducir espontáneamente (7).

Solo tras realizar una radiografía abdomen en proyección AP y lateral, al examinar con atención las imágenes radiográficas, se identifican pequeñas separaciones entre las piezas, que corresponden a pared intestinal interpuesta, a nivel de mesogastrio, con hallazgos radiológicos de obstrucción intestinal.

En este caso la realización de la radiografía abdominal llenó el vacío de información anamnésica (ingestión de cuerpos extraños no presenciada), permitiendo así tener un correcto diagnóstico y orientar el manejo terapéutico.

Pero, no solamente es necesario un diagnóstico y un tratamiento correctos, especialmente en casos como este resulta clave la prevención.

El origen de la mayoría de estos elementos magnéticos son los juguetes, que pertenecen directamente al niño o a un hermano mayor. Una posible causa del aumento de estos casos es la fácil disponibilidad de juguetes baratos que contienen elementos magnéticos. Los imanes de nueva generación están hechos de combinaciones que contienen hierro, junto con otros elementos metálicos, como el boro y el neodimio. Estos imanes tienden a ser casi 10 veces más fuertes que los imanes de hierro estándar. Esto ha permitido la miniaturización de imanes para su inclusión en varios juguetes pequeños (8).

Los padres deberían estar debidamente informados sobre los peligros de los juguetes que contienen metales o imanes y se debe recomendar extrema vigilancia, especialmente en presencia de hermanos de diferentes edades, porque los niños más pequeños podrían ingerir accidentalmente elementos magnéticos de juguetes comprados apropiadamente para los hermanos mayores de la familia (8). Los niños pequeños y de riesgo no deberían tener acceso a juguetes u objetos que contengan pequeños imanes, si estos juguetes están en la casa nunca deberían estar al alcance de los más pequeños (9).

Por último, además de las recomendaciones a las familias por parte de profesionales sanitarios, resulta necesario mejorar la regulación y las normas de seguridad de los imanes, que resultan altamente peligrosos, a fin de evitar más casos como el presentado. Los fabricantes de juguetes deberían incorporar advertencias fácilmente visibles sobre la presencia de pequeñas piezas magnéticas en los juguetes en las etiquetas, destacando las restricciones de edad (8).

CONCLUSIONES

Aunque en la mayoría de los casos de ingestión de cuerpos extraños es la anamnesis la que guía el diagnóstico, no debemos olvidar que pueden existir casos de ingesta no presenciada, que obligan a depender de las pruebas complementarias. Mantener un alto nivel de sospecha ante esta posibilidad, especialmente en niños pequeños, que presentan una incidencia más alta y en quienes la anamnesis resulta más complicada, puede resultar clave para el diagnóstico. Si se tiene la sospecha de una ingesta accidental, la radiografía simple es el método diagnóstico de elección.

Además, resulta especialmente importante la prevención, informando a los padres de los peligros de juguetes como las bolas imantadas y otros objetos pequeños que pueden ser ingeridos en un momento de descuido si los niños tienen acceso a ellos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gurevich Y, Sahn B, Weinstein T. Foreign body ingestion in pediatric patients. *Curr Opin Pediatr.* 2018 Oct; 30(5):677-682. doi: 10.1097/MOP.0000000000000670. PMID: 30036203.
2. Mark A Gilger, Ajay K Jain. Foreign bodies of the esophagus and gastrointestinal tract in children. En: *UpToDate*, Jonathan I Singer, Melvin B Heyman (Ed), *UpToDate*, Waltham, MA. (accedido el 15 de octubre de 2020).
3. Khorana J, Tantivit Y, Phiuphong C, Pattapong S, Siripan S. Foreign Body Ingestion in Pediatrics: Distribution, Management and Complications. *Medicina (Kaunas).* 2019 Oct 14;55(10):686. doi: 10.3390/medicina55100686. PMID: 31615117; PMCID: PMC6843858.
4. J.F. Cadena-León, M. Cázares-Méndez, C. Arguello-Bermeo, R. Cervantes Bustamante, J.A. Ramírez-Mayans; Ingestión accidental de imanes en Pediatría: un problema de salud emergente; *Revista de Gastroenterología de México*; Vol. 80. Núm. 1. Páginas 113-115 (Enero - Marzo 2015).
5. Abbas MI, Oliva-Hemker M, Choi J, Lustik M, Gilger MA, Noel RA, et al. Magnet ingestions in children presenting to US emergency departments, 2002-2011. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013; 57(1):18-22. doi: 10.1016/j. amjsurg.2013.12.028.: 10.1097/MPG.0bo13e3182952ee5.
6. Anna Lin, Lawrence Chi Ngong Chan, Kam Lun Ellis Hon, Siu Yan Bess Tsui, Kristine Kit Yi Pang, Hon Ming Cheung, and Alexander K. C. Leung; Magnetic Foreign Body Ingestion in Children: The Attractive Hazards; *Case Rep Pediatr.* 2019; 2019: 3549242. Published online 2019 Apr 28. doi: 10.1155/2019/3549242.
7. Ruiz Loría V, Acosta Egea S, Echeverría Miranda et al. Diagnóstico y manejo de invaginación intestinal en población pediátrica. *Revista Ciencia Y Salud.*2020; 4(4):66-74.
8. Anil Thomas George and Sandeep Motiwale; Magnets, children and the bowel: A dangerous attraction?; *World J Gastroenterol.* 2012 Oct 14; 18(38): 5324-5328. Published online 2012 Oct 14. doi: 10.3748/wjg.v18.i38.5324.
9. Anna Lin, Lawrence Chi Ngong Chan, Kam Lun Ellis Hon, Siu Yan Bess Tsui, Kristine Kit Yi Pang, Hon Ming Cheung, and Alexander K. C. Leung; Magnetic Foreign Body Ingestion in Children: The Attractive Hazards; *Case Rep Pediatr.* 2019; 2019: 3549242. Published online 2019 Apr 28. doi: 10.1155/2019/3549242.

Figura 1.

Ecografía abdominal. Se muestra invaginación de intestino delgado de 2,56 cm con signos de sufrimiento de asa (arriba). Flujo doppler normal (abajo).

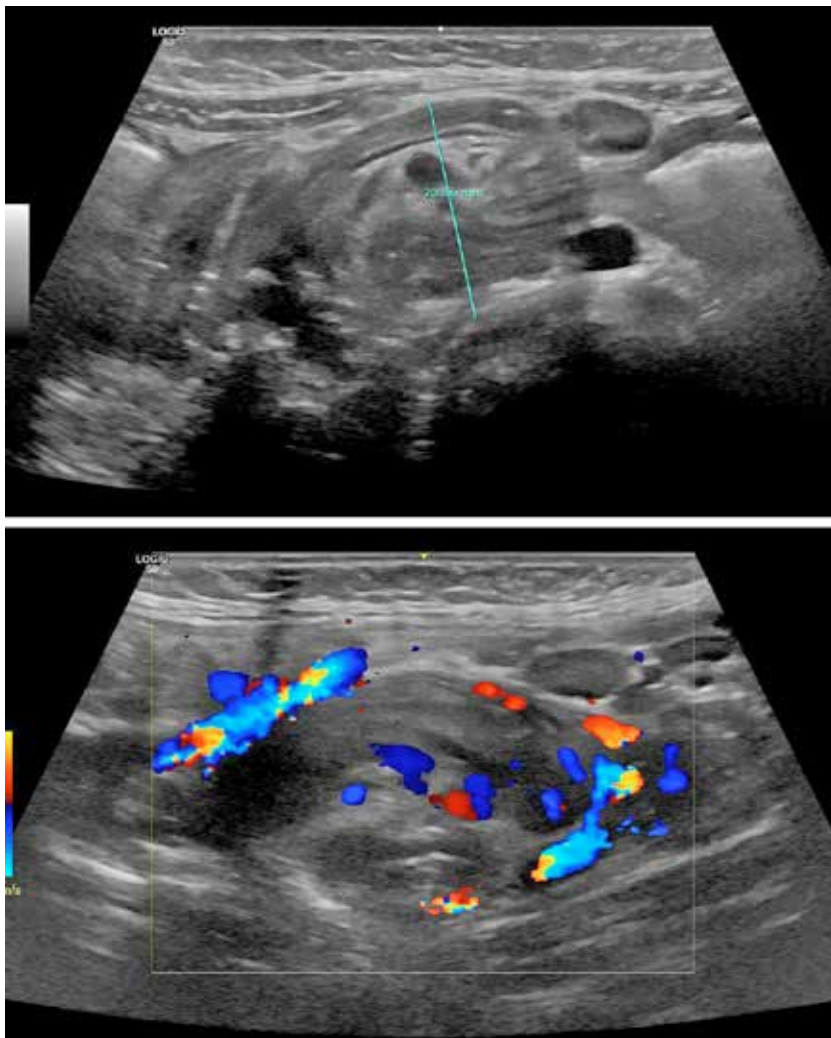


Figura 2.

Radiografía simple de abdomen en bipedestación, proyección AP. Aparece una imagen radioopaca en región mesogástrica, asa fija y niveles hidroaéreos.



Figura 3.

Radiografía simple de abdomen en bipedestación, proyección lateral. Aparece la misma masa radiopaca que en la proyección AP, pero se distinguen claramente múltiples cuerpos extraños radiopacos redondeados de 5 mm, unidos entre ellos a nivel de mesogastrio, con hallazgos radiológicos de obstrucción intestinal.

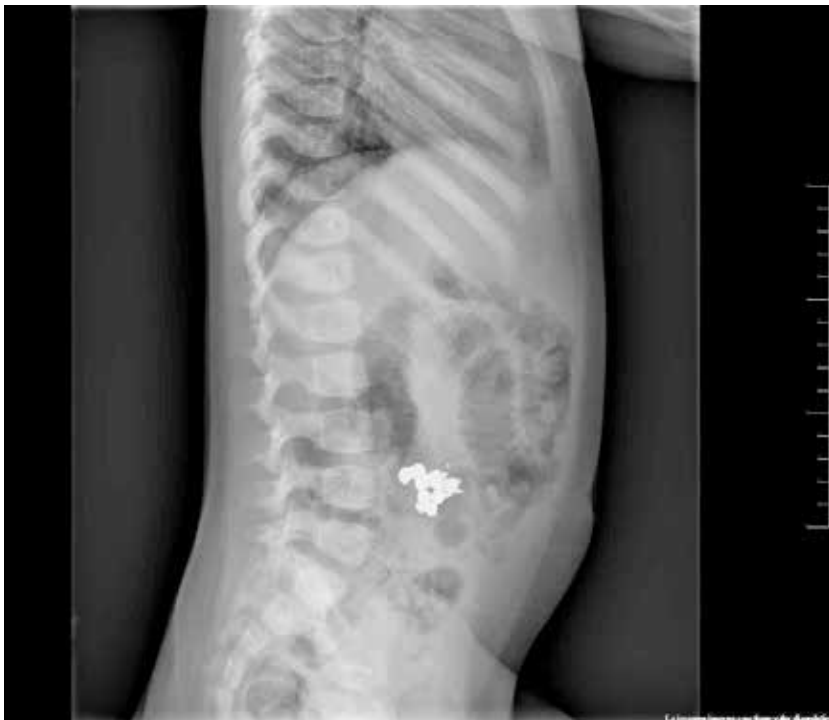
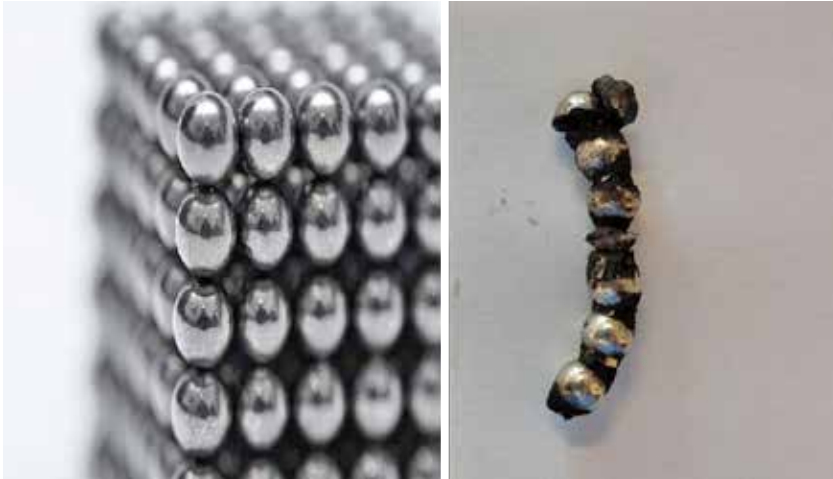


Figura 4.

Juego de bolas magnéticas "Magnetic Balls" (izquierda). Cuerpos extraños tras su extracción del intestino de la paciente (derecha).





PRESENTACIÓN
PÓSTER
SELECCIONADOS



MANEJO ANESTÉSICO DE LA INVERSIÓN UTERINA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Autor: _____

Carlos Aisa Sancho

Especialidad: _____

Anestesia y Reanimación

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Autores colaboradores: _____

*Serrano Vélez de Mendizábal L.,
Alegre Cortés A., Pola Jiménez A.M.*

Supervisión clínica: _____

Guillén Casbas R.



RESUMEN

Introducción:

La inversión uterina es una rara emergencia obstétrica que puede conducir a shock hipovolémico o incluso muerte materna. Existen muchas estrategias de manejo, pero están poco descritas y dispersas en la literatura médica. El objetivo de este artículo es describir un caso de inversión uterina total.

Presentación:

Los autores describen el caso de una gestante que, en el postparto inmediato de un parto eutócico, presenta una inversión uterina total y shock hipovolémico que requiere maniobras de reposición del útero y terapia de resucitación agresiva. No precisó técnicas quirúrgicas por laparotomía.

Conclusiones:

La baja incidencia de inversión uterina condiciona que la experiencia en el manejo obstétrico y anestésico sea limitada. El empleo precoz de maniobras de reposición uterina y una resucitación hemodinámica agresiva se asocia a un pronóstico favorable.

PALABRAS CLAVE

Inversión uterina, tocolíticos, shock hipovolémico.

INTRODUCCIÓN

La inversión uterina consiste en la invaginación total o parcial del fondo del útero a través del cérvix (“útero del revés”), que se produce habitualmente durante el alumbramiento o puerperio inmediato. Es una emergencia obstétrica rara que puede conducir a shock hipovolémico, con una mortalidad que puede alcanzar el 15%. Actualmente su incidencia es baja, alrededor de 1:20.000 a 1:50.000 partos (1), debido a la mejora y estandarización de los cuidados perinatales. La estrategia terapéutica incluye medicación, maniobras manuales e intervención quirúrgica.

A continuación, presentamos un caso de inversión uterina total, que conduce a un shock hipovolémico y requiere anestesia general para maniobras de recolocación y reanimación.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una primípara de 43 años y 40 semanas de gestación (SG), que ingresa en área de partos para finalización de gestación por embarazo prolongado. La gestación fue conseguida mediante métodos de fertilización in vitro con ovodonación.

Como antecedentes personales destacaba: obesidad mórbida (118 kg, IMC 46) y 3 abortos de repetición por trombofilia (polimorfismo G20210A en heterocigosis) en tratamiento profiláctico con ácido acetilsalicílico 100 mg/24h y enoxaparina 60 mg/24h desde inicio embarazo. También presentó diabetes gestacional precoz bien controlada que precisó tratamiento, inicialmente con metformina y sustituida a partir de 13 SG por insulina subcutánea de acción lenta y rápida.

El embarazo transcurrió sin incidencias, excepto un registro patológico en doppler de arterias uterinas en 29 SG. Sin embargo, no se desarrollaron signos de preeclampsia. La analítica del tercer trimestre era normal (Hb 13,5 g/dl, plaquetas 431.000, coagulación y bioquímica normal).

Durante el ingreso se inició maduración cervical con prostaglandinas. A las 24 horas, ante la ausencia de dinámica, se realizó inducción de parto con oxitocina. A las 3 horas de inicio de la inducción, y coincidiendo con dinámica dolorosa de parto, se realizó analgesia epidural sin incidencias. Después de 17 horas de dilatación (a las 4:40 h de la mañana), ya en completa, se trasladó la paciente a paritorio donde se realizó un parto eutócico, con desgarro perineal de primer grado que se suturó.

Siguiendo el protocolo habitual, se esperó 25-30 mn al alumbramiento espontáneo. Sin embargo, a los 30 mn se visualizó por fuera de la vagina

una masa grande, formada por placenta y útero, sin clara delimitación entre ambas. Ante el diagnóstico de inversión uterina total, con sospecha de acretismo placentario, se avisó al servicio de Anestesia y Enfermería de quirófano. A nuestra llegada la paciente se encontraba orientada, con PANI 110/56 mmHg y FC 100-110 lpm; presentaba sangrado moderado, no excesivo, pero continuo.

Se procedió a solicitar pruebas cruzadas, canalizar dos vías periféricas en flexuras y se inició infusión rápida de 1000 ml coloide y 500 ml de cristaloideos. La analítica inicial reflejaba Hb 12,7 g/dl, resto normal. Como medidas obstétricas, se reintrodujo el útero mediante la maniobra de Johnson, que fue muy dificultosa por el tamaño e importante edema de la masa y el biotipo de la paciente que limitaba el campo quirúrgico. Durante dichas maniobras se produjo alumbramiento espontáneo de la placenta, el sangrado aumentó y se descartó acretismo. Para relajar la musculatura uterina y facilitar la maniobra de reintroducción se administró refuerzo anestésico vía epidural con lidocaína 1% 7cc, bolos 50-100 µg de nitroglicerina endovenosa hasta 250 µg, y sedación ligera con propofol hasta conseguir la reducción uterina.

A los 20-25 minutos, ante la persistencia del sangrado y la presencia de inestabilidad hemodinámica (dificultad para obtener cifras tensionales con el manguito de presión, presencia de pulso débil a la palpación y necesidad de bolos repetidos de fenilefrina), se trasladó a quirófano de cesáreas para revisión.

En quirófano se realizó anestesia general reglada, con inducción de secuencia rápida, con etomidato 14 mg y succinilcolina 150 mg, y mantenimiento con anestésicos inhalados. Se inició perfusión de noradrenalina 0,2-0,3 µg/kg/min y se canalizó arterial radial derecha con ecografía. La GSA venosa realizada después de la inducción mostraba pH 7,30, CO₂ 37, PO₂ 44 EB -7 y lactato 2,5 mmol/l. Durante la revisión quirúrgica, la ecografía transabdominal no permitió localizar con exactitud el fondo uterino por mala ventana acústica, provocada por su obesidad. Sin embargo, la exploración vaginal confirmó la reducción parcial del útero, ya que el fundus uterino no estaba completamente reposicionado. Se realizó de nuevo maniobra de Johnson que finalmente consiguió reposicionar completamente el útero. 1 hora más tarde la analítica de control presentaba Hb 7,2 g/dl, leucos 35.000, TPPa aumentado (47,7 segundos), función renal conservada (Cr 0,87 mg/dl), bioquímica normal excepto K 6,8 mEq/l, sin cambios ECG acompañantes.

A nivel hemodinámico se administraron 4 CH, 1 vial de complejo protrombínico, 300 ml plasma, 2 ampollas de vitamina K, 2 ampollas de gluconato cálcico y 1 g ácido tranexámico, lo que permitió disminuir la perfusión de noradrenalina para mantener PAM >65 mmHg. Se administró terapia antibiótica con cefazolina y gentamicina. Para la hiperpotasemia se administraron 5 UI de insulina endovenosa seguido de una perfusión continua de insulina (500 ml SG 5% + 15 UI, al no disponer de SG 10% en área de partos), bicarbonato 1 M 150 ml y furosemida 20 mg. Se desestimó la administración de betamiméticos por taquicardia sinusal de 120 lpm. Una vez finalizada la resucitación inicial, se realizó vigilancia durante 30 minutos en quirófano para comprobar la correcta hemostasia y ausencia de sangrado. En analítica destacaba Hb 9,1 g/dl, acidosis metabólica (pH 7,22, HCO₃ 17, EB -9, CO₂ 42, pO₂ 190), glucemia 295 mg/dl, K 5 mEq/l, lactato 7,6 mmol/l y resto normal. Posteriormente se trasladó a la paciente sedada e intubada a la URPA (Unidad de Reanimación Postanestésica) para continuar vigilancia.

La estancia en URPA transcurrió de forma favorable, sin disfunción orgánica. Se canalizó vía central, se retiró catéter epidural y se realizó monitorización mínimamente invasiva de la volemia (VVS) y el gasto cardíaco mediante el sistema de Vigileo-Flotrac. La radiografía tórax fue normal. El pico máximo de parámetros inflamatorios se produjo a las 6 horas (lactato 4,95 mmol/l, leucos 46.000 y dímero D 28.000) que se normalizaron en 24-48 h. Se transfundieron 3 CH, se extubó a las 24 h y se retiró noradrenalina y dio de alta a la paciente a planta a las 72 h. Finalmente el 5° día se produjo el alta hospitalaria.

DISCUSIÓN

La inversión uterina es la invaginación hacia abajo del fondo uterino dentro de la cavidad uterina y cérvix. Hay dos formas de clasificarla: según cuando se produzca y según la localización del fundus. Atendiendo al momento en que se produzca, se clasifica en aguda (<24h tras el parto), subaguda (tras las 24 primeras horas hasta 4 semanas) y crónica (>4 semanas tras el parto). Según la localización del fundus, la inversión uterina se puede clasificar en 4 grados (Figura 1). En el grado I, el fundus se encuentra dentro de la cavidad uterina. En el grado II, el fundus llega al orificio cervical externo sin sobrepasarlo. Estos dos primeros grados se engloban en la inversión uterina incompleta. En el grado III o completa, el fundus sobrepasa el orificio cervical externo. Y, finalmente, en el grado IV o total, como nuestra paciente, el fundus se encuentra exteriorizado por fuera de la vagina.

En la mayoría de los casos se produce en el puerperio, antes o después del alumbramiento, si bien hasta un 5% de los casos puede ser no puerperal, asociada a tumoraciones ginecológicas (fibromas...) (2). La etiología de la inversión no está claramente definida, la excesiva tracción del cordón umbilical podría ser la causa más probable. Otras causas reportadas son parto prolongado, primiparidad, útero relajado, cérvix bajo, presencia de tumores fibroides en útero, placenta ácreta sobre todo en la zona del fondo uterino, expresión uterina excesiva durante el alumbramiento, macrosomía fetal y cordón umbilical corto (2). Aunque no está descrita una relación causal directa con la inversión, los embarazos por FIV se asocian con frecuencia a complicaciones obstétricas como parto pretérmino, bajo peso del recién nacido, preeclampsia y otras más graves como el desprendimiento de placenta.

La clínica depende del grado y del momento de inversión. En caso de inversión incompleta, los síntomas son muy sutiles. En cambio, si es completa o total normalmente se acompaña de sangrado vaginal abundante, incapacidad de palpar el fondo uterino a nivel abdominal, e inestabilidad hemodinámica o shock. Estudios retrospectivos describen que el shock hipovolémico está presente hasta un 33-47% de los casos (3), con una pérdida sanguínea estimada que oscila entre 500-2500 ml, mayor en primíparas (4). Está descrita en la literatura que la inversión uterina puede estar acompañada de un shock neurogénico provocado por el efecto parasimpático de la tracción de los ligamentos que sostienen el útero y puede estar acompañada en ocasiones de bradicardia. Esto podría justificar una cierta falta de correlación entre el grado de hemorragia inicial, que se consideró moderada

y la gravedad de la hipotensión, a pesar de presentar Hb previa de 14 g/dl, de fluidoterapia agresiva, y dosis altas de vasoconstrictores. Existen también otros factores que pudieron condicionar una correcta valoración de la hipotensión, como la infraestimación del sangrado, típica de la hemorragia postparto, y la obesidad de la paciente que dificultó la monitorización no invasiva de la presión arterial.

El diagnóstico de la inversión se basa en la palpación del fondo del útero en el segmento uterino inferior o en vagina durante la exploración vaginal bimanual. Puede ser difícil por la hemorragia postparto. Además, como la incidencia es baja, puede demorarse en casos de inversión incompleta. Si la detección es precoz, puede manejarse con tratamiento conservador. Si la inversión es crónica o refractaria, el tratamiento es siempre quirúrgico por laparotomía. En este caso, la técnica consiste en la tracción opuesta de ligamentos uterinos y vagina (Huntington) o bien en la realización de incisiones para aumentar el diámetro del anillo cervical (Haultain y Spinelii). Si fallan, el último paso sería la embolización de arterias uterinas y/o la histerectomía (5).

El manejo inicial de la inversión debe dirigirse a reposicionar el fondo de útero a nivel abdominal de forma inmediata, mediante la maniobra de Johnson, y la resucitación hemodinámica. La maniobra de Johnson consiste en tomar el fondo uterino con la palma de la mano y desplazarlo a través del cuello, ejerciendo presión hacia el ombligo para que la tirantez de los ligamentos uterinos corrija la inversión (Figura 2). Este proceso dura 5 mn. Tras la reposición se debe dejar la mano en la vagina hasta que el útero se contraiga. Debe realizarse lo antes posible porque se minimiza el sangrado y se incrementa la probabilidad de reposición del útero. La demora de esta maniobra favorece la involución del cérvix que induce formación de un anillo rígido a nivel cervical que dificulta la reposición uterina. Con el tiempo, el útero se vuelve atónico y necrótico, siendo preciso un abordaje quirúrgico (6). La incidencia de reducción inmediata es del 22-43% (4). Cuando ésta se hace con anestesia general, el porcentaje de éxito se acerca al 90-100% (4,6). Se desaconseja realizar intentos adicionales hasta recuperar la estabilidad hemodinámica de la paciente. Está contraindicado el alumbramiento manual de la placenta antes de la reversión del útero porque se asocia a mayor riesgo de sangrado. Después de la reposición del útero, es necesario administrar uterotónicos y realizar un seguimiento estrecho por alta frecuencia de recurrencias. En este sentido algunos autores sugieren que la colocación de un balón de taponamiento intrauterino ayuda a controlar la hemorragia y prevenir recurrencias (7). En nuestro caso, el alumbramiento

se produjo de forma espontánea durante las maniobras de reducción y, aunque inicialmente se consiguió repositionar el útero, la hemorragia persistió. La ecografía abdominal no permitió visualizar el fondo uterino por mala ventana acústica. El signo ecográfico típico es la presencia del fondo uterino a nivel abdominal (upside down) o a nivel vaginal (inside out) (8). Por este motivo se decidió revisión quirúrgica en quirófano donde se comprobó que la reducción fue parcial o había recidivado.

A nivel anestésico, suele ser necesario la suspensión de oxitócicos y la administración de tocolíticos para facilitar la reducción uterina. Entre estos últimos, se usó nitroglicerina en bolos de 50-100 µg por su rápido inicio y duración breve. En cambio, se desestimaron los B₂-adrenergicos, como terbutalina, por la taquicardia e hipotensión y el sulfato de magnesio por su lento inicio de acción (10 mn). La administración de anestésicos vía epidural puede favorecer la relajación de la musculatura lisa uterina y proporcionar analgesia durante las maniobras. En casos refractarios, más aún si existe inestabilidad hemodinámica, se recomienda anestesia general con anestésicos inhalados por su efecto tocolítico y escaso efecto cardiodepresor.

La valoración de la hemorragia postparto moderada-severa supone un reto anestésico. Su diagnóstico suele ser tardío e infraestimado por la dificultad para cuantificar la pérdida hemática y la presencia de signos clínicos engañosos, debido al aumento fisiológico de la volemia y el elevado gasto cardiaco durante el embarazo, capaz de compensar pérdidas importantes de volemia. Además, los valores de Hb, Hto y los test rutinarios de coagulación iniciales no son buenos indicadores del grado de hemorragia en esta situación aguda tan dinámica. En situaciones de atonía, el componente de coagulación suele ser dilucional, no por consumo, por lo que el fibrinógeno suele estar conservado. Un bajo nivel inicial sería predictor de hemorragia masiva. En caso de shock hipovolémico debe realizarse resucitación agresiva hemostática, priorizando la administración de concentrados de hemáties y plasma. El uso precoz de vasopresores permite mantener la presión de perfusión hasta la restauración de la volemia. En nuestro caso se inició fluidoterapia agresiva con coloides y cristaloides y hemoderivados cuando estuvieron disponibles. Se optó por administrar complejo protrombínico, como sustituto del plasma, por su rápida disponibilidad. La infusión de noradrenalina, posiblemente algo tardía, permitió restaurar la PAM por encima de 55-60 mmHg. La infusión de drogas vasoactivas, como la noradrenalina, por vía periférica provoca efectos adversos como eritema y flebitis, y necrosis local en caso de extravasación. Sin embargo, la incidencia es baja (2-5%) y se asocia a infusión prolongada y/o uso de una vía periférica distal

a la vena antecubital o poplítea (9). Por tanto, en situaciones de colapso circulatorio, debe priorizarse el uso de venas proximales y no perder tiempo en canalizar una vía central. No obstante, se debe observar y detectar signos de obstrucción en la vía periférica para minimizar el riesgo de extravasación. La administración rápida de hematíes, junto a la situación de acidosis metabólica por perfusión tisular inadecuada, pudieron favorecer la aparición de hiperpotasemia moderada que precisó tratamiento urgente con insulina, bicarbonato y furosemida.

CONCLUSIONES

La inversión uterina total es una complicación rara, potencialmente mortal. Debido a su baja incidencia y la falta de experiencia, el diagnóstico puede ser tardío y no existe un manejo estandarizado. La resucitación hemodinámica precoz, la reposición manual y la colocación de un balón de taponamiento son cruciales para obtener el mejor resultado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sunjaya AP, Dewi AK. Total uterine inversion post-partum: case report and management strategies. *J Family Reprod Health*. 2018; 12: 223–5.
2. Leal, R.F.M., Luz, R.M., de Almeida, J.P. et al. Total and acute uterine inversion after delivery: a case report. *J Med Case Reports* 2014 Oct 17; 8: 347.
3. Witteveen T, van Stralen G, Zwart J, van Roosmalen J. Puerperal uterine inversion in the Netherlands: a nationwide cohort study. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2013; 92:334–7.
4. Beringer RM, Patteril M. Puerperal uterine inversion and shock. *Br J Anaesth* 2004 Jan 22; 92: 439-41.
5. Garg P, Bansal R. Unusual and delayed presentation of chronic uterine inversion in a young woman as a result of negligence by an untrained birth attendant: a case report. *Case Reports J Med Case Rep* 2020 Sep 8; 14(1):143.
6. Katsura D, Moritani S, Tsuji S, Suzuki K, Yamada K, Ohashi M. *J Med Case Rep* 2020 Oct 8;14(1):181. Uncontrollable uterine atony after replacement of uterine inversion managed by hysterectomy: a case report.
7. Ida A, Ito K, Kubota Y, Nosaka M, Kato H, Tsuji Y. Successful reduction of acute puerperal uterine inversion with the use of a Bakri postpartum balloon. *Case Rep Obstet Gynecol* 2015 Apr 12; 2015: 1-5.
8. Kawano, Haruka et al. "Upside-Down and Inside-Out Signs in Uterine Inversion. *J Clin Med Res*. 2016 Jul; 8(7):548-9.
9. Lewis T, Merchan C, Altshuler D, Papadopoulos J. Safety of the Peripheral Administration of Vasopressor Agents. *J Intensive Care Med*. 2019 Jan; 34(1):26-33

Figura 1.

Grados de inversión uterina.

1. Fundus se encuentra dentro de la cavidad uterina.
2. Fundus llega al orificio cervical externo sin sobrepasarlo.
3. Completa: fundus sobrepasa el orificio cervical externo.
4. Total: fundus por fuera de la vagina.

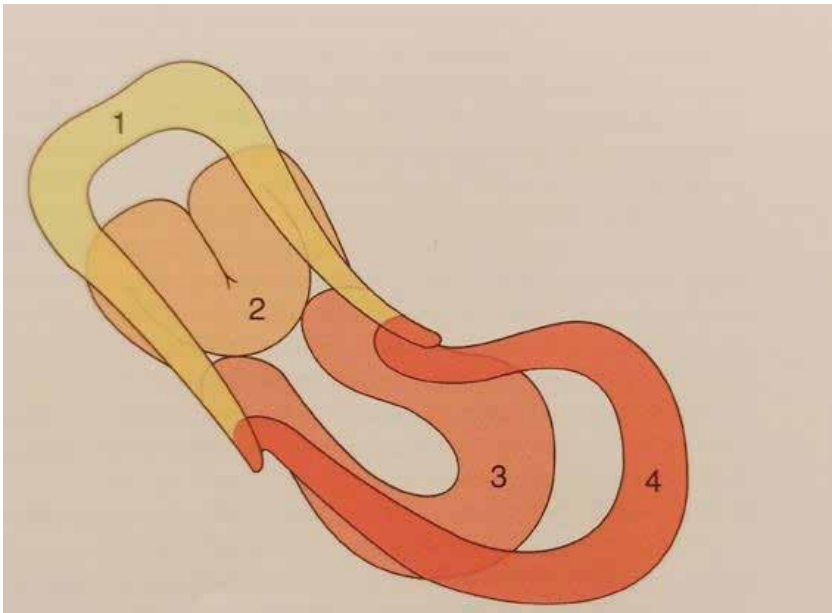
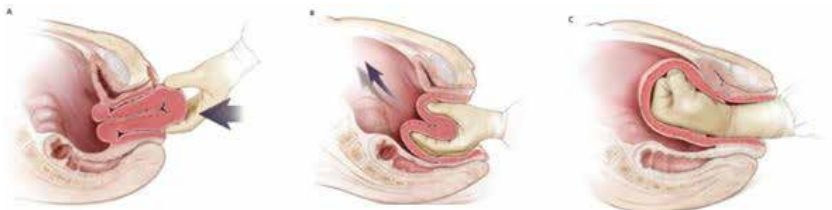


Figura 2.

Maniobra de Johnson.



¿TORSIÓN EN TESTÍCULO CRIPTORQUÍDICO O HERNIA INGUINO- ESCROTAL INCARCERADA?: LA IMPORTANCIA DE LA EXPLORACIÓN FÍSICA SISTEMÁTICA EN PEDIATRÍA

Autor: _____

Javier Arredondo Montero

Especialidad: _____

Cirugía Pediátrica

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Autoras colaboradoras: _____

Ros Briones R., Bronte Anaut M.

Supervisión clínica: _____

Hernández-Martín S.



RESUMEN

La hernia inguinal pediátrica es una patología frecuente. Gran parte de estas hernias son evidenciadas durante el primer año de vida, periodo en el cual un porcentaje importante de los pacientes varones aún no han presentado un descenso testicular completo. Se presenta el caso clínico de un lactante de 8 meses sin antecedentes médico-quirúrgicos relevantes que fue diagnosticado de una hernia inguinal encarcerada y en cuya exploración física y radiológica inicial no se identificó el testículo ipsilateral. Por este motivo y tras la persistencia de una leve tumoración tras las maniobras de reducción herniaria bajo sedación, se decidió realizar una inguinotomía exploradora. Durante la misma, se objetivó un teste criptorquídico torsionado que se detorsionó y pexió. El paciente evolucionó favorablemente, aunque a largo plazo presenta hallazgos de atrofia testicular. La exploración testicular en el paciente pediátrico debe ser rutinaria para evitar errores diagnósticos y para actuar con prontitud en caso de sospecha de compromiso testicular.

PALABRAS CLAVE

Hernia inguinal, criptorquidia, torsión testicular.

INTRODUCCIÓN

La hernia inguinal pediátrica es una patología frecuente. La incidencia estimada en recién nacidos a término varía según las series, pero se estima en torno al 1-5%, siendo hasta seis veces más frecuente en varones que en mujeres. Su etiología radica en una persistencia del conducto peritoneo-vaginal. Se considera una hernia de tipo indirecto (es decir, lateral a los vasos epigástricos) (1). El principal riesgo de una hernia inguinal es la incarceración herniaria, consistente en el atrapamiento de contenido intestinal dentro del saco herniario sin lograrse reintroducirlo de nuevo en la cavidad abdominal. Esto puede llegar a condicionar un sufrimiento intestinal que eventualmente puede derivar en isquemia, necrosis, perforación intestinal y muerte. Algunas series reportan esta complicación hasta en el 12% de las hernias pediátricas (2).

Gran parte de estas hernias son evidenciadas durante el primer año de vida, periodo en el cual un porcentaje importante de los pacientes varones aún no han presentado un descenso testicular completo a la bolsa escrotal. Por otra parte, el maldescenso testicular es una anomalía urogenital de etiología multifactorial frecuente en población pediátrica, con una incidencia global del 2 al 8%, según series recientes (3). El tratamiento es quirúrgico y está indicado a partir del año de edad, ya que antes puede producirse el descenso espontáneo del testículo.

CASO CLÍNICO

Material y métodos:

Se revisó la historia médica, las imágenes radiológicas y las fotografías clínicas e intraoperatorias de un paciente diagnosticado y tratado en el Hospital Universitario de Navarra (HUN) en julio de 2020 por presentar una sospecha de hernia inguinal incarcerada. Se evaluó la presentación clínica, el procedimiento diagnóstico, la actitud terapéutica y la evolución clínica. El acceso a la información se realizó conforme a la normativa vigente aplicable a este tipo de supuestos.

Resultados:

Lactante de 8 meses sin antecedentes médico-quirúrgicos relevantes que acudió al Servicio de Urgencias de Pediatría con un cuadro de 6 horas de evolución consistente en irritabilidad y rechazo de la ingesta. La exploración física reveló una tumoración inguinal dolorosa irreductible con cambios inflamatorios cutáneos asociados, sin lograrse palpar el teste ipsilateral

(Figura 1). Se realizó una ecografía inguinal que objetivó una ocupación de características sólidas a nivel del conducto inguinal y que fue interpretada como una hernia inguinal encarcerada. No se informó la localización del teste durante el estudio ecográfico. Se realizó un intento de reducción herniaria bajo sedoanalgesia en el Departamento de Urgencias con reducción parcial del contenido, pero se objetivó la persistencia de una leve tumoración. Dado el tiempo de evolución clínica, la persistencia de cierto grado de tumoración tras la reducción y la no identificación palpatoria ni ecográfica del testículo izquierdo, se decidió realizar una inguinotomía exploradora. Durante la intervención quirúrgica se objetivó una estructura sólida violácea-negruzca a nivel del orificio inguinal superficial, torsionada sobre su eje con dos vueltas completas. Este hallazgo fue compatible con un teste criptorquídico torsionado (Figura 2). Se realizó una detorsión del mismo y se aplicaron medidas físicas sin conseguir una reperusión evidente. Se optó por realizar una orquidopexia. Se identificó una persistencia peritoneo vaginal permeable que se cerró. El paciente evolucionó favorablemente en el postoperatorio inmediato y fue dado de alta a las 24 horas. Actualmente se encuentra en seguimiento evolutivo. Los controles clínicos y ecográficos recientes objetivan una atrofia parcial del testículo involucrado en el proceso, con desarrollo normal del testículo contralateral.

DISCUSIÓN

A pesar de que la criptorquidia es una patología frecuente en la población pediátrica, en muchos casos no se diagnostica adecuadamente o el diagnóstico se realiza de forma tardía. Esto tiene importantes implicaciones sobre el desarrollo funcional y anatómico del testículo.

No es infrecuente que la valoración urgente de un paciente pediátrico, especialmente si presenta afectación del estado general, sea dirigida. Esto puede provocar que se obvien ciertos puntos de la exploración física o ecográfica. El paradigma de este escenario es la exploración testicular.

En este caso, la exploración física inicial objetivó la ausencia de testículo en la bolsa escrotal izquierda, pero la prioridad diagnóstico-terapéutica fue el manejo de la hernia encarcerada, puesto que se trata de una patología tiempo dependiente. La no adecuada identificación del teste durante la exploración física fue lo que motivó la realización de una inguinotomía exploradora tras una reducción parcial del contenido inguinal bajo sedación. Nuestro paciente tenía una criptorquidia no diagnosticada, y sufrió un compromiso vascular testicular asociado a una torsión testicular aguda.

Dada la edad del paciente y el tiempo de evolución, se optó por realizar una orquidopexia en lugar de una orquiectomía en aras de preservar el parénquima potencialmente viable.

En este caso, el paciente presentaba un cuadro clínico inicial compatible con una hernia incarcerada. No podemos descartar que se asociaran ambas patologías, y que la hernia fuera reducida con las maniobras previas, pero la tumoración inguinal parcialmente reductible sería igualmente explicada por un hidrocele reactivo al sufrimiento testicular agudo. Dada la existencia de una persistencia peritoneo-vaginal permeable, éste puede vaciarse a la cavidad peritoneal con la manipulación. Igualmente, la tumoración inguinoescrotal presentaba un componente de edema tisular locorregional, frecuente en los casos de sufrimiento testicular agudo.

Es importante matizar que la perfusión testicular también puede verse comprometida en los testículos situados en la bolsa escrotal en el contexto de una hernia incarcerada, debido a la compresión del cordón espermático por el contenido herniario (4,5). Por otra parte, existen casos similares al que aquí presentamos publicados en la literatura científica, aunque son infrecuentes (6,7). Merece la pena reseñar que en ciertas ocasiones esta entidad puede debutar como un abdomen agudo pediátrico (8,9).

CONCLUSIONES

La ecografía urgente en el paciente pediátrico precisa de una curva de aprendizaje compleja. La capacidad de discriminar hallazgos como el que presentó nuestro paciente exige un grado de experiencia elevado. No es infrecuente en la práctica clínica que exista una inadecuada correlación entre los hallazgos ecográficos y clínicos, en especial en relación con la patología urgente. Es por esto que la ecografía no debe considerarse una prueba definitiva, debiendo primar el criterio clínico y exploratorio sobre el de las pruebas complementarias.

Por otra parte, el hecho de que la incarceración herniaria sea mucho más frecuente que la torsión de un teste criptorquídico no puede ser un criterio para la exclusión directa de este diagnóstico, debiendo considerarse en el diferencial por los hallazgos descritos en el paciente. La exploración testicular en el servicio de urgencias debe ser rutinaria para evitar errores diagnósticos y para actuar con prontitud en caso de sospecha de compromiso testicular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yeap E, Pacilli M, Nataraja RM. Inguinal hernias in children. *Aust J Gen Pract.* 2020 Jan-Feb;49 (1-2):38-43. doi: 10.31128/AJGP-o8-19-5037. PMID: 32008266.
2. Ein SH, Njere I, Ein A. Six thousand three hundred sixty-one pediatric inguinal hernias: a 35-year review. *J Pediatr Surg.* 2006 May;41 (5):980-6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.01.020. PMID: 16677897.
3. Cho A, Thomas J, Perera R, Cherian A. Undescended testis. *BMJ.* 2019 Mar 25; 364 l926. doi: 10.1136/bmj.l926. PMID: 30910854.
4. Dudek-Warchoł T, Gług W, Kurek A, Bombiński P, Warchoł S. Testicular necrosis secondary to incarcerated inguinal hernia in male infants. Own observations. *Dev Period Med.* 2018; 22(1):65-70. PMID: 29641423.
5. Orth RC, Towbin AJ. Acute testicular ischemia caused by incarcerated inguinal hernia. *Pediatr Radiol.* 2012 Feb; 42(2):196-200. doi: 10.1007/s00247-011-2210-4. Epub 2011 Aug 28. PMID: 21874568.
6. Romero Pérez P, Amat Cecilia M, Santos Serrano L, Llobat Estellés T, Benlloch Muncharaz MJ, Paricio Talayero JM, Aranda Lopez I, Lobato Encinas JJ. Necrosis de testículo no descendido por hernia inguino-scrotal encarcerada en recién nacido [Necrosis of undescended testis caused by incarcerated inguino-scrotal hernia in a newborn]. *Actas Urol Esp.* 1995 Feb; 19(2):159-65. Spanish. PMID: 7771242.
7. Babich II, Matveev OL. Ushchemlennaia pakhovaiia gryzha v sochetanii s intravaginal'nym zavorotom distopirovannogo iaichka u rebenka [Incarcerated inguinal hernia associated with invagination and torsion of the undescended testis in a child]. *Khirurgiia (Mosk).* 1990 Aug ;(8):130. Russian. PMID: 1979642.
8. Kaundal P, Parmar K, Singh S, Kumar S. A Rare Cause of Acute Abdomen: Testicular Torsion in an Inguinal Undescended Testis. *Urology.* 2020 Sep;143:e1-e2. doi: 10.1016/j.urology.2020.06.019. Epub 2020 Jun 26. PMID: 32598893.
9. Halidou M, Roua A, Amadou Magagi I, Adamou H, Adakal O, Rouga M, Amadou S, Sani R. Acute Abdomen Revealing an Unusual Case of Intra-Abdominal Testicular Torsion. *Case Rep Urol.* 2019 Dec 28;2019:5815036. doi: 10.1155/2019/5815036. PMID: 32089944; PMCID: PMC7024084.

Figura 1.

Fotografía clínica del paciente.

Obsérvese el importante eritema y tumoración a nivel del canal inguinal izquierdo, así como la asimetría de la bolsa testicular, con la izquierda aparentemente vacía.



Figura 2.

Imagen intraoperatoria del paciente donde se observa el testículo, ubicado en el canal inguinal, con signos de necrosis.



PAPEL DEL SARS-COV2 EN PACIENTES GENÉTICAMENTE PREDISPUUESTOS. VASCULITIS TIPO POLIANGELITIS MICROSCÓPICA

Autora: _____

Uxue Astigarraga Urkia

Especialidad: _____

Reumatología

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Autora colaboradora: _____

López i Gómez M.



RESUMEN

La poliangeitis microscópica (PAM) es una vasculitis necrosante no granulomatosa, que afecta a los vasos de pequeño calibre. Según la clasificación de Chapel Hill Consensus Conference (CHCC, 2021), junto con la granulomatosis con poliangeitis y ranulomatosis eosinofílica con poliangeitis, se clasifica dentro de las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos.

Se presenta el caso de un paciente de 74 años con PAM sin confirmación histológica.

En la discusión se realiza una revisión bibliográfica sobre clínica, diagnóstico y tratamiento de la PAM. Centrándose en el diagnóstico diferencial, al tratarse de un caso con clínica inicial inespecífica que supuso un reto diagnóstico, y en la posible relación con la vacuna SARS-CoV2.

PALABRAS CLAVE

Vasculitis, ANCAS, mieloperoxidasa, vacuna COVID-19.

CASO CLÍNICO

Paciente de 74 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, ángor inestable grado funcional II (2003), hipertiroidismo autoinmune y colitis isquémica. Asintomática hasta mayo 2021, que comienza a los 5 días tras la vacuna del SARS-CoV2 con febrícula vespertina (de hasta 37.5°C) y tos sin secreción purulenta. Acude a su médico de Atención Primaria que objetiva crepitantes bibasales y realiza radiografía de tórax sin hallazgos patológicos y test de antígenos y PCR SARS-CoV2, con resultado negativo. Ante la persistencia de la fiebre, se inicia tratamiento antibiótico inicialmente con amoxicilina 1gr y dada la ausencia de mejoría se cambia amoxicilina-clavulánico 875/125 mg y posteriormente a levofloxacino 500 mg. A pesar del tratamiento, presenta empeoramiento clínico progresivo asociando a la fiebre malestar general, edemas progresivos en ambas extremidades inferiores y oliguria, por lo que es derivada a Urgencias. En analítica sanguínea inicial se objetiva anemia con hemoglobina 9.8mg/dl (última hace 1 año 13 mg/dl), con neutrofilia desviación izquierda y elevación de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva de 180 mg/L). En la radiografía de tórax se aprecia derrame bilateral por lo que se decide su ingreso para estudio.

En el ingreso se inicia antibioterapia intravenosa con escalada progresiva hasta meropenem y linezolid, con mala respuesta y persistencia de la fiebre (temperatura máxima de 38.5 °C). A nivel analítico persiste anemia, empeoramiento de la función renal con filtrado glomerular 36mg/dl y aumento de los reactantes de fase aguda. En la serología de autoinmunidad realizada destaca positividad para factor reumatoide y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos con patrón perinuclear (p-ANCA) con positividad anti-mieloperoxidasa (a título de 2.000). En orina de 24 horas presenta proteinuria 440 mg. Se realizan hemocultivos y urocultivos sin aislamiento microbiológico.

En radiografía de tórax presenta empeoramiento del derrame pleural y condensación en parénquima pulmonar retrocardíaco (Figura 1 y 2). Se amplía el estudio con una tomografía computarizada (TAC) toraco-abdominopélvica en la que se aprecia un derrame pleural bilateral, TAC craneal que describe ocupación del seno maxilar derecho, ecocardiograma transtorácico sin observar endocarditis y gastro-colonoscopia, sin indicios de patología infecciosa ni tumoral. Se solicita gammagrafía y PET, que son anodinas.

Ante la persistencia de fiebre, clínica respiratoria (condensación en parénquima pulmonar y derrame pleura), insuficiencia renal con proteinuria

de 440 mg en orina de 24 horas y los resultados del perfil inmunológico, p-ANCAS a títulos de 2.000, se sospecha de una Poliangeítia Microscópica (PAM).

Se inicia, corticoterapia intravenosa con metilprednisolona a dosis de 80 mg/24 horas con progresiva mejoría clínica, analítica y radiológica por lo que es dada de alta con seguimiento ambulatorio.

Durante el seguimiento ambulatorio, al intentar descender la metilprednisolona por debajo de 20mg/día presenta empeoramiento analítico, radiológico y clínico asociando desde agosto lesiones puntiformes en extremidades inferiores (petequias). Presenta 3 puntos en la escala de *Five Factor Score* (con mortalidad del 46%) (Tabla 1).

Se inicia tratamiento de inducción con rituximab 1gr dos dosis quincenales, prednisona 20 mg/día, azatioprina 50 mg/día. Como osteoprotector se administra zoledronato 5 mg endovenoso. En el momento actual, la paciente ha recibido 2 dosis de rituximab, presenta mejoría clínica, analítica y radiológica.

DISCUSIÓN

El caso presentado es una PAM sin confirmación histológica. Como en todas las vasculitis sistémicas, el diagnóstico de la PAM supone un reto clínico, ya que se trata de una afectación multisistémica sin unos criterios diagnósticos establecidos. En nuestro caso, el diagnóstico se basó en la unión de los síntomas de la paciente (compromiso pulmonar, cutáneo y renal) (1) y una positividad con los anticuerpos p-ANCA a título 2.000. Ya que la proteinuria renal no fue superior a los 500 mg no se realizó biopsia renal por lo que, carecemos de confirmación histopatológica (2).

La PAM es una vasculitis necrosante no granulomatosa que afecta a los vasos de pequeño calibre (capilares, vénulas o arteriolas). Según la clasificación de *Chapel Hill Consensus Conference* (CHCC, 2021), junto con la granulomatosis con poliangeitis (GPV) y la granulomatosis eosinofílica con poliangeitis (GEPV), las tres entidades se clasifican dentro de "las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA)" (3).

La etiología de las vasculitis es desconocida, aunque se ha observado relación entre otras causas con diferentes infecciones virales, como hay entre el VHB y la PAN (3). Existe cierta controversia sobre la relación entre la vacunación y la recurrencia de las vasculitis en pacientes con enfermedad autoinmune preexistente tras la vacunación antigripal. La relación temporal podría explicarse por mecanismos teóricos, como el mimetismo molecular, la activación policlonal o una respuesta sistémica transitoria de citoquinas proinflamatorias, que pueden provocar enfermedades autoinmunes en individuos genéticamente predisuestos. Se han notificado vasculitis asociadas a ANCA y reacciones autoinmunes con la infección por SARS-CoV2 y tras la vacunación lo que lleva a preguntarse si esta respuesta podría desencadenado la vasculitis (4).

Aunque no existen estudios concluyentes de la existencia de una relación causal entre la vacunación con SARS-CoV2 y las vasculitis, el caso presentado presenta una relación causal entre la administración de la vacuna y el debut de los síntomas. Una asociación que se ha visto en otras patologías autoinmunes y que debería tenerse en cuenta.

La forma de presentación más frecuente es con una clínica insidiosa e inespecífica con síntomas constitucionales, fiebre vespertina y mialgias. A nivel pulmonar (50-60%) puede presentar tos, disnea, pleuritis, infiltrados alveolares, capilaritis e incluso afectación parenquimatosa con fibrosis. A nivel renal (77-85%) desde hematuria asintomática hasta síndrome nefrótico y glomerulonefritis necrotizante pauciinmune (Figura 3). Otros síntomas

a destacar son los cutáneos (30-50%) con púrpura y urticaria y neurológicos (30-60%) con mononeuritis múltiple, entre otros (3).

Ante la heterogeneidad clínica que presenta y su pertenencia a las vasculitis asociadas a ANCAS (VAA), se plantea el diagnóstico diferencial entre las tres entidades que conforman este grupo. En todos los casos se presenta afectación multiorgánica y, en concreto, con afectación pulmonar y renal, con diferencias que se explican a continuación.

En primer lugar, la GPV, se caracteriza por la formación de granulomas e inflamación necrotizante en los vasos de la vía respiratoria superior e inferior, muy frecuentemente asociada a glomerulonefritis. Presenta en mayor grado positividad para c-ANCAS (c-ANCA 70-95% con nefropatía y p-ANCA en 0-10%) (1). Sin embargo, la paciente del caso -a excepción del hallazgo del TAC- carece de afectación de vías respiratorias altas (sinusitis, secreciones purulentas o úlceras), ausencia de cavitación en nódulos pulmonares en radiografía de tórax (más propio de la GPV) y presenta positividad para p-ANCA, en vez de c-ANCAS casi patognomónicos de la granulomatosis. Todo ello no sugiere el diagnóstico de GPV.

En segundo lugar, la GEPV se caracteriza por la presencia de asma, eosinofilia en sangre periférica y en los tejidos y granulomas (3). Aunque la mayoría de los anticuerpos antineutrófilo son p-ANCAS (en el 40%), la ausencia de éstos no excluye el diagnóstico (5). En el caso presentado la paciente carece de antecedentes neumológicos y no presenta eosinofilia, de manera que aún teniendo p-ANCAS, hace que el diagnóstico de la granulomatosis eosinófilica sea menos probable.

En el caso de las PAM, una prueba de ANCA positiva apoya firmemente el diagnóstico, pero no lo confirma. Hasta el 5% de los pacientes pueden presentar una PAM con ANCAS negativos, del mismo modo que un 10% pueden ser c-ANCA positivo. El examen histológico del tejido obtenido por biopsia de un órgano afectado (generalmente el riñón, la piel o el pulmón) (Figura 3) sigue siendo el método más definitivo para establecer el diagnóstico, con vasculitis no granulomatosa (6). En nuestro caso, pese a carecer de muestra anatomopatológica, la clínica afectación pulmonar con derrame pleural, afectación renal con proteinuria en rango no nefrótico, petequias, fiebre vespertina y astenia generalizada y la positividad p-ANCA a títulos altos, nos orienta una PAM.

El tratamiento de las VAA está supeditado al nivel de afectación orgánica, atendiendo a si se trata de formas localizadas y/o formas generalizadas (afectación renal grave proteinuria >5.6gr/dL o de cualquier otro órgano que amenace la vida del paciente). En esos casos de afectación grave el

tratamiento se dividirá en dos fases, inducción y mantenimiento. El tratamiento de inducción se realizará con glucocorticoides y con ciclofosfamida o rituximab (1).

En ambos casos es importante asociar corticoides orales (prednisona 1 mg/kg/día) en dosis única matutina con descenso progresivo a partir del primer mes de tratamiento para alcanzar una dosis de unos 7.5-10 mg/ día a los 3 meses o, como mucho, a los 6 meses. En casos graves se aconseja iniciar bolos de metilprednisolona (500-1000 mg/día durante 3 días) para continuar con prednisona oral a elevadas dosis y pauta descendente posterior.

En caso de iniciar el tratamiento con ciclofosfamida podrá administrarse en una de estas dos pautas: 0.6 g/m² en 3 pulsos quincenales y posteriormente mensuales o 15 mg/Kg 3 dosis quincenales y posteriormente cada 3 semanas, durante 3-6 meses. Se recomienda asociar profilaxis con cotrimoxazol.

Por otro lado, en pacientes con afectación más larvada o antecedentes neoplásicos, se puede realizar la inducción con rituximab. La pauta utilizada es de 375 mg/m² durante 4 semanas o 1gr dos dosis quincenales, cada 6 meses.

Para casos graves también se puede realizar plasmaféresis como tratamiento asociado a la inducción. La pauta de tratamiento es de 7 sesiones en 15 días (1,7).

Una vez el paciente se encuentra en remisión, el siguiente objetivo es su mantenimiento. En caso de haber realizado la inducción con rituximab, la literatura aconseja el mantenimiento con el mismo fármaco. La dosis se individualizará entre 500-1000 mg quincenales cada 6 meses. Por otro lado, podemos utilizar otros fármacos inmunosupresores para el mantenimiento como la azatioprina (1.5-2 mg/kg/día), metotrexato (20-25 mg/semanales), micofenolato mofetilo (2 g/ día) o leflunomida (20-30 mg/día). La azatioprina es uno de los inmunosupresores más utilizados en el mantenimiento de la remisión con mejores resultados en los ensayos clínicos (1). El metotrexato es una alternativa aceptable, aunque se ha visto implicado en un mayor número de recurrencias fundamentalmente a nivel renal (1). Una vez obtenida la remisión completa de la enfermedad, se aconseja un mantenimiento mínimo de 24 meses.

En este caso debido a la edad, comorbilidades y afectación de órgano diana (en bajo grado con proteinuria de 400 mg), se inicia el tratamiento de inducción con rituximab 1gr quincenal cada 6 meses, prednisona 20 mg a dosis decrecientes, azatioprina 50 mg; y como osteoprotector zoledronato 5 mg dosis única anual durante un total de 3 años.

Se estima que hasta un 50% de las vasculitis recurrentes (1). Los ANCAS no han demostrado ser un buen marcador de seguimiento en estas enfermedades, ya que pese a que se elevan en los brotes, presentan un importante decalaje entre la elevación y la clínica. Además tampoco diferencian entre actividad vasculítica e infección o inflamación por otra causa (7). Cabe considerar que la elevación de ANCAS o su mantenimiento a títulos altos es un signo de alarma que hay que tener muy en cuenta, valorado conjuntamente con la clínica y la PCR (2).

CONCLUSIONES

La particularidad de este caso reside en ilustrar la heterogeneidad clínica de esta entidad, pudiendo generar a menudo reto diagnóstico. Esto conlleva un impacto grave en la supervivencia del paciente por lo que el tratamiento oportuno es importante para evitar la progresión a enfermedad renal crónica avanzada y necesidad de tratamiento sustitutivo. En la actualidad se utilizan ampliamente los sistemas de nomenclatura del *American College of Rheumatology* y CHCC para ayudar a diagnosticar a los pacientes, pero carecen de la suficiente sensibilidad y especificidad para ser utilizados como criterios de diagnóstico. Aunque no existen estudios concluyentes de la existencia de una relación causal entre la vacunación con SARS-CoV2 y las vasculitis, el caso presentado presenta una relación causal entre la administración de la vacuna y el debut de los síntomas. Una asociación que se ha visto en otras patologías autoinmunes y debería tenerse en cuenta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yates M, Watts RA, Bajema IM et al. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis.* 2016; 75: 1583-94.
2. Bielsa-Gracia S, Garzarán A, Del Agua C, Gascón A, Ruiz J.E, Berisa Fr. Glomerulonefritis rápidamente progresiva: a propósito de dos casos. *Nefroplus.* 2016;8 (2): 95-186.
3. Chung S, Monach P.A. Capítulo 89: Vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos. En Firestein G.D, Budd R.C, Gabriel S.E, McInnes I.B, O'Dell J.R. Kelley y Firestein. *Tratado de reumatología.* 10º Edición. Barcelona: Elsevier España; 2018. 1541-1558.
4. Shakoob M.T, Birkenbach M.P, Lynch M. ANCA-Associated Vasculitis Following Pfizer-BioNTech COVID-19 Vaccine. *Am J Kidney Dis.* 2021;78(4):611-613.
5. Merkel PA. Overview of and approach to the vasculitides in adults [Internet]. UpToDate: Matteson Eric L; Mar 30, 2021 [Consultado 27 Oct 2021]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/overview-of-and-approach-to-the-vasculitides-in-adults>
6. Falk RJ, Merkel Peter A, King T.E. *Granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis Clinical manifestations and diagnosis* [Internet]. UpToDate: Glasscock Richard J, Appler Gerald B; May 04, 2021 [Consultado 26 Oct 2021]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/granulomatosis-with-polyangiitis-and-microscopic-polyangiitis-clinical-manifestations-and-diagnosis>
7. Ruiz-Zorrilla A, Picazo M, González-Álvaro I, Gómez-Gil R, García de Vicuña R. Vasculitis asociadas a ANCA en artritis reumatoide. Descripción de un caso de poliangeitis microscópica y otro de enfermedad de Wegener. *Reumatol Clin.* 2005;1 (1):52-55.

Figura 1 y 2.

Radiografía de tórax AP y Lat, durante el ingreso. Aumento de densidad en bases en relación con leve cuantía de derrame pleural de predominio subpulmonar. Parénquima pulmonar con agrupamiento broncovascular mejor valorada en la proyección lateral retrocardíaca. A valorar según contexto podría corresponder a condensación neumónica inflamatoria.

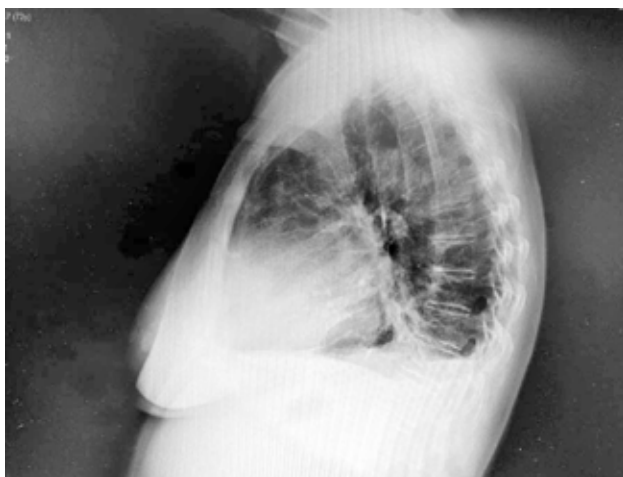
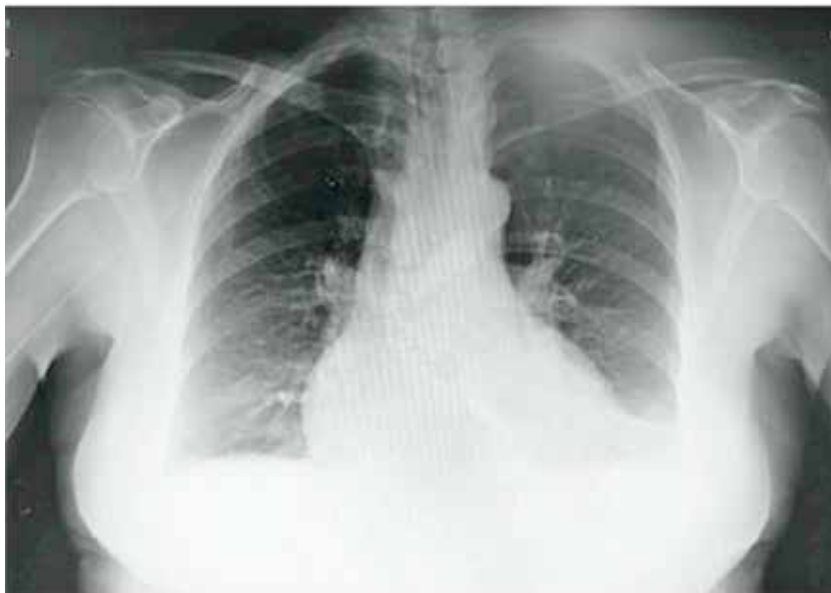


Figura 3.

Glomerulonefritis semilunar asociada a anticuerpos antineutrófilos con tinción ácido periódico-Schiff. Debido a que todos los tipos de glomerulonefritis semilunar tienen una apariencia similar en la microscopía de luz, la inmunofluorescencia es necesaria para distinguir entre las etiologías mediadas por anticuerpos pauci-inmunes, inmunocomplejos y anti-membrana basal glomerular. Obtenida de Chung S, Monach P.A. Capítulo 89: Vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos. En Firestein G.D, Budd R.C, Gabriel S.E, McInnes I.B, O'Dell J.R. Kelley y Firestein. Tratado de reumatología. 10ª Edición. Barcelona: Elsevier España; 2018. 1541-1558.

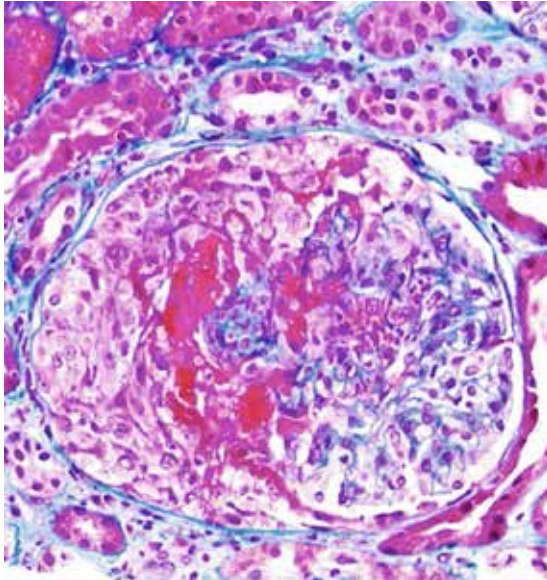


Tabla 1.

Five factor score (FFS):
de 0 a 5 puntos. Para establecer grado de afectación sistémica, con potencial valor pronóstico. Mortalidad 12% (FFS 0), 26% (FFS 1) y 46% (FFS >2) en 5 años.

Edad > 65 años: 1 punto

Síntomas cardíacos: 1 punto

Afectación gastrointestinal: 1 punto

Ausencia de afectación otorrinolaringológica 1 punto

Insuficiencia renal: 1 punto

SÍNDROME CONSTITUCIONAL CON PATRÓN RADIOLÓGICO EN SUELTA DE GLOBOS, MÁS ALLÁ DEL CÁNCER

Autora: _____

Isberling Madeleine Di Frisco Ramírez

Especialidad: _____

Neumología

Centro de trabajo: _____

Clínica Universidad de Navarra. (CUN)

Autores colaboradores: _____

*Bilbao Del Olmo I., Felgueroso Rodero C.,
Blanco-Di Matteo A.*



RESUMEN

Varón de 87 años, no fumador. Acude a urgencias por febrícula, sudoración y pérdida de peso. En las exploraciones iniciales destaca elevación de parámetros inflamatorios e infiltrados pulmonares con patrón radiológico en suelta de globos. Tras descartar infección por SARS CoV-2, se realiza TC toracoabdominal que sugiere proceso neoplásico con afectación pulmonar secundaria e infiltrados pulmonares de aspecto infeccioso/inflamatorio tipo vasculitis. El PET-TC muestra nódulos pulmonares bilaterales y adenopatías mediastínicas e hiliares hipercaptantes. Ante estos hallazgos se realiza ecoendoscopia alta con punción aspiración con aguja fina de adenopatía hilar izquierda y punción biopsia de pulmón. Se inicia antibioterapia con amoxicilina-clavulánico, a la espera de resultados. El estudio de autoinmunidad es negativo y los hallazgos anatomopatológicos muestran afectación intraalveolar y bronquiolitis obliterante, sugestivo de neumonía organizada criptogénica por lo que se inicia corticoterapia sistémica. Mejoría en 72 horas y resolución completa del cuadro en la revisión de 3 meses.

PALABRAS CLAVE

Neumopatía intersticial idiopática, neumonía organizada criptogénica, nódulos pulmonares múltiples, SARS CoV-2.

CASO CLÍNICO

Varón de 87 años, con antecedentes de fibrilación auricular paroxística CHA₂DS₂-VASc de 3 puntos. Enfermedad de Parkinson incipiente. Hiperplasia benigna de próstata. Diverticulosis en sigma. No antecedentes de tabaquismo.

Antecedentes sociales/profesionales: Empresario. No exposición a tóxicos inhalados. No mascotas ni contacto con animales.

Antecedentes familiares: Padre fallecido a los 73 años, cáncer de pulmón, fumador. Hermano fallecido a los 62 años, cáncer de colon.

Historia actual:

En el contexto de la pandemia COVID-19, el 28/03/2021 un varón de 87 años acude a urgencias por cuadro de 7 semanas de evolución consistente en malestar general, febrícula de predominio vespertino, diaforesis profusa y pérdida ponderal de 8 kg no asociado a hiporexia. No disnea, tos ni expectoración. No dolor torácico ni palpitations. Se realizan pruebas complementarias en las que destaca elevación de parámetros inflamatorios (PCR 16,27 mg/dL, ferritina 635 ng/mL, Dímero-D 910 ng/mL y linfopenia 640 109/L) y radiografía de tórax con patrón en suelta de globos (Figura 1). Se decide ingreso hospitalario en área COVID-19.

El 29/03 se obtiene resultado de PCR SARS CoV-2 y serología SARS CoV-2 negativas. Se solicita TC toracoabdominal (Figura 2) que pone de manifiesto múltiples nódulos y lesiones pseudonodulares pulmonares multilobares, que sugieren como primera probabilidad metástasis pulmonares. Algunos de los nódulos muestran tendencia a la confluencia y halo periférico en vidrio deslustrado, que podría corresponder con hemorragia perilesional. También destacan consolidaciones con halo periférico en los segmentos posterior del lóbulo superior derecho (LSD) y posterior del lóbulo inferior izquierdo (LII), adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales. A nivel abdominal únicamente destaca un dudoso nódulo suprarrenal izquierdo y diverticulosis leve del colon izquierdo e intensa en sigma, sin signos de infección.

Los hallazgos radiológicos sugieren un proceso neoplásico con afectación pulmonar secundaria y con infiltrados pulmonares en LII y LSD compatible con proceso infeccioso asociado, menos probable inflamatorio (vasculítico).

Se solicita estudio de autoinmunidad (ANA, ANCA, factor reumatoide) con resultados negativos y se completa estudio de imagen mediante PET-TC FDG (Figura 3) donde se objetivan nódulos pulmonares bilaterales de elevado metabolismo, adenopatías hipercaptantes en región paratraqueal derecha, ventana aortopulmonar y de menor actividad en región supraclavicular derecha, y probable proceso inflamatorio/infeccioso en LSD de localización yuxtacisural.

El 12/04 se realiza ecoendoscopia con punción aspiración con aguja fina de adenopatía hiliar izquierda y punción biopsia de pulmón. Se indica antibioterapia empírica con amoxicilina-clavulánico, a la espera de resultados. El 05/05 se realiza TC de tórax control, observándose una significativa disminución en la densidad de los nódulos pulmonares que corresponden a lesiones no sólidas con patrón en vidrio deslustrado, quedando únicamente algunas imágenes nodulillares sólidas de menor tamaño que en el estudio previo; asimismo las adenopatías mediastínicas e hiliares han desaparecido. El estudio anatomopatológico del parénquima pulmonar muestra abundantes macrófagos intraalveolares (cuerpos de Masson) y focos de neumonía organizada con bronquiolitis obliterante sin atipias, ganglios linfáticos negativos para malignidad.

Los hallazgos son compatibles con neumonía organizada criptogénica por lo que se decide iniciar tratamiento corticoideo a dosis de 1 mg/kg/día durante 4 semanas y luego pauta descendente cada 5 días. El 16/07 se realiza TC de tórax control (Figura 4) que muestra resolución completa de la afectación pulmonar bilateral, únicamente persiste una pequeña imagen nodular en LSD, adyacente a un fino tracto cicatricial, residual.

DISCUSIÓN

La neumonía organizada criptogénica (NOC) es una enfermedad pulmonar intersticial difusa que afecta a los bronquiolos distales, bronquiolos respiratorios y paredes alveolares (1). Se desconoce su incidencia exacta y la prevalencia. El inicio de la enfermedad es típicamente en la quinta o sexta década de la vida, y los hombres y las mujeres se ven afectados por igual (2). La historia de tabaquismo activo o pasado oscila entre el 25 y el 50 por ciento, por lo que es poco probable que el tabaco sea un factor desencadenante (3,4).

Aunque se desconoce la patogenia de la enfermedad, se cree que es consecuencia de la lesión del epitelio alveolar, seguida de la pérdida de proteínas, el reclutamiento de fibroblastos y la formación de fibrina dentro de la luz alveolar (1). Se ha asociado también una desregulación del factor de crecimiento endotelial vascular y de la metaloproteinasa de la matriz, estas últimas también se encuentran en desequilibrio en un gran número de otras enfermedades pulmonares, y su papel preciso en la patogenia de la NOC sigue siendo especulativo (5,6). La regulación de la angiogénesis y la apoptosis puede influir en la reversibilidad de las lesiones fibróticas de la NOC, en comparación con las lesiones irreversibles en la neumonía intersticial usual (2, 5, 6). También se ha sugerido un vínculo potencial entre la NOC y la microaspiración de secreciones gástricas en pacientes con enfermedad por reflujo gastroesofágico.

La sintomatología suele ser तो persistente no productiva, disnea, fiebre, malestar general, pérdida de peso y rara vez hemoptisis (2). La evaluación de los pacientes con sospecha de NOC suele comenzar con una radiografía de tórax, que suele ser bastante característica, con opacidades bilaterales, parcheadas o difusas, consolidadas o en vidrio deslustrado en presencia de volúmenes pulmonares normales. Otros hallazgos pueden incluir: distribución periférica de las opacidades u opacidades migratorias, hasta en 50% de algunas series (2).

No hay estudios de laboratorio específicos para NOC. Puede haber leucocitosis en un 50% de los casos, elevación de velocidad de sedimentación globular y de proteína C reactiva hasta en 70-80% de los casos (2, 7). Los autoanticuerpos suelen ser negativos o están presentes en títulos muy bajos (2). El TAC de tórax a menudo revela una enfermedad más extensa de lo esperado a partir de la radiografía de tórax, incluyendo consolidaciones parcheadas, opacidades en vidrio deslustrado, pequeñas opacidades nodulares, engrosamiento y dilatación de paredes bronquiales (7). Las opacidades

parcheadas ocurren con mayor frecuencia en la periferia del pulmón, predominantemente en los lóbulos inferiores (1, 2, 8).

El diagnóstico de NOC depende de la demostración de las características histopatológicas típicas en un paciente con un patrón clínico y radiográfico compatible, en ausencia de un factor contribuyente o proceso patológico (1, 5, 7). El diagnóstico histopatológico requiere dos criterios clave: 1) Células inflamatorias y tejido de granulación (cuerpos de Masson) predominantemente dentro de las vías respiratorias pequeñas, conductos alveolares y alvéolos adyacentes y también inflamación intersticial leve en el pulmón circundante, sin pérdida de la arquitectura alveolar. 2) Ausencia de características histopatológicas que sugieran otro proceso.

La decisión de iniciar el tratamiento y la elección de dicho tratamiento dependen de la gravedad de los síntomas, la extensión radiológica y la velocidad de progresión de la enfermedad (2, 7). En casos leves, es razonable monitorizar sin tratamiento con revisiones a intervalos de 8 a 12 semanas. En casos leves-moderados, se puede intentar tratamiento con macrólidos dados sus efectos antiinflamatorios más que por su poder antimicrobiano (4). En enfermedad persistente o rápidamente progresiva se recomienda terapia inicial con corticoides sistémicos. Algunas series publicadas han demostrado una respuesta completa en un 60% de casos, respuesta parcial en un 27%, una falta de respuesta en un 14% y un desenlace fatal en un 6% (7). Se desconoce la dosis inicial óptima, se suele iniciar con dosis de prednisona 0,75 a 1 mg/kg/día del peso corporal ideal hasta un máximo de 100 mg/día y con pauta descendente de corticoides cada 4-8 semanas si la evolución clínica y radiológica es favorable (5, 7).

CONCLUSIONES

El hallazgo radiológico en suelta de globos clásicamente se ha asociado a enfermedades neoplásicas en estadios avanzados con un pronóstico desfavorable. Sin embargo, es necesario plantear el diagnóstico diferencial con otras entidades, como el caso que se describe. Un paciente con síndrome constitucional y hallazgos radiológicos sugestivos de enfermedad oncológica avanzada que, tras la realización de exploraciones complementarias, se diagnostica de neumonía organizada criptogénica, una enfermedad potencialmente curable con tratamiento médico óptimo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cordier JF. Cryptogenic organising pneumonia. *Eur Respir J*. 2006; 28 (2):422–46.
2. King TE., Jr. Organizing pneumonia. In: Schwarz MI, editor. *Interstitial Lung Disease*. 5th ed. Shelton, CT: People's Medical Publishing House; 2011. p. 981.
3. Muller NL. Idiopathic Interstitial Pneumonias CT and Histologic Findings. *Radiographics*. 1997; 17 (4).
4. Friedlander AL, Albert RK. Chronic macrolide therapy in inflammatory airways diseases. *Chest [Internet]*. 2010; 138 (5):1202–12.
5. Choi KH, Lee HB, Jeong MY, Rhee YK, Chung MJ, Kwak YG, et al. The role of matrix metalloproteinase-9 and tissue inhibitor of metalloproteinase-1 in cryptogenic organizing pneumonia. *Chest*. 2002; 121 (5):1478–85.
6. Lappi-Blanco E, Soini Y, Kinnula V, Pkk P. VEGF and bFGF are highly expressed in intraluminal fibromyxoid lesions in bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. *J Pathol*. 2002; 196 (2):220–7.
7. Muller NL, Staples CA, Miller RR. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia: CT features in 14 patients. *Am J Roentgenol*. 1990; 154 (5):983–7.
8. Wells AU, Hirani N. Interstitial lung disease guideline: The British Thoracic Society in collaboration with the Thoracic Society of Australia and New Zealand and the Irish Thoracic Society. *Thorax*. 2008; 63(SUPPL. 5).

Figura 1.

Radiografía de tórax.

Lesiones pseudonodulares pulmonares bilaterales que plantean afectación metastásica en suelta de globos.

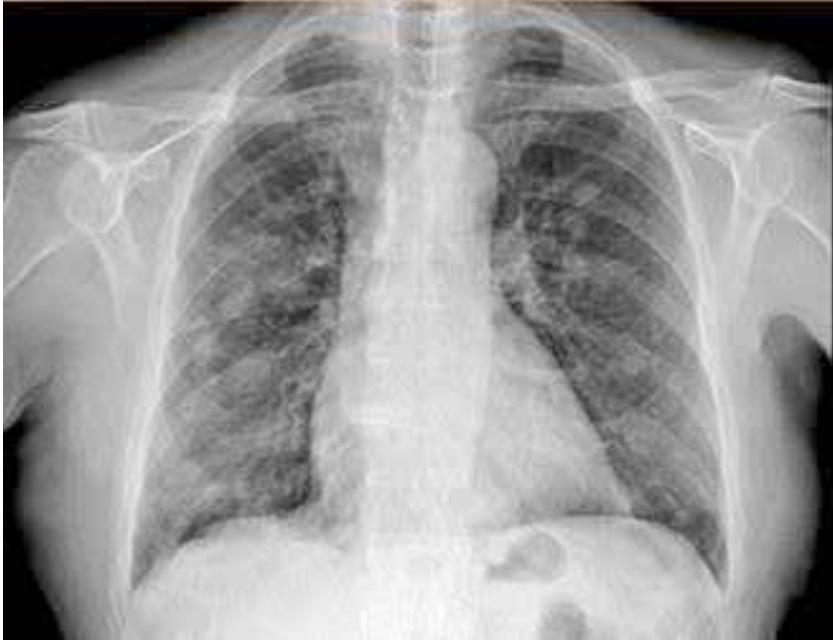


Figura 2.

TC toracoabdominal.

Múltiples nódulos pulmonares bilaterales de distribución multilobar y aleatoria (A y B). Consolidaciones pulmonares bilaterales en LSD y LII (C).

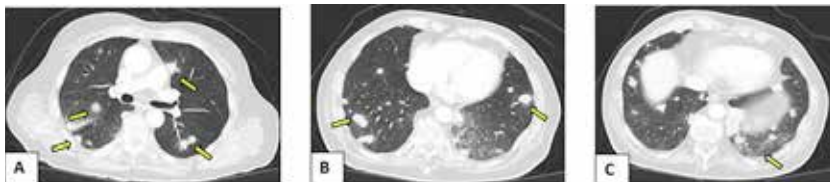


Figura 3.

PET-TC FDG.

Nódulos pulmonares bilaterales de elevado metabolismo y ganglios hipercaptantes en región paratraqueal derecha y ventana aortopulmonar (AyB). Infiltrado en LID sugestivo de proceso inflamatorio/infeccioso sobreañadido (C).

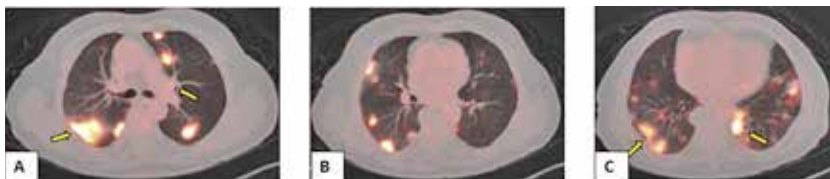


Figura 4.

TC toracoabdominal.

Práctica resolución de la afectación pulmonar bilateral en relación con NOC.



GASTRECTOMÍA TOTAL POR ISQUEMIA GÁSTRICA DE ORIGEN DESCONOCIDO EN MUJER DE 18 AÑOS

Autora: _____

Alba Larrea Ramírez

Especialidad: _____

Anatomía Patológica

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Autoras colaboradoras: _____

*Bronte Anaut M., Cerezo Aguirre C.,
Fuertes Jiménez C.*



RESUMEN

Mujer de 18 años sin antecedentes clínicos de interés valorada por el servicio de Urgencias por dolor abdominal agudo acompañado de náuseas y vómitos tras consumo de alcohol y cannabis en las últimas 24 h. Analíticamente presentaba datos de gravedad: signos de sepsis, alteración de la coagulación y acidosis metabólica con aumento del lactato. En las pruebas de imagen, se observó distensión gástrica, esofágica y duodenal, con efecto masa sobre el resto de estructuras abdominales, neumatosis portal y presencia de líquido libre intraabdominal. Ante estos hallazgos, se indicó la realización de una laparotomía exploradora donde se visualizó signos de necrosis gástrica extensa realizándose gastrectomía total. En el estudio anatomopatológico, se observaron imágenes de gastritis necrotizante y enfisematosa extensa transmural; y se pudo identificar la presencia de numerosos microorganismos bacterianos de *Sarcina ventriculi*.

PALABRAS CLAVE

Sarcina ventriculi, gastroparesia, gastritis enfisematosa, necrosis gástrica.

CASO CLÍNICO

Mujer de 18 años, sin antecedentes clínicos de interés, que acudió al servicio de Urgencias por presentar dolor abdominal agudo e intenso, que comenzó la noche previa tras la cena y consumo de alcohol y cannabis. Presentaba náuseas y vómitos de contenido alimentario y líquido, así como aerofagia y deposiciones diarreicas de coloración normal, sin productos patológicos. Ausencia de fiebre termometrada.

A la exploración física, afectada por el dolor con regular estado general. Taquicardia sinusal y taquipnea superficial. Tensión arterial y saturación de O₂ mantenidas en cifras normales. Presencia de abdomen distendido, timpánico a la percusión y doloroso a la palpación.

En la analítica sanguínea: aumento de reactantes de fase aguda (Fibrinógeno 518 mg/dL, PCT 0,72 ng/mL, PCR 9,29 mg/L), marcada leucocitosis (Leucocitos 42,1x10⁹/L) con neutrofilia, deterioro leve de la función renal (Creatinina 1,54 mg/dL), ligera alteración de la coagulación (INR 1,27), elevación de enzimas hepáticas (AST 52 U/L) y gasometría arterial con acidosis metabólica (pH 7,24, CO₃H 13%) y aumento del lactato (9,22 mg/dL). Prueba de embarazo: positiva. PCR COVID-19: negativa.

Inicialmente se pautó tratamiento sintomático con Metamizol 2 g y Metoclopramida 10 mg intravenosos con escasa disminución del dolor. Se realizó sondaje vesical con salida de orina clara y colocación de sonda nasogástrica con salida de 2500 ml de contenido gástrico oscuro. Se solicitó valoración por el Servicio de Cirugía General y Ginecología.

El Servicio de Cirugía General solicitó ecografía abdomino-pélvica donde se informó de aumento de gas en línea media de hemiabdomen superior con contenido líquido que desplaza las estructuras abdominales, compatible con estómago distendido con nivel hidroaéreo, sin poder descartar lesión extrínseca, recomendando la realización de TAC abdominal. Distensión de asas abdominales con líquido libre intraperitoneal.

En TAC abdominal (previo consentimiento radiaciones ionizantes en embarazada): se describe importante distensión gástrica, esofágica y duodenal con cambio de calibre de forma afilada, que ejerce efecto de masa sobre el resto estructuras abdominales, además de la presencia de neumatosis portal y líquido libre intraabdominal (Figura 1).

El Servicio de Ginecología descartó complicaciones asociadas a la gestación incipiente.

Ante los resultados radiológicos y la situación clínica y analítica de la paciente se decidió la realización de laparotomía exploradora, donde se

visualizó necrosis de cuerpo y fundus gástrico en toda su circunferencia, motivo por el cual se llevó a cabo gastrectomía total con reconstrucción del tránsito con anastomosis esofagoyeyunal en "Y de Roux". Además, se tomó muestra para cultivo de líquido peritoneal, con resultado negativo (Figura 2).

Tras la intervención la paciente ingresó en UCI hemodinámicamente estable, siendo dada de alta a planta a las 48 horas. Durante su estancia en planta, la evolución de la paciente fue favorable y sin complicaciones. Recibió tratamiento antibiótico empírico con piperacilina /tazobactam. Se mantuvo en dieta absoluta con nutrición parenteral durante una semana, posteriormente se realizó estudio faringo-esofágico que no evidenció fuga en la anastomosis por lo que se inició dieta oral de manera progresiva con buena tolerancia. Tras 10 días de ingreso, la paciente fue dada de alta con diagnóstico de isquemia gástrica de origen desconocido.

En el estudio anatomopatológico de la pieza de gastrectomía se observaron imágenes de gastritis necrotizante y enfisematosa extensa transmural con microtrombos en vasos de pequeño y mediano calibre. Además, se pudo identificar la presencia de numerosos microorganismos bacterianos de *Sarcina ventriculi* (Figura 3).

DISCUSIÓN

La gastritis enfisematosa es una emergencia gastrointestinal poco frecuente y generalmente letal, con una tasa de mortalidad estimada cercana al 60% (1).

Los síntomas de la gastritis enfisematosa pueden causar confusión clínica, ya que son inespecíficos. Los más frecuentes son dolor abdominal, náuseas, vómitos y, en algunos casos, fiebre y escalofríos. Sin embargo, la presencia de hematemesis, melena, gas en la vena porta, leucocitosis, acidosis láctica e inestabilidad hemodinámica o hipotensión deben hacernos sospechar de esta entidad (1,2).

Las pruebas de diagnóstico incluyen radiografías simples de abdomen o TAC abdominal, que pueden mostrar gas dentro de la pared gástrica y la vena porta (1).

El tratamiento de la gastritis enfisematosa es un desafío ya que los pacientes pueden deteriorarse rápidamente y presentar inestabilidad hemodinámica. Es importante el tratamiento precoz con antibióticos intravenosos, analgesia, nutrición parenteral total e inhibidores de la bomba de protones. Aunque el papel de la cirugía durante la fase aguda no está claro, las indicaciones para la cirugía urgente incluyen deterioro clínico a pesar del tratamiento médico, isquemia o perforación gástrica (1,2).

Existe un amplio desconocimiento de la fisiopatología de esta enfermedad. Según la literatura, una lesión isquémica de la pared gástrica parece ser el evento desencadenante dando lugar a una infección secundaria, ya sea por invasión bacteriana local a través de la ulceración o por diseminación hematológica (1,2).

Se asocia con múltiples factores predisponentes como consumo crónico de alcohol, cirugía abdominal reciente, alteraciones hematológicas, insuficiencia renal, diabetes mellitus y corrosión de la pared gástrica, entre otras. Las infecciones son una causa importante pero menos común, generalmente en pacientes con condiciones que retrasan el vaciamiento gástrico. Incluyen bacterias productoras de gas como *Clostridium perfringens*, *Enterobacter* spp., *Klebsiella pneumoniae*, *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae*, *Escherichia coli*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Proteus* spp; y, a veces, hongos como *Mucormycosis* spp. y *Candida glabrata*, *krusei* y *albicans* (1,2). Con mucha menos frecuencia, puede ser causada por *Sarcina ventriculi* (1,3).

Sarcina ventriculi es una bacteria coco grampositiva, anaerobia, que crece en ambientes ácidos, con un metabolismo fermentativo de carbo-

hidratos como su única fuente de energía. Fue identificada por primera vez como un patógeno humano por Goodsir en 1842 (4). El crecimiento de *Sarcina ventriculi* está favorecido por patologías que asocian retraso del vaciamiento gástrico como gastroparesia diabética, cirugías gástricas previas, estenosis pilórica o masas obstructivas. En esta situación, *S. ventriculi* se multiplica gracias a la aparición de un ambiente ácido y al acúmulo de carbohidratos en el estómago. También se presenta en asociación con complicaciones agudas potencialmente mortales, como la perforación gástrica y la gastritis enfisematosa (4-6). Es cada vez más reconocida en biopsias gástricas, identificándose fácilmente por sus características morfológicas: tinción basófila, forma cuboide o en paquetes del tamaño de glóbulos rojos y disposición de tétrada (4).

La patogénesis del organismo es objeto de debate por varios motivos:

1. Por una parte, algunos autores consideran que forma parte de la flora comensal gástrica. Mientras que otros sugieren que se trata de un patógeno, ya que *S. ventriculi* se encuentra en la tierra y en el aire; y probablemente se ingiera en alimentos con partículas de tierra (4).

2. Y por otra parte se desconoce el mecanismo de entrada en la pared gástrica. Existen dos hipótesis. Una, la propia *S. ventriculi*, debido al acúmulo de productos derivados de la fermentación de los carbohidratos como el acetaldehído y el etanol, podría inducir de forma directa lesiones en la mucosa gástrica y duodenal. Y dos, que deba existir un defecto mucoso previo que favorezca el desarrollo de la gastritis enfisematosa (4).

Actualmente no existe un tratamiento estándar. Algunos casos descritos en la literatura indican una adecuada erradicación del organismo con tratamiento antibiótico, que consiste en metronidazol en combinación con otro antibiótico, y/o un inhibidor de la bomba de protones (1-6).

CONCLUSIONES

En resumen, presentamos un caso excepcional de gastritis enfisematosa en asociación con *S. ventriculi*. La paciente no presentaba factores predisponentes para el crecimiento bacteriano; a excepción de la ingesta aguda de alcohol que podría justificar una lesión mucosa como posible vía de entrada. El origen de la bacteria es incierto, ya que podría ser flora comensal, o bien tratarse de un patógeno alimentario.

La presencia de *S. ventriculi* se ha asociado con casos de perforación gástrica y gastritis enfisematosa, y aunque la patogenicidad de este organismo no es del todo conocida, su reconocimiento en biopsias endoscópicas puede plantear importantes consideraciones diagnósticas y terapéuticas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Singh K. *Emphysematous gastritis associated with Sarcina ventriculi*. *Caso Rep Gastroenterol*. 2019; 13 (1): 207-213.
2. Nasser H, Ivanics T, Leonard-Murali S, Shakaroun D, Woodward A. *Emphysematous gastritis: A case series of three patients managed conservatively*. *Int J Surg Case Rep*. 2019; 64:80-84.
3. Alvin M, Al Jalbout N. *Emphysematous gastritis secondary to Sarcina ventriculi*. *BMJ Case Rep*. 2018 Feb;8.
4. Al Rasheed MR, Senseng CG. *Sarcina ventriculi: Review of the Literature*. *Arch Pathol Lab Med*. 2016 Dec;140(12):1441-1445
5. Hillman L, Jeans P, Whiting P. *Gastrointestinal: Sarcina ventriculi complicating gastric stasis*. *J Gastroenterol Hepatol*. 2020 Apr;35(4):527
6. Ratuapli SK, Lam-Himlin DM, Heigh RI. *Sarcina ventriculi of the stomach: a case report*. *World J Gastroenterol*. 2013;19(14):2282-5.

Figura 1.

A y B. TAC abdominal con contraste: Marcada distensión gástrica con neumatosis portal y líquido libre intraabdominal.

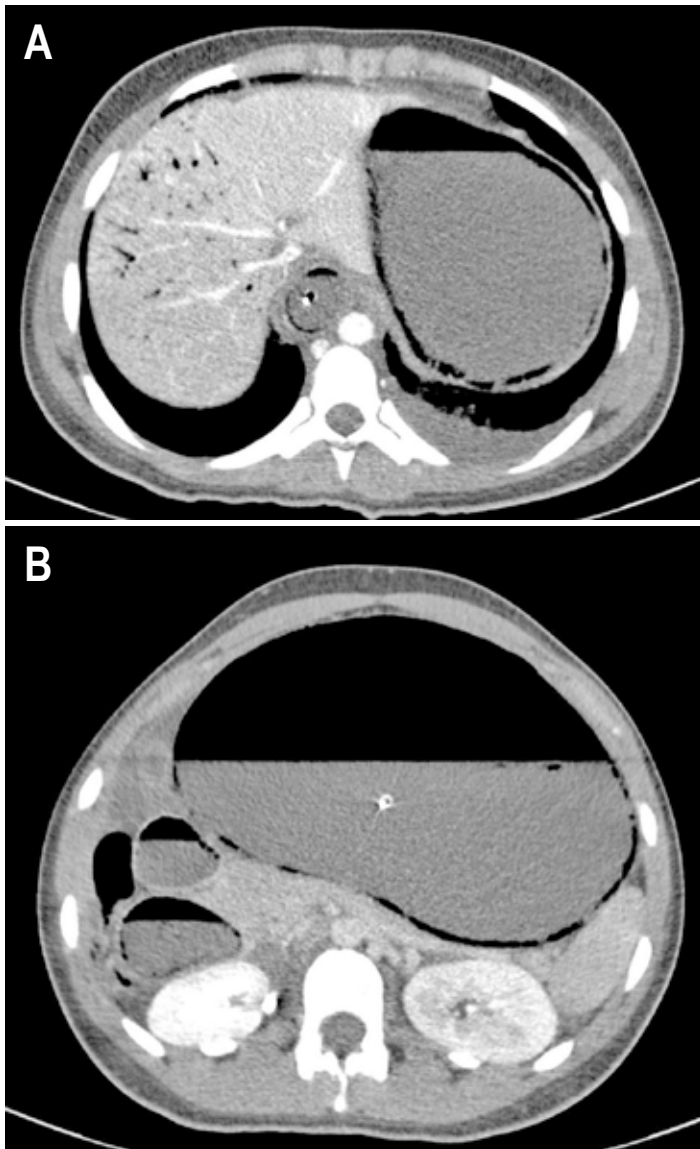


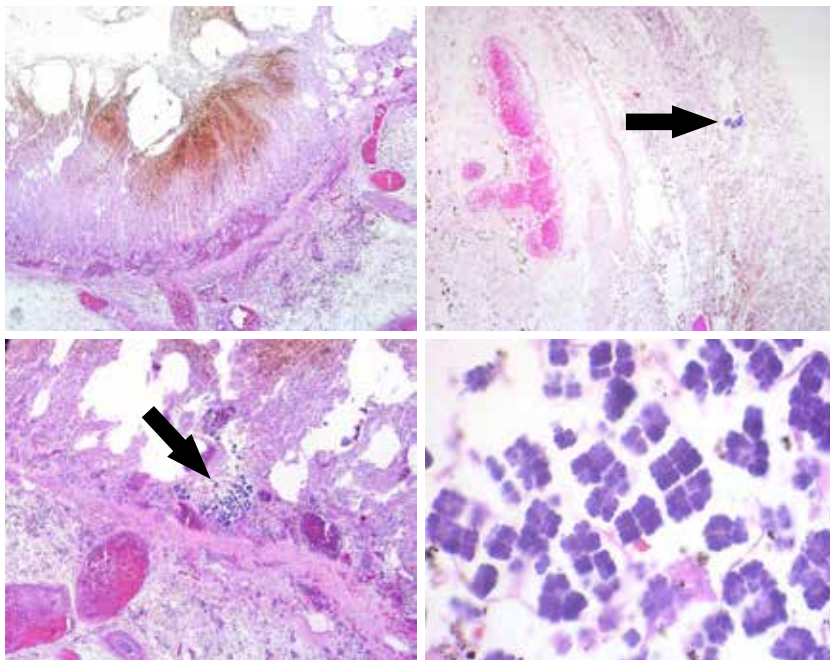
Figura 2.

A. Laparotomía exploradora: Estómago distendido con signos de isquemia. B. Pieza de gastrectomía total con necrosis.



Figura 3.

Estudio histológico: gastritis necrotizante extensa transmural con trombosis de pequeño-mediano vaso. Presencia de *Sarcina ventriculi* en la pared gástrica (flecha negra).



ELABORAJE MULTIDISCIPLINAR SALVA VIDAS

Autora: _____

Marta López i Gómez

Especialidad: _____

Reumatología

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Autora colaboradora: _____

Astigarraga Urkia U.

Supervisión clínica: _____

Mendizabal Mateos J.



RESUMEN

El caso presentado es una arteritis de células gigantes (ACG) con afectación extracraneal aneurismática, que debutó con una polimialgia reumática y una complicación tumoral posterior.

Este caso pone de manifiesto la importancia de la atención multidisciplinar sobre todo con Atención Primaria para lograr la excelencia en el diagnóstico y manejo de los pacientes, y evitar complicaciones y secuelas más graves.

En la discusión se realiza una revisión de la bibliografía disponible de los síntomas cardinales de la enfermedad, pruebas diagnósticas y de los últimos tratamientos.

PALABRAS CLAVE

Arteritis células gigantes, abordaje multidisciplinar, aneurisma.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 80 años de edad con antecedentes personales de esófago de Barret e intervención de úlcera gástrica. Asintomático hasta enero 2016 que presenta limitación para la abducción de ambos hombros por encima de los 90°, acompañado de intenso dolor y limitación para levantarse de la sedestación sin apoyo. A los 10 días del inicio de la clínica consulta a su médico de Atención Primaria quien, tras descartar clínica de arteritis de células gigantes (ACG) y ante la sospecha de polimialgia reumática, inicia tratamiento con prednisona 10 mg/día. Se realiza analítica de sangre inicial en la que destaca únicamente una proteína C reactiva (PCR) de 47 mg/L y una velocidad de sedimentación (VSG) de 53 mm/h, con transaminasas y plaquetas normales. Le cita en consulta de revisión a los 7 días tras el inicio de la prednisona y el paciente refiere haber presentado notoria mejoría con práctica resolución de los síntomas. Le mantiene dosis de prednisona 10 mg/día durante un mes y en las siguientes visitas de revisión mensuales le inicia pauta de descenso progresiva con excelente respuesta.

El paciente muestra una evolución muy favorable hasta noviembre cuando consulta nuevamente a su médico de Atención Primaria por pérdida de visión en el ojo derecho de forma súbita de dos horas de evolución. Le deriva a Urgencias dónde es valorado por Oftalmología, que objetiva una pérdida de agudeza visual en ojo derecho, un defecto pupilar aferente relativo funduscopia con papila congestiva sobreelevada y pequeños exudados bien delimitados en periacada vascular temporal superior e inferior con tortuosidad vascular (Figura 1). Ante el diagnóstico de una neuritis óptica isquémica anterior arterítica (NOIA) y el antecedente de polimialgia reumática, se decide ingreso en el Servicio de Reumatología para estudio y manejo.

En la anamnesis refiere cefalea de dos semanas de evolución, de localización fronto-parietal derecha con astenia de un mes de evolución. Niega claudicación mandibular hiperalgesia cutánea, episodios de artritis, fiebre u otra sintomatología concomitante. En la exploración física destaca debilidad generalizada con sarcopenia e induración en arterias temporales dolorosas a la palpación.

Se realiza una analítica de sangre urgente en la que se aprecia una hemoglobina de 10.4 mg/dL normocítica normocrómica, una PCR de 87 mg/L y una VSG de 117 mm/h. Ante la clínica de NOIA y la alta sospecha de arteritis de células gigantes, ese mismo día se inicia tratamiento con bolos de metilprednisolona a dosis de 1 gr/día durante un total de 3 días seguidos de prednisona 60 mg/día.

En el ingreso se le solicita una biopsia de la arteria temporal derecha (Figura 2) en la que se apreciaba un infiltrado inflamatorio compuesto por linfocitos y macrófagos con una organización granulomatosa y células gigantes multinucleadas, compatible de arteritis de células gigantes. Se realizó una ecografía de las arterias temporales y de troncosupraaórticos, que resultó inespecífica. Se completó el estudio de anemia y del síndrome de ashenia con una radiografía simple de tórax en la que se apreciaba un ensanchamiento de la aorta ascendente y una tomografía axial computarizada en la que se visualizó un aneurisma de aorta torácica ascendente de 62 mm con contornos irregulares, paredes engrosadas, arco aórtico de 33 mm, aorta descendente retrocardíaca de 46 mm, ahora descendente retrocrual 49 mm y aorta abdominal suprarrenal de 35 mm (Figura 3). Se realizó una tomografía por emisión de positrones (PET/TC-FDG) en la que se visualizó el aneurisma, sin apreciarse claros datos de aortitis. Se realiza interconsulta al Servicio de Cirugía Cardíaca quienes, tras valorar las pruebas de imagen, indican tratamiento urgente quirúrgico del aneurisma. Realizaron una sustitución de la aorta ascendente con un reimplante de un injerto sistémico tubular de dacrón y mandaron muestra del tejido aneurismático a Anatomía Patológica. La anatomía patológica puso de manifiesto una marcada destrucción de la arquitectura de la pared, con pérdida de fibras elásticas y fibras musculares lisas, reemplazadas por un tejido fibroso cicatricial y focos de hiperplasia de células endoteliales y reacción granulomatosa con células gigantes. Lo que relacionaba el aneurisma como complicación de la ACG (Figura 4).

El paciente presentó una evolución favorable en planta de hospitalización. Al ser dado de alta, se mantuvo un seguimiento estrecho del paciente por parte de su médico de Atención Primaria y los servicios de Reumatología y Cirugía Cardíaca, y se inició una terapia lenta descendente del tratamiento con glucocorticoides.

En noviembre 2017 (al año del inicio de la ACG), el paciente se encuentra estable, pero recidiva la cefalea con el descenso de prednisona por debajo de 10 mg. Ante la imposibilidad de continuar el descenso de los glucocorticoides se decide iniciar tratamiento con tocilizumab subcutáneo a dosis de 162 mg semanal. Previo al inicio del tratamiento biológico se realizan serologías y quantiferón que resulta negativo. Presenta buena tolerancia y adherencia al tratamiento.

Se mantienen controles regulares, tanto en Reumatología como con su médico de Atención Primaria y en enero de 2021, en analítica de control, presenta en una analítica sanguínea de control hemoglobina de 11 mg/dL,

VSG 83 mm/h, PCR 47 mg/L y microhematurina en orina. Ante la sospecha de recibida de la vasculitis de gran vaso y teniendo en cuenta sus antecedentes, se solicita un nuevo PET/TC-FDG de control. En este, presenta una tumoración polipoide hipermetabólica en la pared vesical anteroinferior, compatible con un proceso neofornativo primario sin evidencia de metástasis. Sin datos de actividad de la vasculitis. Se suspende el tratamiento con tocilizumab y se realiza interconsulta al Servicio de Urología.

El paciente es valorado por Urología donde se le realiza una resección transuretral del tumor con extirpación completa. Posteriormente, inician quimioterapia intravesical con instilaciones endovesicales con bacilo de Calmette-Guérin (BCG).

En el momento actual se encuentra estable de la ACG y del tumor vesical. Mantiene controles estrechos con su médico de Atención Primaria, Reumatología, Cirugía Cardíaca y Urología

DISCUSIÓN

El caso presentado es una arteritis de células gigantes (ACG) con afectación extracraneal, que debutó con una polimialgia reumática y una complicación tumoral posterior. Es un caso muy docente que pone de manifiesto los principales síntomas de la ACG, así como las manifestaciones extracraneales como los aneurismas que, en ocasiones, son asintomáticos y potencialmente mortales. Sobre todo, lo que es más relevante de este caso es la valoración multidisciplinar y la relación cercana entre su médico de Atención Primaria y los especialistas.

La ACG es una vasculitis sistémica de etiología desconocida que afecta a vasos de mediano y gran calibre, con especial predilección por las ramas extracraneales de la arteria carótida, aorta y troncos supraórticos (1). Es el segundo tipo de vasculitis más frecuente en la práctica clínica, después de las vasculitis leucocitoclásticas (2).

Presenta una incidencia de hasta 12/100.000 personas con una predilección por el género femenino (2.5:1) y se presenta fundamentalmente en pacientes de edad avanzada (>50 años) (1).

Actualmente, hay una tendencia a considerar la ACG como un síndrome clínico que comprende múltiples subfenotipos clínicos y/o radiológicos de la enfermedad. Las manifestaciones se pueden clasificar en craneales y extracraneales.

La cefalea es la manifestación más frecuente y típica de la ACG, en al menos el 60-98% de los pacientes. Es generalmente bitemporal o bien fronto-parietal, de inicio brusco en el tiempo y distinta a anteriores (2). Aproximadamente entre 10-50% de los pacientes experimentan claudicación mandibular, que es un dolor en la mandíbula que se desencadena con la masticación. También pueden presentar dolor a la palpación de las arterias temporales, de hecho, una exploración física patológica de las mismas es un criterio diagnóstico de ACG. Las complicaciones visuales ocurren en hasta un 20% de los casos, siendo causa de ceguera en hasta un 10% de los pacientes con ACG. En 85% de los casos de pérdida de visión en la ACG son debidos a una neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA) (3). La pérdida de visión permanente es la complicación más temida de la ACG; suele ser no dolorosa, de manera abrupta, tanto parcial como completa y normalmente monocular. En el caso de nuestro paciente presentó una NOIA arterítica, que recuperó visión tras la administración de bolos de metilprednisolona.

La polimialgia reumática (PMR), es una de las manifestaciones clínicas extracraneal más comunes de la ACG (4). La PMR se observa en el 40-60%

de los pacientes con ACG en el momento del diagnóstico, y el 16-21% de los pacientes con PMR pueden desarrollar ACG, como fue el caso de nuestro paciente. La clínica cardinal de la polimialgia es el dolor y limitación para la movilización de cintura escapular y pélvica. También suelen presentar rigidez matinal de 45-60 minutos. El inicio de los síntomas suele ser rápido con importante limitación para las actividades básicas de la vida diaria como vestirse, peinarse, levantarse de la cama o levantarse de una silla (4).

Otra complicación extracraneal, menos frecuente que la PMR pero potencialmente mortal, que presentó nuestro paciente fue un aneurisma de aorta torácica. La incidencia suele ser de 18.9 por 1000 personas-año. Es una manifestación tardía que puede pasar desapercibida durante muchos años, ya que solo el 10-20% presentan clínica de dolor o compresión. Se considera aneurisma cuando la aorta tiene un diámetro transversal máximo igual o superior al 50% de su diámetro normal (5). Dependiendo de la localización de los aneurismas y del tamaño se realizará tratamiento con cirugía o endoprótesis (5).

Para el diagnóstico de ACG es necesario cumplir los criterios de clasificación del Colegio Americano de Reumatología (ACR) que se diseñaron en 1990 con el objetivo de diferenciar la ACG del resto de vasculitis (Tabla 1). Como pruebas complementarias para el diagnóstico de ACG se encuentra la analítica de sangre donde esperaríamos encontrar aumento de los reactantes de fase aguda (PCR y VSG), trombocitosis y/o alteración de las enzimas hepáticas. También es necesaria la realización de una biopsia de la arteria temporal (BAT) (6). Esta biopsia puede ser positiva incluso hasta dos semanas después de haber iniciado el tratamiento con glucocorticoides. De igual modo que la BAT puede ser negativa en al menos el 10-20% (6). En los últimos años se han producido importantes avances en el uso de las técnicas de imagen, tanto para el diagnóstico como para el seguimiento de estos pacientes. A nivel ecográfico se puede realizar una ecografía de las arterias temporales, tronco supraaórtico y carótidas. El halo hipoeocogénico periluminal que refleja el edema de la pared arterial que rodea la luz del vaso, hallazgo conocido como "signo del halo" (7).

En los últimos años el uso de PET/TC-FDG ha permitido demostrar la presencia de arteritis de grandes vasos en estadios precoces, con la ventaja de poder evaluar la extensión del proceso vasculítico y las manifestaciones extracraneales. Se puede realizar hasta 3 días después del inicio de los corticoides, pero un tiempo mayor a 10 días disminuye notablemente su rentabilidad (8). En el caso presentado se le solicitaron 2 PET/TC-FDG; al debut de la ACG, en el que se diagnosticó el aneurisma de aorta torácica

y el segundo, en el que se diagnosticó la neoplasia vesical. Si bien es cierto que no se ha descrito una relación entre la ACG y este tipo de tumor, el seguimiento estrecho por parte de su médico de Atención Primaria (8).

En cuanto al tratamiento de las ACG, los glucocorticoides son la base del tratamiento. Producen una remisión rápida y completa de los síntomas y previenen la aparición de complicaciones isquémicas. No hay que demorar el inicio del tratamiento para realizar las pruebas diagnósticas, ya que la ACG se considera una "urgencia médica".

En los pacientes con manifestaciones isquémicas graves, habitualmente se recurre al tratamiento inicial intravenoso con metilprednisolona a dosis de 1 g/día durante tres días consecutivos, continuando posteriormente con 60 mg/día de prednisona oral durante 3 o 4 semanas (9). Una pauta aceptada de descenso de glucocorticoides consiste en la disminución de 5 mg de prednisona cada 2-4 semanas (9). La duración del tratamiento es de dos años, aunque en la práctica real, los últimos estudios apuntan a que hasta el 50% de los pacientes requiere tratamientos más prolongados. En estos pacientes que precisen tratamiento con glucocorticoides de forma prolongada debido a la existencia de frecuentes recaídas o en aquellos con efectos secundarios graves asociados a los glucocorticoides, puede considerarse la asociación de un fármaco inmunosupresor.

El tocilizumab es un fármaco biológico inhibidor de la Il-6 que se aprobó en ficha técnica en el año 2017 para el tratamiento de la ACG (10). Se puede utilizar en monoterapia después de la suspensión de los glucocorticoides como fue el caso de nuestro paciente. Este fármaco ha demostrado ahorrar corticoides y las complicaciones que derivan de ellos, así como una menor incidencia de recaídas de la ACG (10).

Se considera recidiva como la reaparición de la clínica coincidiendo con la disminución o supresión de los glucocorticoides. Aparecen sobre todo en el primer año de tratamiento.

Se define como criterio de curación, la ausencia de manifestaciones clínicas un año después de la retirada de los glucocorticoides.

Este caso sobre todo pone de manifiesto la importancia de la atención multidisciplinar en estos pacientes, sobre todo con Atención Primaria. Ya que como hemos podido observar, nuestro paciente consultó al debut de los síntomas en su centro de salud, dónde recibió una orientación diagnóstica y tratamiento excelente, y al inicio de la ACG y complicación de la misma con una NOIA nuevamente consulto a su médico de Atención Primaria quien derivó de manera urgente para recibir tratamiento endovenoso con bolos de metilprednisolona. Asimismo, en el trascurso de la enfermedad,

ha requerido una relación estrecha entre varios especialistas para el manejo y control las complicaciones de la ACG, como ha sido el caso de la NOIA con Oftalmología, del aneurisma aórtico con Cirugía Cardíaca y de Urología con la neoplasia vesical. Es de vital importancia por parte de los profesionales de la salud, mantener una relación estrecha con otros especialistas para que el manejo de estos pacientes se realice de manera rápida, óptima y ofrezca las mejores soluciones terapéuticas.

CONCLUSIONES

La ACG es una vasculitis de gran vaso con manifestaciones clínicas que extienden las conocidas como “craneales”. Las manifestaciones extracraneales son complicaciones severas y potencialmente mortales que, en muchas ocasiones, pasan desapercibidas ya que suelen ser asintomáticas, como es el caso de los aneurismas aórticos.

Cabe destacar la estrecha relación entre los diferentes especialistas y su médico de Atención Primaria, sin la cual este paciente se hubiera demorado en el diagnóstico y tratamiento. El abordaje multidisciplinar es imprescindible en el manejo de pacientes complejos y nos ayuda a alcanzar la excelencia en la práctica asistencial.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gonzalez-Gay MA, Vazquez-Rodriguez TR, Lopez-Diaz MJ, et al. Epidemiology of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Arthritis Rheum* 2009; 61:1454-61.
2. Chandran AK, Udayakumar PD, Crowson CS et al. The incidence of giant cell arteritis in Olmsted. County, Minnesota, over a 60-year period 1950-2009. *Scand J Rheumatol* 2015; 44:215-8.
3. Masson C. Gonzalez-Gay MA. Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. En: *EULAR Textbook on Rheumatic Diseases (2ª edición)*. Bijlsma JWJ y Hachulla E (Editores). BMJ Publishing. Group Ltd, London. 2015, Chapter 28; pp: 754-78.
4. González-Gay MA, Matteson EL, Castañeda S. Polymyalgia rheumatica. *Lancet* 2017; 390(10103):1700-12.
5. Evans JM. *Ann Intern Med* 1995, Robson JC. *Ann Rheum Dis* 2015; 74:129. Nuenninghoff DM. *Arthritis Rheum* 2003, Gonzalez-Gay MA. *Medicine (Baltimore)* 2004, García-Martínez A *Arthritis Rheum* 2008, Kebed DT. *Am J Cardiol* 2018.
6. Gonzalez-Gay MA. The diagnosis and management of patients with giant cell arteritis. *J Rheumatol.* 2005; 32:1186-8.
7. De Miguel E, Castillo C, Rodríguez A et al; Working Group Ultrasound Giant Cell Arteritis. Learning and reliability of colour Doppler ultrasound in giant cell arteritis. *Clin Exp Rheumatol.* 2009; 27(1 Suppl 52):S53-8.
8. Martínez-Rodríguez I, Jiménez-Alonso M, Quirce R, et al. (18)F-FDG PET/CT in the follow-up of large-vessel vasculitis: A study of 37 consecutive patients. *Semin Arthritis Rheum.* 2017 Aug. 31. pii: S0049-0172(17)30472-9.
9. Hellmich B et al. 2018. Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2020;79:19-30
10. Stone JH et al. Trial of Tocilizumab in Giant-Cell Arteritis. *N Engl J Med* 2017; 377:317-28.

Figura 1.

Fondo de ojo derecho en el que se observa una ligera palidez con edema y pequeñas hemorragias. Pequeños exudados bien delimitados en periarcada vascular temporal superior e inferior con tortuosidad vascular.

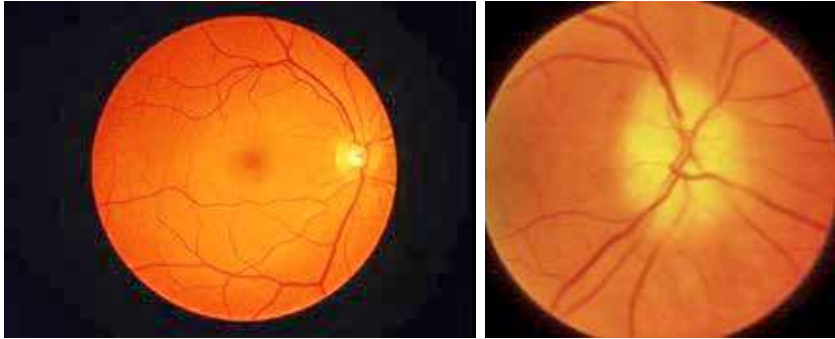


Figura 2.

Anatomía patológica arteria temporal: infiltrado inflamatorio compuesto por linfocitos y macrófagos que adoptan una organización granulomatosa. Presencia de células gigantes multinucleadas. Lámina elástica interna fragmentada.

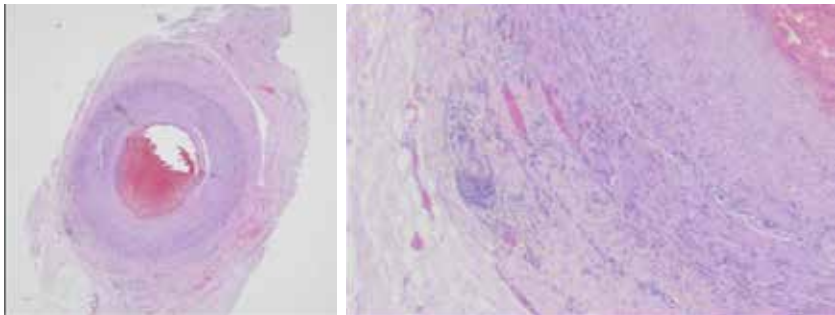


Figura 3.

TAC toraco abdominal. Dónde se aprecian un aneurisma de aorta torácica ascendente de 62 mm con contornos irregulares, paredes engrosadas, arco aórtico de 33 mm, ahora descendente retrocardíaca de 46 mm, ahora decendente retrocruval 49 mm y aorta abdominal suprarrenal de 35 mm. Trombosis mural de la aorta torácica descendente y de la aorta abdominal.

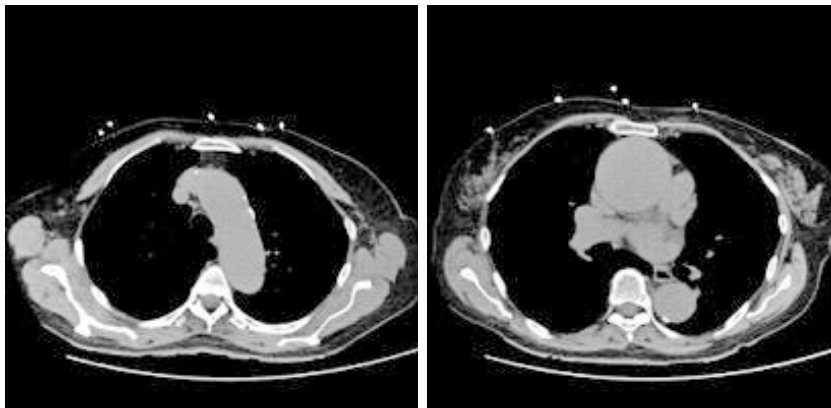


Figura 4.

Anatomía patológica de muestra aneurismática. Marcada destrucción de la arquitectura de la pared, con pérdida de fibras elásticas y fibras musculares lisas, reemplazadas por tejido fibroso cicatricial. Focos de hiperplasia de células endoteliales, muy escasos focos de infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular y de reacción granulomatosa con células gigantes.

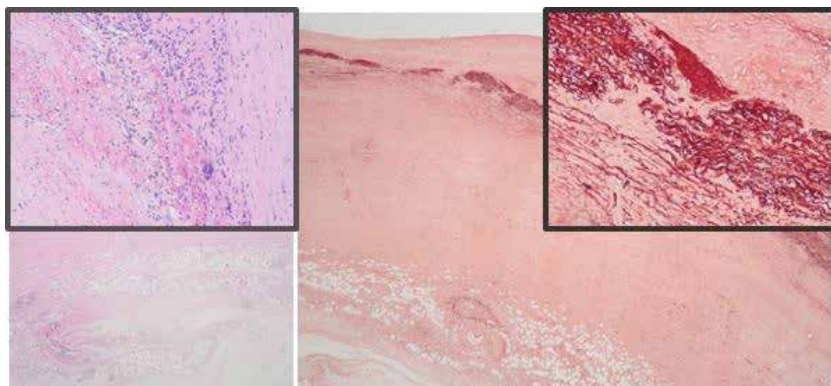


Tabla 1.

Criterios de clasificación de arteritis de células gigantes del Colegio Americano de Reumatología (ACR) de 1990. La presencia de tres o más criterios ofrece una sensibilidad del 93,5% y una especificidad del 91% para el diagnóstico de ACG.

Edad mayor o igual a 50 años.

Cefalea de reciente comienzo o de características distintas de las habituales.

Arteria temporal anómala a la exploración física, con dolor a la palpación o descenso del pulso.

VSG mayor o igual a 50 mm/1º hora.

Biopsia compatible con ACG: vasculitis caracterizada por un infiltrado inflamatorio con predominio de células mononucleares o inflamación granulomatosa, frecuentemente con células gigantes multinucleadas.

SÍNDROME DEL GLÚTEO PROFUNDO ENCUBIERTO

Autora: _____

María Mancho Sagüés

Especialidad: _____

Cirugía Ortopédica y Traumatología

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Autora colaboradora: _____

Edo Olucha A.

Supervisión clínica: _____

Orradre Burusco I.



RESUMEN

Paciente de sexo femenino de mediana edad, que presenta cialgia izquierda, que se desencadena tras accidente de tráfico en el año 2001.

Durante los 5 primeros años es tratada por su MAP siguiendo la escala analgésica de la OMS, sin éxito.

Posteriormente, es valorada y tratada con múltiples fármacos por Reumatología, en un intento de explicar su dolor en el contexto de conectivopatía de reciente diagnóstico. Tras múltiples pruebas complementarias, en RM de 2009 se evidencian quistes de Tarlov lumbosacros, por lo que se deriva a la paciente a Neurocirugía. Sin embargo, la punción lumbar con manometría resulta anodina y las rizolisis resultan inefectivas, por lo que la paciente es remitida a la Unidad del Dolor para ajuste analgésico. Ante la futilidad de tratamientos, se solicita valoración por Traumatología, quienes tras historiar y explorar a la paciente sospechan síndrome del piramidal, que se confirma por pruebas de imagen y se realiza por ello tenotomía abierta del piramidal en el año 2010 que, sin embargo, sólo alivia los síntomas durante 3 meses.

Al no encontrar una causa plausible a su dolor, continúa en tratamiento por la Unidad del Dolor, sólo con alivio parcial de sus síntomas, llegándose a sospechar hiperalgesia secundaria a opioides mayores. En este contexto, la paciente sufre un intento autolítico, siendo diagnosticada de Trastorno adaptativo en 2012. Dos años después, es revalorada por Traumatología, con clínica persistentemente compatible con atrapamiento de nervio ciático. Tras su liberación artroscópica a nivel proximal en profundidad, remitieron los síntomas.

PALABRAS CLAVE

Dolor crónico, hiperalgesia, ciático, glúteo, piramidal.

CASO CLÍNICO

Paciente que acude a consulta por cialgia izquierda de 13 años de evolución (inicio en año 2001) a raíz de un accidente de tráfico con traumatismo sobre hemicuerpo izquierdo.

Dolor en el glúteo izquierdo irradiado hasta el pie por territorio del nervio ciático. Incapacidad para sentarse sobre dicho glúteo con marcada hipersensibilidad al contacto del pie derecho de 2 años de evolución. Describe el dolor como continuo, sordo y profundo, que alcanza una escala EVA 10/10.

Antecedentes familiares y personales:

Como antecedentes personales destacan una pitiriasis liquenoide, fibromialgia, hipotiroidismo, lupus eritematoso sistémico y Síndrome de Sjögren.

No presenta antecedentes familiares de interés. No hay conectivopatías, ni enfermedades autoinmunes en su historia familiar.

Exploración física:

Al realizar la exploración física en la consulta, la paciente presenta una deambulación posible sin cojera con hiperalgesia al roce en el glúteo izquierdo. La actitud de la paciente es de sedestación sobre glúteo derecho por dolor a la presión en glúteo izquierdo. Existe un dolor elevado a la palpación del recorrido ciático a nivel retrocantéreo desde la cicatriz hasta la zona isquiática, pero no hay dolor a la palpación del isquion.

Las maniobras del piramidal y del glúteo profundo son positivas y las maniobras de Lasègue y Bragard (1) (Figura 1) son negativas en ambas extremidades inferiores.

No presenta déficits de fuerza ni sensibilidad en extremidades inferiores y los reflejos rotulianos y aquíleos están presentes y simétricos.

Pruebas complementarias:

La primera prueba complementaria que se realizó fue una resonancia magnética, en abril de 2009, que mostraba quistes radiculares de raíces sacras (quistes de Tarlov). Articulaciones sacroiliacas dentro de límites normales. No alteraciones de señal en músculo glúteo izquierdo, ni del nervio ciático izquierdo en su trayecto. Articulaciones coxofemorales sin alteraciones.

En mayo de ese mismo año, se le realiza una gammagrafía ósea con Tc-99 y un estudio neurofisiológico que no muestran alteraciones. En diciembre se realiza una punción lumbar sin existencia de hiperpresión a nivel

del raquis lumbosacro, con manometría de 10 cc de agua con maniobra de Queckenstedt positiva.

Posteriormente, en el año 2010, se realizó una resonancia magnética del glúteo que mostraba una pequeña área de aumento patológico en fibras ventrales del glúteo mayor y medio. Aumento de grosor del nervio ciático izquierdo a nivel inmediatamente distal al agujero sacro izquierdo, hallazgo que puede estar en relación con cambios secundarios a la compresión neural/síndrome piramidal.

Diagnóstico:

El diagnóstico de esta paciente es complejo y va cambiando a lo largo de los años, según se van realizando pruebas complementarias y van apareciendo nuevos resultados.

De forma que, en 2008, tenía un diagnóstico de “lumbociatalgia izquierda atípica”; en 2009 tras la resonancia magnética se cambió el diagnóstico a “quistes de Tarlov en columna lumbosacra”; posteriormente en 2010 como “síndrome facetario L4-L5, L5-S1 por sobrecarga lumbar” por parte de Neurocirugía y “compresión proximal del nervio ciático por músculo piriforme” por parte de Traumatología; y, por último, en 2012 su diagnóstico era “dolor secundario a hiperalgesia por opioides mayores” por parte de la Unidad del Dolor/Anestesia y “trastorno adaptativo de la conducta” por parte de Psiquiatría.

Tratamientos:

En esta paciente se intentaron múltiples tratamientos tanto conservadores como más agresivos, no notando mejoría del dolor con ninguno de ellos. En la tabla adjunta (Tabla 1) se muestra el resumen de los tratamientos utilizados ordenados cronológicamente (1-7).

Finalmente, en julio de 2012, se considera el agotamiento terapéutico de la paciente y ya no se le cita en revisiones, sino que será controlada por su médico de Atención Primaria.

Evolución:

A partir del año 2012, la paciente fue seguida por Reumatología en relación a su conectivopatía y por su MAP para control del dolor.

El dolor crónico que presentaba era tan intenso que le llevó a un intento autolítico, ingiriendo combinación de Diazepam + Morfina vía oral a altas dosis. Psiquiatría calificó su conducta como un Trastorno adaptativo, realizándose seguimiento de forma ambulatoria.

En el año 2014, se solicita revaloración por Traumatología. Tanto las características del dolor como la exploración física continuaban siendo compatibles con atrapamiento del nervio ciático. Dado que previamente se había realizado la liberación del músculo piramidal sin éxito, se sopesó la posibilidad de atrapamiento a mayor profundidad y/o en región más proximal.

En primer lugar, se realizó infiltración perineural en punto más doloroso de nervio ciático guiada por ecografía, mejorando el cuadro de dolor. Por ello, en segundo lugar se propuso realizar liberación artroscópica en combinación con implantación de electroestimulador, que la paciente aceptó.

Durante la cirugía se objetivaron restos de piramidal en región profunda al nervio, que se adherían al mismo en un magma de cicatriz. Se seccionó el resto de piramidal y liberó el nervio ciático de la cicatriz.

Con la combinación de cirugía e implantación de electroestimulador se consiguió la remisión del dolor crónico.

DISCUSIÓN

El dolor crónico es una realidad que afecta a diario a gran cantidad de personas y que, sin embargo, se encuentra infravalorado.

El origen del dolor crónico es multicausal y es por ello imprescindible descartar una gran variabilidad de patologías que puedan ser su base.

En la mayor parte de las ocasiones, el dolor crónico requiere de la valoración, colaboración y tratamiento por múltiples especialistas que aporten su conocimiento y/o experiencia.

Es importante conocer las diferentes opciones de tratamientos que disponemos y adecuarlas a cada paciente y situación concreta.

No debemos olvidar que el dolor supone un gran obstáculo en la calidad de vida de los pacientes y que como profesionales debemos abordarlo con la misma importancia que el resto de patologías que impliquen una disrupción de la salud y el bienestar de las personas.

BIBLIOGRAFÍA

1. P. Martínez Rodríguez, D. Calvo Rodríguez, A. González, G. Calvo Mosquera. Actualización en el síndrome del glúteo medio. *Semergen*. 2013; 39(4) 208-213.
2. Kingzett-Taylor A, Tirman PF, Feller J, McGann Prieto V, Wischer T, Cameron JA, et al. Tendinosis and tears of gluteus medius and minimus muscles as a cause of pain: MR imaging findings. *AJR Am J Roentgenol*. 1999; 173: 1123-6.
3. B. Aguilera-Bohorquez, O. Cardozo, M. Brugiatti, E. Cantor, N. Valdivia. Manejo endoscópico del atrapamiento del nervio ciático en el síndrome del glúteo profundo: resultados clínicos. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol*. 2018; 62(5): 322- 327.
4. C. Marco, M. Miguel-Pérez, A. Pérez-Bellmunt, J.C Ortiz-Sagrìstà, C. Martinoli, I. Möller, S. Ortiz Miguel, P. Agulló. Causas anatómicas de compresión del nervio ciático en la pelvis. Síndrome piriforme. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol*. 2019; 63(6): 424-430.
5. Fernández Argüelles García A., Vallejo Márquez M., Bianchi Batista V., Villalba Varona M., Ribera Zabalbeasca J. Anatomía y patología del espacio subglúteo. *SERAM 34 Congreso*, 2018.
6. E. Bevilacqua Alén, A Diz Villar, F Curt Nuño, G Illodo Miramontes, F J Refojos Arencibia, J M López González. Ultrasound-guided piriformis muscle injection. A new approach. *Rev Esp Anestesiol Reanim*. 2016 Dec; 63(10): 594-598.
7. E. de la Peña Parra, Y. Calle Romero, V.C García Sánchez, B. Sanz Pozo. Low back pain of unfavourable progression. *Semergen Nov-Dec 2013*; 39(8): 453-5.

Figura 1.

Signo de Lasègue y Bragard.

Resumen cronológico de los tratamientos utilizados.

Signo de Lasegue: Decúbito dorsal cadera y rodilla en 90°, se extiende la rodilla; despierta el dolor en pierna y muslo (no confundir con isquiotibiales acortados).

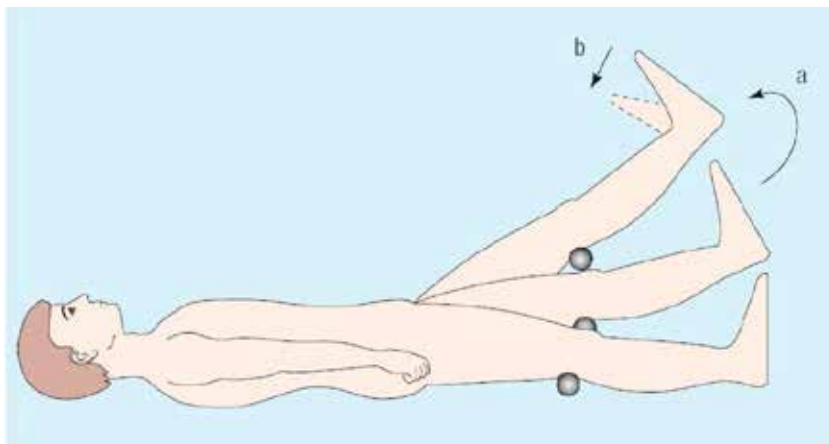


Tabla 1.

Resumen cronológico de los tratamientos utilizados.

Tratamiento	Dosis	Año	¿Efectivo?
Etoricoxib 60mg	1-0-0	2001	No
Ibuprofeno 600mg	1-1-1	2002	No
Diclofenaco 50mg	1-0-1	2003	No
Fentanilo 50mcg/h	1 parche/72h	2003	No
Pregabalina 150mg	1-0-1	2005	No
Indometacina 25mg	1-0-1	2005	No
Cloruro mórfico	5mg/24h	2007	Sí
Corticoides	Pauta descendente	2007	No
Meloxicam 15mg	1-0-0	2008	No
Celecoxib 200mg	1-0-0	2009	No

Tratamiento	Dosis	Año	¿Efectivo?
Tramadol retard 50mg	1-0-1	2009	No
Amitriptilina 12,5/5mg	2-0-2	2009	No
Duloxetina 60mg	1-0-0	2009	No
Paracetamol 1G	1-1-1	2009	No
Punción lumbar evacuadora		2009	No
Rizolisis facetaria bilateral L4-L5, L5-S1	2	2009 y 2010	No
Tenotomía abierta del piramidal		Noviembre 2010	Sí, 3 meses
Bloqueos epidurales	2	2011 y 2012	No

Tratamiento	Dosis	Año	¿Efectivo?
Radiofrecuencia L4-L5-S1	1	2012	No
Buprenorfina 52,5mcg/h	1 parche/72h	2012	No
Gabapentina 600mg	1-1-0	2012	Sí. Mejoría parcial
Agomelatina 25mg	0-0-2	2012	No
Bupropion 150mg	0-1-0	2012	No
Diazepam 10mg	0-0-1	2012	Sí. Mejoría parcial.
MST continus 30mg	2-0-2	2012	Sí
Sevredol 10mg	Rescates si MST insuficiente	2012	Sí

ERITEMA MULTIFORME, UN EFECTO ADVERSO POCO COMÚN TRAS VACUNACIÓN FRENTE A SARS-COV2

Autora: _____

Ana Morelló Vicente

Especialidad: _____

Dermatología Médico-Quirúrgica y
Venereología

Centro de trabajo: _____

Clínica Universidad de Navarra (CUN)

Autoras colaboradoras: _____

*Estenaga Pérez de Albéniz A., Oteiza Rius I.,
Rodríguez Garijo N.*



RESUMEN

El eritema multiforme es una reacción inflamatoria aguda que afecta preferentemente a zonas acras. Su etiología es diversa, siendo la más común la infección por virus del herpes simple. Recientemente, se ha descrito su aparición asociada a la vacunación frente al SARS-CoV2. Presentamos el caso de una mujer de 57 años, que acude a nuestra consulta debido a aparición de pápulas eritematosas en dorso y palmas de las manos después de 18 días de la primera dosis de vacuna de Moderna.

PALABRAS CLAVE

Eritema multiforme, SARS-CoV2, vacunación.

CASO CLÍNICO

Mujer de 57 años que acude a nuestra consulta derivada de urgencias debido a lesiones eritematosas en manos (palmas y plantas) y pies (Figuras 1,2,3), ligeramente pruriginosas, refiriendo ligera hiperalgesia a la fricción y sensación de acorchamiento en pulpejos. Había recibido la primera dosis de la vacuna de Moderna 18 días antes a la aparición de las lesiones.

Como antecedentes personales presentó un carcinoma ductal infiltrante de mama tratado con cirugía conservadora, radioterapia postoperatoria y tratamiento hormonal ya finalizado.

Una semana antes había acudido a urgencias debido a malestar general, mialgias, artralgias y odinofagia diagnosticándose infección viral tras realización de PCR SARS-COV2 negativa. Debido a este cuadro viral había realizado tratamiento con paracetamol/ codeína cada 8 horas hasta 3 días previos a la consulta. En otras ocasiones previas y posteriormente había tomado el mismo fármaco sin aparición de lesiones. No refería otra medicación habitual.

En la exploración física en consulta se observaron pápulas eritematoedematosas en dorso y palmas de las manos y en primeros dedos de ambos pies, sin signos de lesiones en diana. Se realizó analítica para descartar causa infecciosa de la erupción objetivándose positividad de IgG para parvovirus B19, *Mycoplasma pneumoniae*, virus Epstein Barr, y VHS 1 y 2, siendo todas las IgM negativas. Asimismo, se realizó biopsia de una de las lesiones en mano. En el estudio histológico se evidencia infiltrado inflamatorio perivascular en plexos superficiales constituidos por linfocitos de pequeño tamaño y aspecto maduro, acompañado de polimorfonucleares intravasculares, con epidermotropismo y exocitosis linfocítica siendo compatible con eritema multiforme.

Se decidió realizar tratamiento con prednisona 30 mg en pauta descendente con resolución de las lesiones en menos de una semana.

DISCUSIÓN

El eritema multiforme (EM) es una reacción mucocutánea inmunomediada aguda, limitada en el tiempo. Se manifiesta clínicamente como lesiones vesiculoampollares y papulares eritematosas con forma de iris o diana características. Su espectro de gravedad es variable. La mayoría de casos afectan a la parte distal de extremidades (palmas y plantas) y, ocasionalmente, a mucosas, siendo este un criterio de gravedad (1). El agente desencadenante más conocido es el virus del herpes simple pero puede aparecer secundariamente a otras infecciones, medicamentos (siendo los AINES y antibióticos los más comunes), vacunas, agentes tópicos o bien enfermedades sistémicas (1,2). Su tratamiento radica en tratar el agente desencadenante y/o corticoterapia sistémica además de un tratamiento sintomático con antihistamínicos y cuidados locales de la piel. En su diagnóstico diferencial debe incluir otras erupciones exantemáticas agudas secundarias a fármacos, sífilis secundaria, urticaria aguda, síndrome de Sweet, el lupus cutáneo subagudo y diferentes tipos de vasculitis (1).

Igual que la infección por COVID-19 produce una gran variedad de alteraciones cutáneas, las vacunas utilizadas contra esta entidad también pueden provocar diferentes reacciones en la piel. Las lesiones inespecíficas en la zona de la inyección son el efecto adverso cutáneo más frecuente. Otros efectos adversos descritos son reacciones de hipersensibilidad tipo I y IV, edema facial asociado a rellenos dérmicos, vasculitis leucocitoclástica, lupus eritematoso, trombocitopenia y eritema multiforme entre otros (3).

McMahon et al. estudiaron los tipos de reacciones adversas tras la vacunación con Pfizer o Moderna en 414 pacientes. Se diferenció a los pacientes que tuvieron reacción con la primera, la segunda o las dos vacunas. Únicamente tres pacientes tuvieron una erupción tipo eritema multiforme tras la primera dosis de Moderna pero ninguno de ellos presentó el efecto adverso tras la segunda (3).

L-W. Zhang presenta un caso similar de una mujer de 46 años con lesiones en palmas de manos y lesiones erosivas en labio y mucosa oral tras la segunda dosis de la vacuna (CoronaVac) (2). Asimismo, N.T. Lopes et al. describen otro caso de EM tras la segunda dosis de vacunación de CoronaVac, en este caso con lesiones rodillas, cara y tronco. En este caso se realizó biopsia de la lesión siendo esta compatible con EM (4).

Debido a la notificación de EM en varios pacientes, la Asociación Española del Medicamento y Productos Sanitarios clasifica el EM como una posible reacción adversa identificada tras la vacunación tanto de la vacuna

de Pfizer como de Moderna. No hace referencia a la CoronaVac debido a que esta no está distribuida en nuestro país (5).

CONCLUSIÓN

A pesar de ser un efecto adverso poco frecuente, debemos tener en cuenta como posible desencadenante de EM la vacuna contra el coronavirus. Previamente a asociar como desencadenante la vacuna es necesario descartar infección vírica aguda y uso de fármacos relacionados con la aparición de esta entidad como se realizó en nuestra paciente. Debido a la corta vida de estas vacunas, sus efectos secundarios se están dando a conocer recientemente por lo que más estudios deberán realizarse con el fin de caracterizar mejor las reacciones adversas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Molina-Leyva A, Crespo-Lora V, Naranjo-Sintes R. Eritema multiforme: descripción de casos y variantes fenotípicas. *Semergen* . 2015;41(4):232-4.
2. Zhang L -w., Wang W -j., Li C -h., Chen T. Erythema multiforme after SARS-CoV-2 vaccine. *J Eur Acad Dermatology Venereol*. 2021;1-2.
3. McMahon DE, Amerson E, Rosenbach M, Lipoff JB. Cutaneous reactions reported after Moderna and Pfizer COVID-19 vaccination : A registry-based study of 414 cases. *J Am Acad Dermatology*. 2020;85(January):46-55.
4. Lopes NT, Pinilla CEO, Gerbase AC. Erythema multiforme after CoronaVac vaccination. *J Eur Acad Dermatology Venereol*. 2021;35:717-9.
5. Ministerio de Sanidad. Agencia española de medicamentos y productos sanitarios. Vacunas COVID-19. Informe de farmacovigilancia. Octubre 2021.

Figura 1.

Pápulas eritematosas en primer dedo de pie izquierdo.



Figuras 2 y 3.

Pápulas eritemato-edematosas distribuidas tanto en dorso como palma de la mano.



VIII Certamen de
Casos Clínicos para
Médicos Internos Residentes

Presentación Póster
Seleccionado

¿QUÉ ESCONDE EL MEDIASTINO?

Autor: _____

Mario Pablo Hernández

Especialidad: _____

Anestesiología y Reanimación

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)



RESUMEN

El síndrome de masa mediastínica (SMM), es una entidad infrecuente, que en este caso se presenta de una forma todavía más inusual, al tratarse de una masa ubicada en el mediastino posterior.

Desde el punto de vista anestésico, el SMM es una entidad que genera un gran desafío para el anestesiólogo, pues estas masas pueden estar en contacto con estructuras vitales, motivo por el que la inducción anestésica ha de ser meticulosa y secuencial, dado el potencial riesgo de colapso cardiovascular y/o respiratorio.

A continuación, se describe el caso clínico en concreto y se realiza un análisis de las distintas medidas y técnicas a llevar a cabo, para poder brindar una atención más segura a estos pacientes.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de masa mediastínica, mediastino, acalasia, esófago.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de masa mediastínica (SMM) es una entidad poco frecuente, que constituye un gran riesgo en el ámbito quirúrgico, sobre todo, desde el punto de vista anestésico, pues puede acabar desembocando en un colapso respiratorio y/o cardiovascular, y potencialmente la muerte, si no se toman las precauciones adecuadas (1,2,3).

Teniendo en cuenta la división anatómica del mediastino de Shields, nos permite dividirlo en tres compartimentos; anterior, medio y posterior. Siendo el compartimento anterior el que alberga la mayor cantidad de patología respecto a los otros dos. La literatura acerca del SMM, se centra principalmente en aquellas masas ubicadas en el compartimento anterior (4,5).

En este caso, se presenta una masa alojada en el compartimento posterior, correspondiente a un esófago dilatado debido a una acalasia, con clara afectación desde el inicio de la vía aérea.

CASO CLÍNICO

Varón de 48 años de edad, sin antecedentes personales de interés. Acude al servicio de Urgencias por presentar disfagia de cuatro días de evolución, tanto para líquidos como para sólidos, ansiedad y disnea.

Durante su estancia en el servicio de Urgencias, permanece hemodinámicamente estable y respiratoriamente con necesidad de gafas nasales a 3L/min para lograr cifras de pulsioximetría mayores a 95%. Se realiza analítica sanguínea, la cual resulta anodina a excepción de una ligera leucocitosis, y radiografía de tórax.

En la radiografía de tórax, se describe un notorio ensanchamiento del mediastino anterosuperior, motivo por el que ingresa en Medicina Interna, donde se establecen como principales diagnósticos diferenciales; linfoma, bocio endotorácico y elongación supraaórtica.

El paciente presenta una intensificación continua de la clínica de salivación y reflujo, además inicia cierto grado de estridor laríngeo y una mayor ansiedad, motivo por el que se realiza un TAC torácico urgente.

En el TAC de tórax, se observa una dilatación generalizada de esófago superior, medio y distal (dilatación máxima de 14.2 cm en región superior esofágica), además de ligera compresión y desplazamiento de tráquea hacia anterior y derrame pleural posteroapical y posterobasal derecho (Figura 2).

Tras esto, se instaura como principal impresión diagnóstica, un trastorno motor esofágico, valorando acalasia como primera opción.

El paciente es llevado a quirófano, donde se procede a su monitorización, y posterior intubación orotraqueal de manera consciente. Para ello, tras la monitorización se inserta una sonda nasogástrica (SNG), tipo Salem 16 French (F). Tras varios intentos de aspiración a través de ella, se desestima su uso, por colapso de la misma debido al contenido presente en el esófago.

Permaneciendo el paciente en sedestación, se procede a la analgosedación mediante, midazolam 2 miligramos (mg), ketamina 15 mg, fentanilo 100 mcg, nebulización de lidocaína 1% y topicalización de la orofaringe con lidocaína 2%, siempre manteniendo la ventilación espontánea y un óptimo nivel de conciencia para lograr su colaboración.

Se introduce una cánula Vama® en la orofaringe, a través de la cual se progresa el broncoscopio de menor calibre disponible hasta visualizar la glotis, se avanza el broncoscopio por la tráquea hasta divisar la carina, momento en el cual se introduce un tubo endotraqueal (TET) anillado de 7.5 mm de diámetro y se infla el neumotaponamiento. Se conecta el TET al respirador, y se comprueba la existencia de capnografía, se auscultan ambos campos pulmonares, por lo que se procede a la inducción de la anestesia general mediante propofol 170 mg y rocuronio 50 mg. El mantenimiento anestésico se realiza con sevoflurano.

El paciente es conectado a ventilación mecánica modalidad volumen control, se posiciona en decúbito supino, permaneciendo estable desde el punto de vista cardiovascular y respiratorio durante el procedimiento.

Tras la endoscopia, el paciente es trasladado a UCI sedoanalgesiado e intubado, donde permanece un total de cuatro días, conectado a ventilación mecánica y sin ningún incidente a resaltar. Se le realiza de nuevo una segunda esofagogastroscofia, para terminar de drenar todo el contenido y se objetiva un esófago dilatado en todas sus porciones y aperistáltico.

El paciente es extubado y trasladado al servicio de Cirugía General, donde es diagnosticado de acalasia grado IV y es propuesto para esofagectomía de forma programada.

Previo a la cirugía programada, se realiza el estudio preanestésico donde se realiza un electrocardiograma que muestra un ritmo sinusal, sin alteraciones a destacar, analítica sanguínea correcta, pruebas de función respiratoria aceptables y nuevo TAC donde se observa ocupación del mediastino posterior por esófago notablemente dilatado, aunque con una disminución muy importante del calibre respecto al estudio

previo, respetando estructuras cardíacas, grandes vasos y tráquea bien posicionada y de calibre normal.

Fue sometido a esofagectomía en tres campos previa optimización y rehabilitación de su estado basal, bajo anestesia general combinada con buena tolerancia a la ventilación unipulmonar y sin incidencias a resaltar durante el intraoperatorio ni en el postoperatorio.

DISCUSIÓN

El SMM supone un gran desafío para el anesthesiólogo. Aquellos que requieran de anestesia general, se realizará de una forma muy cuidadosa, bajo monitorización estrecha del intercambio gaseoso y de la hemodinámica del paciente.

Este caso, destaca entre otros que pudieran ser similares, porque el SMM, en su mayoría, está compuesto por masas que se alojan en el compartimento anterior. Por lo tanto, no solamente nos encontramos con una masa en el compartimento posterior, sino con una masa o, mejor dicho, con un efecto masa, debido a un esófago dilatado y repleto de contenido a causa de una acalasia, trastorno motor esofágico caracterizado por la ausencia de relajación del esfínter esofágico inferior y de aperistalsis, que ya de por sí presenta una incidencia muy baja, aproximadamente de 1-2 casos / 100.000 habitantes/año (6,7).

Es muy importante de cara al manejo de estos pacientes en el ámbito quirúrgico, un minucioso estudio preoperatorio y una detallada y secuencial inducción anestésica.

Por un lado, en lo referente al análisis preoperatorio, cabe destacar la importancia de la anamnesis y una historia clínica detallada acerca de la sintomatología del paciente, es decir, la presencia o no de disnea, de tos, de síndrome de vena cava superior... En general, estos pacientes tienden a tolerar mal el decúbito supino. Las curvas de flujo volumen es una prueba complementaria que tradicionalmente se ha venido realizando a este tipo de pacientes, sin que en realidad aporten, pruebas de imagen como la TAC torácica, es imprescindible, para lograr una aproximación de lo más precisa en cuanto a tamaño, localización y posibles estructuras adyacentes afectadas. La valoración cardiológica preoperatoria irá más allá de un electrocardiograma y anamnesis en aquellos casos en los que la sospecha de afectación de grandes vasos y/o corazón sea moderada o elevada, pudiéndose realizar ecocardiografía transtorácica para valorar diferentes ítems, como valvulopatías, gasto cardíaco,

fracción de eyección o examinar aquellas estructuras que pudieran estar comprimidas (3).

Por otro lado, de cara al manejo anestésico intraoperatorio, la inducción se habrá de llevar a cabo de una forma secuencial, manteniendo en la medida de lo posible la respiración espontánea del paciente. Antes de administrar cualquier relajante muscular, es aconsejable la ventilación manual con presión positiva para objetivar que el paciente, efectivamente, es ventilable y así pues comenzar con la ventilación mecánica controlada. En este caso especialmente, es muy recomendable la inserción de una SNG y la aspiración del máximo contenido posible para minimizar el riesgo de broncoaspiración.

Se recomienda la canulación de catéteres arteriales y venosos en extremidades inferiores, ya que en superiores la medición de presiones o el efecto de las drogas pueden ser erróneos, si existe compresión por parte de la masa mediastínica. Ante la presencia de colapso respiratorio grave, la primera medida es reposicionar al paciente y contar en quirófano con un broncoscopio rígido, para así progresarlo más allá de la obstrucción y poder ventilar y oxigenar. Algunos consideran que en los pacientes de muy alto riesgo de colapso cardiovascular/respiratorio, podría plantearse la opción de contar en quirófano con un oxigenador de membra extracorpórea (ECMO), habiendo canulado previamente tanto la arteria como vena femoral, dado el tiempo que se tarda en iniciar este proceso (8,9).

CONCLUSIONES

- Importancia de una exhaustiva y detallada exploración física y anamnesis acerca de la severidad de los síntomas.
- Prueba de imagen (TAC/RMN/Ecografiografía) para valorar el compromiso de estructuras.
- Previo a inducción, canulación de catéteres arteriales y venosos tanto periféricos como centrales (de preferencia en extremidades inferiores).
- Acondicionamiento de vía aérea con anestésicos locales en hipofaringe y laringe.
- En este caso en particular, inserción de SNG y aspiración del máximo contenido posible, dado el elevado riesgo de broncoaspiración.
- Intubación en paciente despierto con fibrobroncoscopio óptico, manteniendo respiración espontánea y en posición de Fowler o mediante el uso de anestesia inhalatoria. Distintos tamaños TET preparados.
- Especial atención con el uso de relajantes musculares.
- Presencia de broncoscopio rígido en quirófano.
- Individualizar la necesidad de canulación de vasos para ECMO, según riesgo del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Slinger P, Karsli C. Management of the patient with a large anterior mediastinal mass : recurring myths. 2007; 1–3.
2. Carter BW, Marom EM, Detterbeck FC. Approaching the Patient with an Anterior Mediastinal Mass : A Guide for Clinicians. *J Thorac Oncol* [Internet]. 2014;9(9):S102–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/JTO.000000000000294>
3. Dubey PK, Tripathi N. Anesthetic Considerations in a Patient With Large Anterior Mediastinal Mass. 2019; 33: 2018–20.
4. Torres-rodríguez T, Herrera-cruz D, Gálvez-gonzález M, Moran-ocaña E, Cid-herrera RM, Gordillo-castillo R. Masas mediastinales : Epidemiología y decisiones estratégicas. Experiencia de 13 años. 2016; 75(4):268–74.
5. Sua V. Visual Diagnosis in Emergency Medicine. 2018; 55(1):19–21.
6. Meillier A, Midani D, Caroline D, Saadi M, Parkman H, Schey R. Diferencia de subtipos de acalasia basados en síntomas clínicos, hallazgos radiográficos y puntajes de estasis. *Rev Gastroenterol México* [Internet]. 2018; 83(1):3–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rgmx.2017.03.008>
7. Anderson DM, Dimitrova GT. Patient with Posterior Mediastinal Mass Requiring Urgent Cardiopulmonary Bypass CASE REPORT. 2011;(6).
8. Makdisi G, Quevedo FJ, Suri RM, Allen MS, Mauermann WJ. Awake Cardiopulmonary Bypass to Prevent Hemodynamic Collapse and Loss of Airway in a Severely Symptomatic Patient With a Mediastinal Mass. *Ann Thorac Surg* [Internet]. 2014; 98(4):e87–90. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2014.06.104>
9. Al-sanouri I, Shaban M, Al-shahid M, Abdulaziz S. CASE REPORT A 21-year-old woman with mediastinal mass and cardiac arrest. 2013; 1–4.

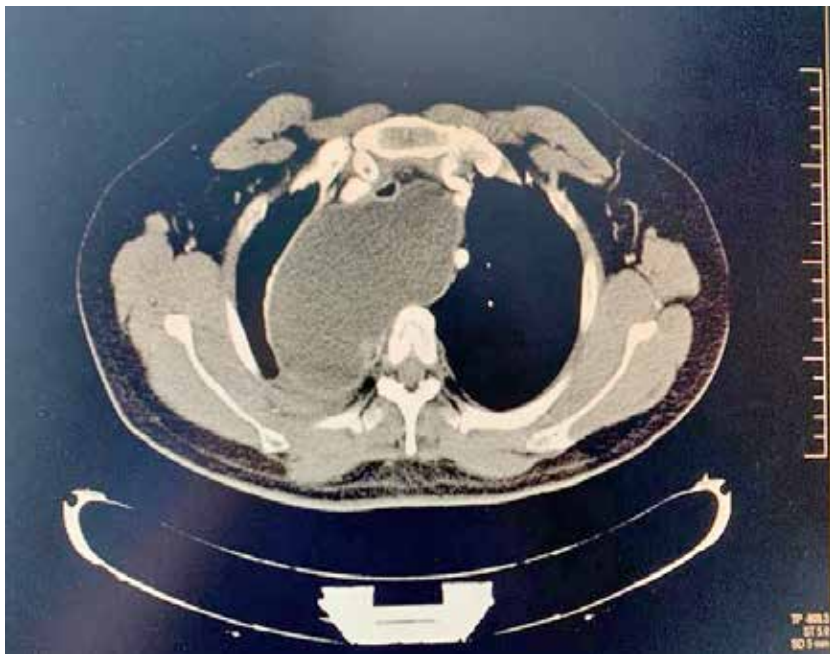
Figuras 1.

Radiografía de tórax al ingreso del paciente en Urgencias., donde se observa un marcado ensanchamiento mediastínico con presencia de niveles hidroaéreos.



Figuras 2.

TAC torácico. Se objetiva gran dilatación esofágica con compromiso y desplazamiento traqueal anterior y colapso pulmonar derecho asociado, así como pequeña cantidad de derrame pleural.



**ACELERAR EL
DIAGNÓSTICO
DEL ANGIOEDEMA
HEREDITARIO
Y CONOCER SU
TRATAMIENTO:
UN RETO Y UN DEBER**

Autora: _____

Cristina Giovanna Pesántez Méndez

Especialidad: _____

Alergología

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Autores colaboradores: _____

*Lizaso Bacaicoa M.T., Igartua M.,
Tabar Purroy A. I.*



RESUMEN

En episodios agudos de angioedema sin respuesta a tratamiento clásico: adrenalina, antihistamínicos y corticoides, se debe considerar causas relacionadas a patologías adquiridas, enfermedades hereditarias, tratamientos farmacológicos y/o alteraciones del C1-inhibidor (C1-INH).

Presentamos el caso de una mujer que acudió en 3 ocasiones diferentes a Urgencias por episodios de llamativo angioedema labial, sin desencadenante aparente. Se le administró adrenalina, corticoides y antihistamínicos en cada ocasión sin respuesta, permaneciendo la clínica hasta 72 h.

Fué derivada a Alergología y, tras diagnóstico de Angioedema de Osler con implicación de anticonceptivo hormonal como posible desencadenante, se indicó evitarlo.

Tras 2 años asintomática, inició tratamiento con Drospirenona/Etinilestradiol por dismenorrea y anticoncepción. A los 10 días acudió a Urgencias por nuevo episodio de angioedema labial. Recibió corticoides y antihistamínicos sin mejoría, con rápida resolución al administrar C1-INH. Se le realizó estudio genético, diagnosticándose de Angioedema Hereditario con mutación de Factor XII.

PALABRAS CLAVE

Angioedema hereditario, bradicinina, estrógeno-dependiente.

CASO CLÍNICO

Mujer de 35 años, con historia previa de dolor abdominal no filiado y sin antecedentes relevantes. Tía materna con episodios inespecíficos de angioedema.

Acude a Urgencias por presentar un llamativo angioedema labial, persistente, sin desencadenante previo aparente y sin otra sintomatología asociada. Se administra Hidrocortisona 200 mg IV, Ranitidina 50 mg IV y Adrenalina IM 0.3 ml (3 dosis), sin respuesta. Ingresa en Observación durante 24 h, con lenta resolución de la sintomatología. Los exámenes complementarios no muestran alteración, por lo que es dada de alta con Prednisona en pauta descendente y Desloratadina, presentando progresiva resolución del cuadro en 72 horas.

Acude nuevamente a Urgencias en 2 ocasiones diferentes por angioedema labial persistente con mala respuesta a tratamiento con antihistamínicos y corticoides, resolviéndose los episodios en 48-72 h. Es derivada a la consulta de Alergología donde, tras valoración, se realizan pruebas cutáneas con una batería de extractos alérgicos inhalantes y alimentos frecuentes, así como con alimentos naturales (técnica Prick-Prick), todos ellos negativos.

El estudio analítico, incluyendo determinación de Triptasa basal, hemograma, bioquímica, proteínograma, inmunoglobulinas, pruebas reumáticas, hormonas tiroideas, serología no treponémica y ANAs, muestra resultados normales. El sedimento de orina y la determinación de parásitos en heces tampoco muestran alteraciones.

El estudio de complemento, realizado por repetido en ausencia de síntomas y durante el brote agudo, incluyendo fracciones C3 y C4, complemento total, Proteína C1-esterasa y determinación cuantitativa del inhibidor de C1-esterasa, es normal observándose únicamente disminución de la actividad del inhibidor de C1-esterasa en una sola determinación, realizada durante la resolución de uno de los brotes. Se reinterroga a la paciente y refiere que hace 2 meses inició tratamiento hormonal anticonceptivo con anillo vaginal cuyos principios activos son etonogestrel (11,7 mg) y etinilestradiol (2,7 mg). Se recomienda su retirada y evitar tratamiento hormonal.

Se plantea el diagnóstico de Angioedema bradycinérgico estrógeno-dependiente secundario a tratamiento hormonal. Tras 2 años asintomática, evitando anticonceptivos hormonales por indicación de Alergología, consulta en Ginecología por Dismenorrea y Anticoncepción e inicia tratamiento con comprimidos de Drospirenona/Etinilestradiol. A los 10 días

acude a Urgencias por nuevo episodio de angioedema labial y facial, sin otra sintomatología acompañante. FOTO 1. Tras valoración se le administra corticoides, antihistamínicos y adrenalina, con nula respuesta. Ingresa en Observación donde recibe tratamiento con C₁-INH (20 UI/kg), remitiendo el cuadro en pocas horas. FOTO 2. Permanece 24h en dicho servicio, sin recaídas. Tras su alta, es valorada nuevamente en Alergología y se realiza estudio genético confirmándose la presencia de una mutación en el gen del FXII. El diagnóstico definitivo es de Angioedema Hereditario con mutación de Factor XII, Estrógeno-dependiente con expresión secundaria a tratamiento hormonal.

DISCUSIÓN

El Angioedema (AE) es una inflamación autolimitada y asimétrica del tejido subcutáneo o submucoso por incremento de la permeabilidad vascular, causa de la liberación de mediadores vasoactivos. Dependiendo del mecanismo subyacente y del mediador se clasifica en:

- **AE histaminérgico**, mediado por histamina, de rápida instauración y que se acompañarse de urticaria y prurito. En casos de anafilaxia se asocia a hipotensión, sintomatología gastrointestinal o bronquial. Responde rápida y efectivamente a adrenalina, antihistamínicos y corticoides (1).
- **AE bradicinérgico (AB)**, mediado por bradicinina, de instauración progresiva y persistente (2 a 5 días). Suele localizarse en región facial, extremidades y/o genitales. Puede asociarse a dolor abdominal inespecífico o comprometer la vía respiratoria con asfixia en el peor de los casos. La respuesta a tratamiento con corticoides, adrenalina o antihistamínicos es nula. La producción de bradicinina es regulada por el C₁-INH mediante la inhibición irreversible de la calicreína, el factor XII y la plasmina (1,2) (Figura 1).
- **Mecanismo desconocido.**
El AB se divide en 2 grupos principales (Figura 2).
- **AB con déficit cualitativo o cuantitativo de C₁-inhibidor (C₁-INH)**, que puede ser hereditario o adquirido.
- **AB sin déficit de C₁-INH, que comprende:**
 - Angioedema hereditario (AEH) con niveles de C₁-INH normales.

- AB inducido por fármacos.
- AB no mediado por mastocitos.

El caso que nos ocupa es un Angioedema hereditario cuya clasificación es (Figura 3):

- **AEH con déficit de niveles C1-INH**, que a su vez se divide en:
 - **AEH tipo I:** Niveles deficientes de C1-INH.
 - **AEH tipo II:** Niveles normales pero disfuncionales de C1-INH.
Causados por mutaciones en el gen SERPING1.
- **AEH con niveles normales C1-INH**, según la mutación subyacente:
 - **AEH-FXII:** Mutaciones del gen F12 que codifica el FXII de la coagulación.
 - **AEH-PLG:** Mutaciones del gen PLG, que codifica el plasminógeno
 - **AEH-ANGPT1:** Mutaciones del gen ANGPT1, que codifica la angiopoietina
 - **AEH-KNG1:** Mutación del gen del cininógeno
 - **AEH-desconocido (3,4).**

El AEH es una patología autosómica dominante infrecuente. La prevalencia del AEH con niveles normales de C1-INH es desconocido, se estima que baja. En España es de 1 a 2 pacientes por cada 100.000 habitantes y afecta a alrededor de 1.000 personas. En Navarra se estima que es de 2 por cada 100.000 (5).

El AEH con mutación del gen del factor XII, diagnóstico de nuestra paciente, predomina en mujeres y se relaciona con periodos hiperestrogénicos. Suele debutar entre los 20 a 30 años, frecuentemente cursa con afectación facial, siendo menos frecuentes los episodios de dolor abdominal y angioedema laríngeo. Un AE persistente sin respuesta a antihistamínicos, corticoides y adrenalina en mujeres expuestas a situaciones hiperestrogénicas y con historia familiar positiva nos plantearía una sospecha diagnóstica de AEH estrógeno-dependiente (4,5).

El estudio en la consulta de Alergología para llegar a su diagnóstico incluye una historia clínica sugestiva, historia familiar positiva, exploración física en ataque agudo, analítica con hemograma, VSG, PCR, proteinograma y sedimento. Se debe descartar procesos linfoproliferativos, neoplásicos, infecciones o enfermedades autoinmunes.

Las pruebas de laboratorio pueden mostrar una actividad de C1-INH <50%, por déficit cuantitativo/cualitativo del C1-INH. La determinación del

C4 es una estrategia coste-eficaz para cribaje. Son necesarias al menos 2 determinaciones bajas de C1-INH separadas en 1 a 3 meses para confirmar, ya que el 2% de pacientes presenta cifras normales de C4 en intercrisis. El estudio genético se solicita en casos de alta sospecha clínica con resultados de C4 y C1-INH dudosos, diagnóstico diferencial entre la forma adquirida y la hereditaria, y confirmación de la forma hereditaria en pacientes con mutaciones de novo, entre otros (4,5,6)

El tratamiento farmacológico actúa en la vía de bradicinina y el manejo terapéutico está enfocado en tratar este aspecto (Figura 4).

Ataque agudo: El objetivo es minimizar la morbilidad y prevenir la mortalidad.

El concentrado de C1-INH humano o recombinante a dosis de 20 UI/kg IV es la terapia de primera línea mejor estudiada para los ataques agudos con mejoría de la clínica en 30 minutos y de elección en embarazadas.

El antagonista de los receptores de la bradicinina, Acetato de Icatibant 30 mg SC, permite la autoadministración. Los pacientes deben disponer del fármaco en su domicilio y recibir formación para la autoadministración. Está aprobado para adultos y niños. Debe utilizarse con precaución en cardiópatas (2,4).

Profilaxis a largo plazo: El objetivo es disminuir el número y duración de los ataques.

Las terapias actuales de primera línea incluyen concentrados de C1-INH vía subcutánea y un inhibidor monoclonal de la calicreína plasmática, lanadelumab. Las terapias de segunda línea incluyen andrógenos anabólicos y antifibrinolíticos, que deben reservarse para situaciones excepcionales (3).

Profilaxis a corto plazo: Ante eventos que puedan desencadenar un ataque agudo tales como cuidado dental, cirugías bucales, intubaciones, fibroscopias e incluso eventos estresantes, se recomienda profilaxis con concentrado de C1- INH (20U/kg), administrado dentro de las dos horas posteriores al procedimiento (4).

CONCLUSIONES

- Es fundamental una detallada anamnesis y el historial farmacológico al explorar un angioedema en la urgencia.
- Se debe plantear el diagnóstico de AE bradikinérgico estrógeno-dependiente ante la ausencia de respuesta a corticoides y antihistamínicos en mujeres con tratamiento anticonceptivo hormonal.
- Los tratamientos de primera línea en ataques agudos disponibles en España incluyen: C1-inhibidor purificado humano y un antagonista del receptor b2 de la bradisinina (Acetato de Icatibant).
- El riesgo de asfixia en un ataque agudo de AE es impredecible, por lo que la administración temprana del tratamiento específico tiene importancia vital.

BIBLIOGRAFÍA

1. Van den Elzen M, Go M, Knulst A, Blankestijn M, Van Os-Medendorp H, Otten H. Efficacy of Treatment of Non-hereditary Angioedema. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2018 ; 54(3):412-431. doi:10.1007/s12016-016-8585-0
2. Lepelley M, Bernardeau C, Defendi F, Crochet J, Mallaret M, Bouillet L. Update on bradykinin-mediated angioedema in 2020. *Therapies.* 2020 Apr; 75(2):195-205.
3. Busse PJ, Christiansen SC, Riedl MA, Banerji A, Bernstein JA, Castaldo AJ, et al. US HAEA Medical Advisory Board 2020 Guidelines for the Management of Hereditary Angioedema. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2021 Jan; 9(1):132-150.
4. Maurer M, Magerl M, Ansotegui I, Aygoren-P E, Betschel S, Bork K, et al. The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema-The 2017 revision and update. *Allergy.* 2018; 73:1575-1596.
5. McKibbin L, Barber C, Kalicinsky C, Warrington R. Review of the Manitoba cohort of patients with hereditary angioedema with normal C1 inhibitor. *Allergy Asthma Clin Immunol.* 2019 ; 15:66. Published 2019 Nov 12. doi:10.1186/s13223-019-0381-y
6. Longhurst H, Bork K. Hereditary angioedema: an update on causes, manifestations and treatment. 2019 Jul; 80(7): 1750-8460.

Figura 1.

Fisiología de la producción de bradicinina.

Lepelley M, Bernardeau C, Defendi F, Crochet J, Mallaret M, Bouillet L. Update on bradykinin-mediated angioedema in 2020. Therapies. 2020 Apr;75(2):195-205.

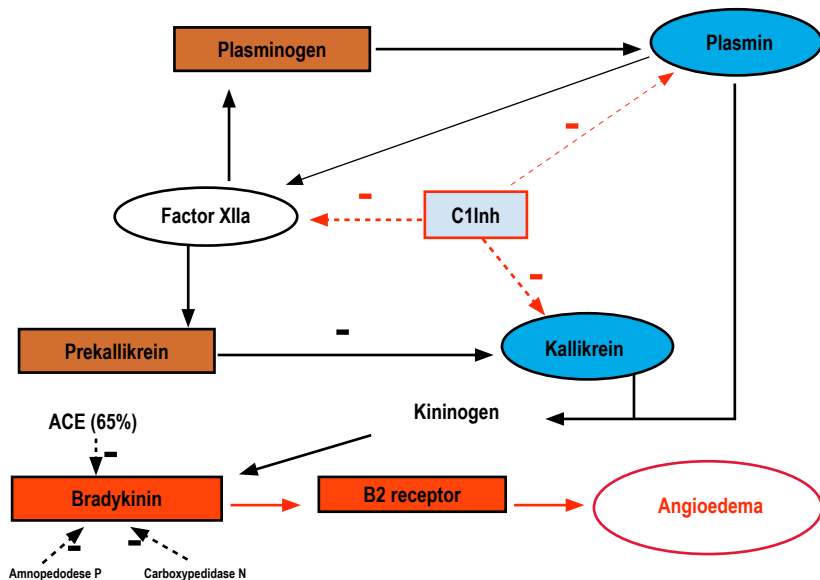


Figura 2.

Clasificación de Angioedema Hereditario.

Busse PJ, Christiansen SC, Riedl MA, Banerji A, Bernstein JA, Castaldo AJ, et al. US HAEA Medical Advisory Board 2020 Guidelines for the Management of Hereditary Angioedema. J Allergy Clin Immunol Pract. 2021 Jan;9(1):132-150.

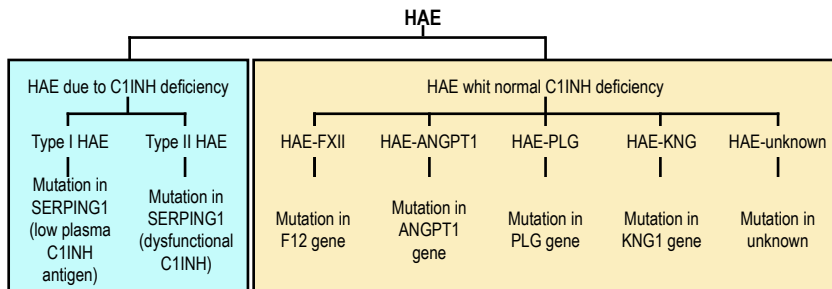


Figura 3.

Clasificación de AE Bradicinérgico.

Busse PJ, Christiansen SC, Riedl MA, Banerji A, Bernstein JA, Castaldo AJ, et al. US HAEA Medical Advisory Board 2020 Guidelines for the Management of Hereditary Angioedema. J Allergy Clin Immunol Pract. 2021 Jan;9(1):132-150.

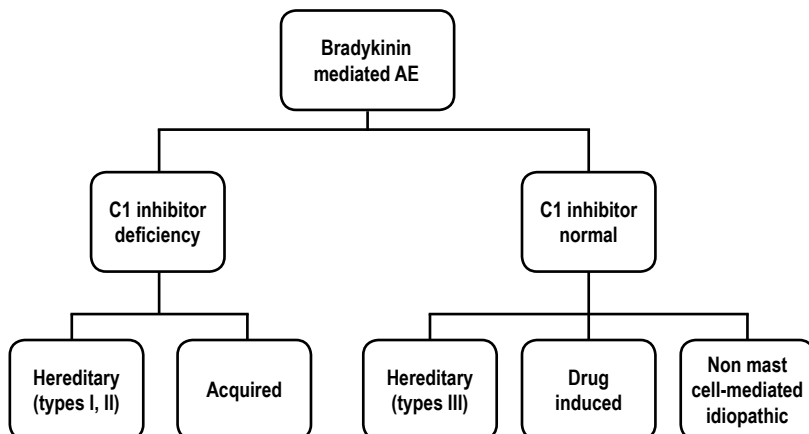


Figura 4.

Tratamiento de AEH y su acción en la vía de la bradicinina.

Lepelley M, Bernardeau C, Defendi F, Crochet J, Mallaret M, Bouillet L. Update on bradykinin-mediated angioedema in 2020. Therapies. 2020 Apr;75(2):195-205.

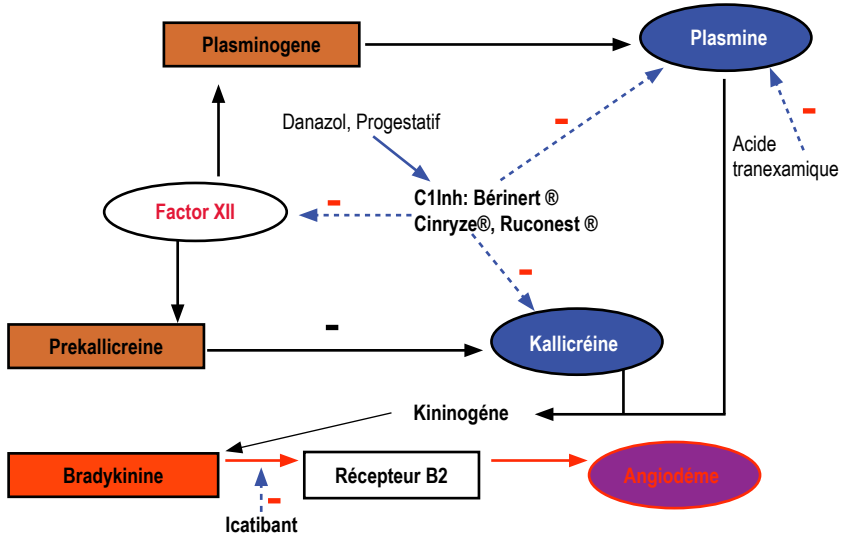


Figura 5.

AE labial y facial previo a tratamiento con C1-IHN



Figura 6.
Resolución del AE tras administración de C1-INH



AUTOINMUNIDAD Y VACUNA COVID 19: FRACASO RENAL AGUDO POR VASCULITIS P-ANCA EN UN PACIENTE DE EDAD AVANZADA

Autora: _____

Ana Sofía Pozo Vico

Especialidad: _____

Geriatría

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Autora colaboradora: _____

Lanau Martínez M.

Supervisión clínica: _____

Moral Cuesta D.



RESUMEN

Las vacunas pueden desencadenar reacciones autoinmunes por reactividad cruzada en pacientes con una susceptibilidad previa (1). La pandemia COVID-19 ha obligado al desarrollo acelerado de vacunas para hacer frente a la crisis sanitaria, siendo las de uso más extendido las basadas en mRNA: Pfizer y Moderna. Desde su aceptación por la FDA² son múltiples los efectos adversos reportados, mayormente leves como cefalea o mialgias, pero ocasionalmente se han relacionado con reacciones autoinmunes severas (2) como es el caso de vasculitis sistémicas (3,4). En lo que respecta a estas respuestas, que podrían suponer un compromiso vital, es la población de edad avanzada la que resulta más afectada, ya que en ella se añade a la predisposición genética, los cambios asociados a la inmunosenescencia, las enfermedades comórbidas y la polifarmacia, además de la escasa evidencia de su seguridad dada la escasa representación de este grupo poblacional en los ensayos clínicos.

PALABRAS CLAVE

Vacuna COVID-19, autoinmunidad, vasculitis, fracaso renal agudo.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso clínico de una mujer de 83 años, independiente para las actividades básicas de la vida diaria y parcialmente de instrumentales, sin deterioro cognitivo y con escasa patología crónica subyacente, a excepción de déficit de B12 con anticuerpos anticélulas parietales gástricas positivos en tratamiento sustitutivo y polimialgia reumática (PR) con factor reumatoide (FR) positivo con uso ocasional de corticoterapia. Como antecedente a destacar, en 2014 presentó un cuadro de shock séptico urológico con disfunción multiorgánica que precisó de ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos para tratamiento vasoactivo, complicándose con insuficiencia respiratoria hipoxémica secundaria a derrame pleural bilateral e infección respiratoria por *Escherichia coli*. Además, desarrolló polineuropatía del paciente crítico para cuya recuperación fue necesaria rehabilitación funcional prolongada.

La paciente ingresa por astenia, disnea progresiva de moderado esfuerzo, ligera disminución de diuresis y mal estado general en las dos últimas semanas. Además, refería prurito, cervicobraquialgia y cefalea previa, que relacionaba con la administración de la última dosis de la vacuna SARS CoV2 (Pfizer). Recientemente había consultado esta misma clínica con su médico de Atención Primaria, quien había reintroducido prednisona sospechando nuevo brote de PR y había iniciado furosemida por posible descompensación de insuficiencia cardíaca (IC).

En el momento del ingreso destaca a la exploración física, una temperatura corporal de 38°C, palidez cutáneo-mucosa y ligero edema pretibial sin fóvea, con leves crepitantes secos bibasales en la auscultación cardiopulmonar, sin ingurgitación venosa yugular. Analíticamente se objetiva hemoglobina de 11,7g/dL, leucocitosis de 15900/L con neutrofilia (12500/L), PCR de 216 mg/L con procalcitonina (PCT) negativa y notable deterioro de la función renal con filtrado glomerular (FG) de 27 mL/min/1,73m² y Creatinina de 1,74 mg/dL. Iones y BNP en rango normal. Sedimento de orina con proteinuria 100 mg/dL, hematuria 100/μL, leucocituria 465/μL y bacteriuria 50066/μL, esterasa leucocitaria positiva. La radiografía de tórax y la ecografía renal no mostraron alteraciones significativas.

Ingresa, por tanto, con el diagnóstico de nueva sepsis de foco urinario por lo que se inicia tratamiento antibiótico empírico, objetivándose, más tarde, crecimiento de *Klebsiella pneumoniae* en el urocultivo. Se realiza ecografía en la que se aprecian unos riñones de tamaño, morfología y ecogenicidad normal, con buena diferenciación corticomedular, sin imágenes

de litiasis ni dilatación de vía urinaria. Así mismo, dada la clínica respiratoria se sospecha de descompensación de IC, por lo que se inicia tratamiento depletivo y se lleva a cabo un ecocardiograma que no indica cardiopatía estructural relevante.

A pesar de recibir la antibioterapia adecuada, la paciente evoluciona tórpidamente con deterioro progresivo de la función renal y fracaso renal agudo (FRA) AKI III (FG>90 hacia apenas 2 meses) (Figuras 1 y 2). También, anemia, hipoproteïnemia e hipoalbuminemia, hipoxemia y empeoramiento de edemas periféricos (esto último podría explicarse por sobrecarga hídrica en contexto de fluidoterapia intensiva pensando en posible etiología prerrenal: deshidratación). Completamos estudio de clínica respiratoria con TC de tórax, que solo muestra tractos fibrosos pleuroparenquimatosos.

Inciendo en el FRA, inicialmente se sospechó que pudiera ser debido a la propia infección de orina, hipótesis que no parecía la acertada al observar una mejoría analítica de los parámetros infecciosos tras el inicio de antibioterapia, pero no así de la función renal, a lo que se añadió el empleo de altas dosis de diurético pensando en una descompensación de ICC sobreañadida. Esta última posibilidad se descartó cuando se objetivó empeoramiento de la función renal a pesar de retirada de furosemida. Por otra parte, se realizó un TC abdominal para comprobar que no se tratara de alguna complicación de naturaleza obstructiva, sin encontrar ningún hallazgo patológico.

Por tanto, finalmente, se solicita valoración por parte del Servicio de Nefrología, quienes orientan, por primera vez, hacia la posibilidad de una posible vasculitis sistémica, indicando ampliación de pruebas complementarias con perfil de autoinmunidad, medición del complemento y de cadenas ligeras Kappa y Lambda.

Los resultados revelan anticuerpos p-ANCA MPO (antimieloperoxidasa) positivos, sin consumo de complemento ni otras alteraciones, por lo que la principal presunción diagnóstica es una poliangeítis microscópica. Se inicia tratamiento con bolus de corticoide de 250 mg, con mejoría clínica subjetiva y objetiva, logrando remisión completa de la fiebre. Se completa el estudio con biopsia renal que muestra claros signos de vasculitis con afectación intersticial y focos aislados de necrosis fibrinoide sin asociar una clara desestructuración glomerular.

Se continúa con la corticoterapia otros dos días con 500 mg seguido de 1 mg/Kg/24h con pauta descendente y un segundo fármaco inductor, que en este caso se opta por rituximab.

La paciente evoluciona favorablemente, sin asociar signos de hemorragia pulmonar, pudiendo ser dada de alta a su domicilio tras el primer ciclo de rituximab, programándose la administración de las siguientes dosis en el Hospital de Día.

Al cabo de un mes, es remitida de nuevo a Urgencias por episodio de melenas, al cual se le añade hematemesis franca. La paciente queda ingresada en el Servicio de Digestivo para control estrecho. Se decide realización de gastro-colonoscopia y cápsula endoscópica, advirtiéndose como único hallazgo una úlcera duodenal con fibrina en su superficie y dos vasos visibles sin sangrado activo, procediéndose al cierre de la misma con la colocación de endoclip. Ante la mejoría clínica, así como normalización de las cifras de hemoglobina, la paciente es dada de alta, con cita próxima en Nefrología para reevaluación de su tratamiento inmunosupresor.

DISCUSIÓN

En el caso descrito queda expuesto claramente un ejemplo de paciente de edad avanzada con predisposición a desarrollar fenómenos autoinmunes (dados sus antecedentes personales de otras enfermedades de esta misma naturaleza), que tras la administración de la vacuna COVID-19, desarrolla una respuesta inmune que culmina en un deterioro severo de la función renal.

Es verdad que la relación directa del FRA con la administración de la vacuna no podemos comprobarla, ya que habitualmente estas respuestas inmunes no son inmediatas, sino que pueden demorarse días o incluso meses. Tampoco conocemos si tras la administración de la primera dosis de la vacuna, la paciente presentó algún tipo de clínica similar a la actual, que pasó desapercibida. Los datos objetivos son que tras un periodo de 2 meses de la administración completa de la vacuna en el que se mantienen cifras normales de filtrado glomerular y creatinina, la paciente desarrolla un fracaso renal rápidamente progresivo en escaso mes y medio.

Impresiona de que la clínica inicial, con relación temporal más directa a la vacunación, pudo estar en contexto de una descompensación de su polimialgia reumática. Seguidamente, se asoció a ésta, astenia y mal estado general, síntomas que ya podrían ser indicativos del fracaso renal que motivaría su ingreso. En otras palabras, la vacunación pudo “despertar” una serie de reacciones autoinmunes en cadena que llevaron a la hospitalización de la paciente (5). Mientras que la polimialgia reumática es una patología con la que los Geriatras estamos familiarizados, el diagnóstico de vasculitis p-ANCA no es tan frecuente entre el colectivo de nuestros pacientes. Sin embargo, un diagnóstico precoz es elemental para garantizar una recuperación. Por consiguiente, podríamos considerar que la confluencia de fracaso renal agudo rápidamente progresivo de evolución subaguda, especialmente en contexto de pacientes de edad avanzada, con clínica constitucional adicional: astenia, hiporexia, cansancio y/o debilidad, debería ponernos en alerta de una posible vasculitis, estando indicadas la realización de pruebas de autoinmunidad. No obstante, a pesar de que la paciente presentó clínica general añadida al FRA, cabe destacar que tampoco se trató de un caso típico pues el debut no fue con actividad importante en el sedimento urinario, como suele ser lo habitual y, por lo que respecta a la biopsia, la afectación glomerular fue mínima, lo cual no es la manifestación más frecuente en este tipo de vasculitis.

Revisando la literatura, esta descrito un caso similar de fracaso renal agudo por vasculitis MPO-ANCA 22 días tras la administración de la vacuna Pfizer en una paciente de 78 años, en este caso sin enfermedades autoinmunes conocidas, que debuta con náuseas, vómitos y diarrea. (6). Otros casos han sido reportados en contexto de infección activa por COVID-19 (7).

Es importante destacar que las vasculitis sistémicas (8) asociadas a anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (ANCA) se presentan con mayor frecuencia en pacientes mayores, como ya he comentado con anterioridad, especialmente la denominada poliangeítis microscópica, Los ANCA, principalmente los dirigidos contra mieloperoxidasa (MPO) (9), son los marcadores serológicos primarios en esta vasculitis necrotizante de pequeño vaso que muestra predilección por los capilares glomerulares y pulmonares.

Finalmente, la edad avanzada no es solo un factor de riesgo de desarrollo de vasculitis, sino que, además, es un factor predictor de mortalidad como consecuencia de dicha patología. La explicación a esta realidad no está aún aclarada, pero según estudios preclínicos (10) podría contribuir en ello una activación persistente de bajo grado del sistema inmunológico innato, junto con una mayor tendencia a la autorreactividad, ambas reacciones asociadas con frecuencia al envejecimiento. Como podemos apreciar en el caso descrito, la paciente no está mostrando una evolución con tendencia a la rápida mejoría como podría ocurrir con un paciente más joven, sino con numerosas complicaciones, ya sea por la propia patología o por el tratamiento de la misma, como son la ausencia de recuperación completa de la función renal (quedando como secuela una enfermedad renal crónica estadio 4) a pesar de tratamiento óptimo y el ingreso reciente por hemorragia digestiva alta en probable relación con corticoterapia, sin haber podido descartar aún que se trate de una manifestación atípica de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Segal Y, Shoenfeld Y. Vaccine-induced autoimmunity: the role of molecular mimicry and immune crossreaction. *Cell Mol Immunol.* 2018 Jun;15(6):586-594.
2. Velikova T, Georgiev T. SARS-CoV-2 vaccines and autoimmune diseases amidst the COVID-19 crisis. *Rheumatol. Int.* 2021; 41(3): 509–518.
3. Klomjit N et al. COVID-19 Vaccination and Glomerulonephritis. *Kidney Int Rep.* 2021 Oct 6.
4. Izzedine H, Bonilla M, Jhaveri K. Nephrotic syndrome and vasculitis following SARS-CoV-2 vaccine: true association or circumstantial?. *Nephrol Dial Transplant.* 2021:1-5.
5. Akinosoglou K et al. Covid-19 vaccine and autoimmunity: Awakening the sleeping dragon. *Clin. Immunol.* 2021; 26: 1-2.
6. Shakoor M, Birkenbach M, Lynch M. ANCA-Associated Vasculitis Following Pfizer-BioNTech COVID-19 Vaccine. *AJKD.* 2021; 78(4): 611–613.
7. Uppal N et al. De Novo ANCA-Associated Vasculitis With Glomerulonephritis in COVID-19. *KI Reports.* 2021; 5(11): 2079–2083.
8. Ralli M et al. Pathophysiology and therapy of systemic vasculitides. *EXCLI Journal.* 2020; 19: 817-854.
9. Berti A et al. Aging in Primary Systemic Vasculitis: Implications for Diagnosis, Clinical Manifestations, and Management. *Drugs Aging.* 2019; 36(1): 53–63.
10. Alikhan MA et al. Ageing enhances cellular immunity to myeloperoxidase and experimental anti-myeloperoxidase glomerulonephritis. *Rheumatol (Oxford).* 2021 Sep 11.

Figura 1.

Evolución del filtrado glomerular (mayo 2021-octubre 2021).

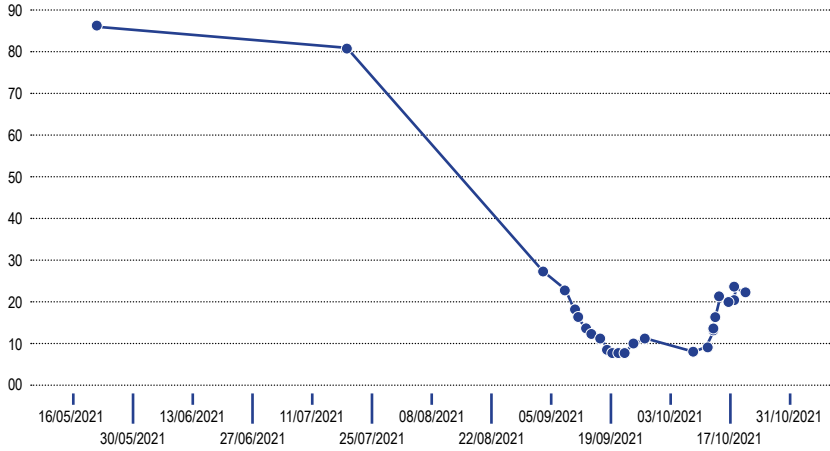
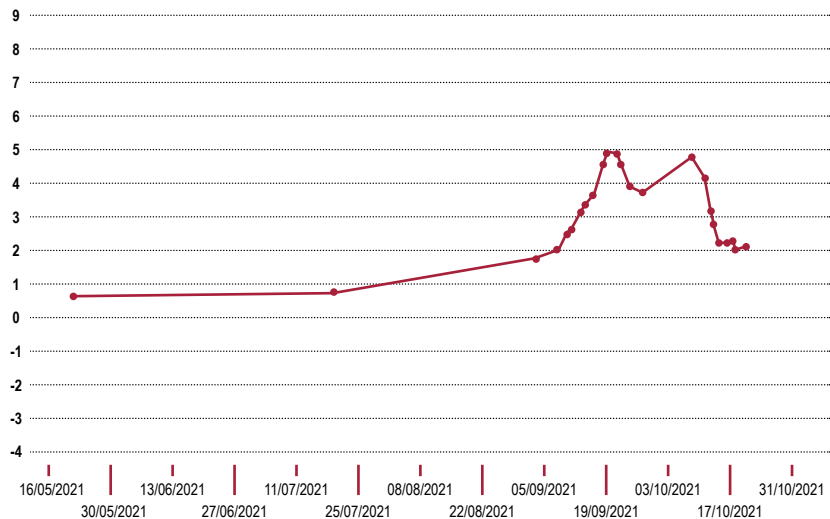


Figura 2.

Evolución de la creatinina (mayo 2021-octubre 2021).



ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE EN PACIENTE TRATADA CON RADIOTERAPIA POR UN SCHWANNOMA Y VACUNADA CONTRA EL SARS-COV-2

Autor: _____

Lombardo Orlando Rosas Gutiérrez

Especialidad: _____

Oncología Radioterápica

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Autoras colaboradoras: _____

*Barco Gómez A., Burillo Nuin E.,
Ruiz Martínez de Azagra M.U.*

Supervisión clínica: _____

Martínez López E.



RESUMEN

Mujer de 45 años que, algunas semanas después de completar curso de radioterapia por neurinoma sintomático del VIII PC derecho a nivel del ángulo pontocerebeloso, presentó síndrome caracterizado por diplopía, vértigo, alteración sensitiva hemicorporal izquierda y del equilibrio; con evolución satisfactoria tras corticoterapia endovenosa. Además de edema pontino y de pedúnculos cerebelosos, compatible con su clínica y posiblemente relacionado con el tratamiento, la RMN de la paciente mostró alteraciones en la sustancia blanca en regiones temporal y parietal derechas, donde no recibió radiación. Aunque es bien conocida desde hace décadas la asociación entre radioterapia del SNC y cambios tisulares como desmielinización y necrosis, la ausencia de correlación anatómica entre la zona irradiada y tales cambios motivó el estudio de otros posibles factores de riesgo de la paciente, encontrándose datos que podrían ser significativos, tales como el fallecimiento de su madre por esclerosis múltiple o su vacunación reciente contra el SARS-CoV-2.

PALABRAS CLAVE

Radioterapia, radiocirugía, desmielinización, esclerosis, COVID, vacuna.

INTRODUCCIÓN

Desde la década de 1930, tanto en muestras procedentes de necropsias humanas como de modelos animales, se describió la asociación entre la administración de radioterapia sobre el sistema nervioso central y la aparición de cambios en la permeabilidad de la barrera hematoencefálica y la microcirculación local, así como en el aumento de la probabilidad de alteraciones histológicas dadas por desmielinización e, incluso, necrosis del tejido irradiado (1).

Tales alteraciones pueden generar manifestaciones clínicas diversas, según el área en donde se localicen, la naturaleza y extensión del daño, su carácter reversible o irreversible, etc.; en un espectro que abarca desde la somnolencia o la fatiga leves, hasta complicaciones severas por el efecto de masa que pueda generar el edema asociado sobre estructuras vecinas al foco de lesión.

Los elementos fundamentales relacionados con la probabilidad de estos efectos deletéreos, pero no inesperados, son la dosis (energía por unidad de masa) y el fraccionamiento (distribución del tratamiento en el tiempo). En relación con el tratamiento de tumores dentro, o en la periferia más próxima al neuro-eje, la radioterapia estereotáxica fraccionada (RTEF) y la radiocirugía (SRS) son técnicas que permiten administrar dosis altas de radiación a las lesiones cerebrales, preservando al máximo la estructura y función de las células normales vecinas, gracias a los desarrollos tecnológicos que permiten que el campo de irradiación se adapte a la forma y tamaño del tumor con una precisión submilimétrica, lo que les convierte en herramientas muy efectivas para tumores cuyo abordaje quirúrgico implicaría un riesgo crítico de lesión a los órganos adyacentes, especialmente cuando su naturaleza es, o se sospecha, benigna (2).

Además de dosis y fraccionamiento, diversos factores pueden modificar la aparición, extensión o severidad de estos cambios (3). Tales variables pueden ser propias del paciente (enfermedad cerebro-vascular, patologías autoinmunes, enfermedades desmielinizantes de base (4), etc) o relacionarse con el tratamiento de su patología oncológica (inmunoterapia) u otras condiciones clínicas concurrentes.

CASO CLÍNICO

Mujer de 45 años de edad, que acudió a la consulta de Neurología del Hospital San Pedro, en Logroño (La Rioja) en octubre de 2020 por un cuadro de un mes de evolución de alteración en la sensibilidad del pie derecho, y de la zona genital, asociada a pérdida de la fuerza en las extremidades inferiores, aunque sin franca claudicación. No presentaba otra focalidad, síntomas constitucionales, ni otros relevantes. A la exploración física, presentaba pérdida mínima de la fuerza distal en la extremidad inferior derecha, con aparente dificultad para la marcha en puntas, hipostesia en el dorso del pie derecho y reflejos vivos (clonus) en extremidades inferiores. Además de una RMN de columna vertebral completa, que no mostró hallazgos relevantes, le fue practicada RMN cerebral, en la que se evidenció una lesión ocupante de espacio extraaxial, en el ángulo pontocerebeloso derecho, parcialmente intracanalicular, de 18*22 mm de diámetro, improntando sobre protuberancia y pedúnculo cerebeloso derecho, con realce intenso y heterogéneo a la administración de contraste intravenoso, sin otras alteraciones significativas que reseñar. Los hallazgos de imagen se consideraron compatibles con un schwannoma del VIII par craneal derecho (Figura 1), siendo referida para valoración al Servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario de Navarra (HUN). En consideración a la naturaleza, tamaño y localización de la lesión, su caso fue presentado en sesión del comité multidisciplinar de Radiocirugía de nuestra institución, considerándose oportuna su valoración por Oncología Radioterápica.

La paciente fue conocida en nuestro servicio a inicios del mes de diciembre de 2020. Como antecedentes personales relevantes registraba únicamente hábito tabáquico activo (10-15 paquetes/año). A la exploración física solo presentaba dificultad para marcha en tándem, sin otra focalidad neurológica aparente. Revisados los estudios disponibles, se comentó con la paciente la posibilidad de tratar la lesión mediante radiocirugía o RTEF, dada su localización de alto riesgo quirúrgico y la evidencia de respuesta favorable en una lesión de aspecto benigno y pequeño tamaño. Explicada la naturaleza, intención radical, beneficios esperados y posibles efectos secundarios, incluida la radionecrosis, la paciente manifestó su beneplácito con el plan propuesto, obteniéndose los correspondientes consentimientos informados. Se solicitó un nuevo estudio de RMN, específico para la planificación del tratamiento (contrastado, con potenciación de T1 y T2, difusión, y algunas secuencias de gradiente con saturación grasa y supresiones específicas), que -atendiendo a solicitud hecha por la paciente- se realizó en febrero de 2021.

Tras comprobar en dicho estudio la ausencia de cambios significativos en la morfología y tamaño de la lesión, se realizó TAC de simulación con la inmovilización correspondiente (máscara BrainLab), y se completó el contorno de la lesión y la planificación del tratamiento. Se le prescribió y administró un curso de radioterapia en fraccionamiento convencional (una dosis total de 54 Gy, 1.8 Gy/día), mediante arcoterapia volumétrica de intensidad moderada (VMAT) de dos arcos coplanares, utilizando fotones de 6 MeV procedentes de un acelerador TrueBeam con sistema de guiado ExacTrac (Figura 2).

Durante el curso del tratamiento, la paciente informó mejoría subjetiva en la fuerza en la EID, así como buena tolerancia en general al mismo, salvo por algunos episodios de cefalea leve, bifrontal, que cedían con el uso eventual de paracetamol (1 g VO en tomas aisladas, a necesidad, sin llegar a necesitar nunca más de dos al día). Una vez finalizadas las sesiones de radioterapia, el día 5 de mayo de 2021, se le indicó realización de RMN craneal para valorar respuesta, a realizarse -de manera óptima- entre 2 y 3 meses a partir de entonces.

El día 1 de julio de 2021, la paciente acudió a su centro de referencia para RMN de seguimiento. El reporte correspondiente indicó que la lesión no presentaba modificaciones relevantes respecto de su tamaño, pero sí cambios en el patrón de captación del contraste, con realce heterogéneo, fundamentalmente periférico con áreas centrales hipocaptantes, probablemente secundarios al tratamiento. Adicionalmente, se informó de algunos focos de hiperintensidad de señal en la sustancia blanca en región frontal y parietal derechas que se interpretaron como sugestivos de pequeños focos de desmielinización "secundarios al tratamiento" (Figura 3).

Encontrándose de viaje en un país vecino, la paciente precisó ingreso el día 19 de julio de 2021 por cuadro de un par de días de evolución, consistente en mareo con giro de objetos, diplopía, hipoestesia en el hemicuerpo izquierdo, y alteración progresiva en el equilibrio y la estabilidad que le limitaban para la marcha. Se le encontraba con nistagmo espontáneo multidireccional, Romberg positivo, lateropulsión izquierda, dismetría y parestesia/hipoestesia en extremidades izquierdas. Además de realizar analíticas de rigor, ECG (rigurosamente normales) y PCR para COVID (negativa), se le practicó TAC con contraste IV, descartando sangrado, isquemia, hidrocefalia u otras alteraciones significativas recientes. Le fue instaurado tratamiento con metilprednisolona 60 mg IV, que se aumentó luego a 250 mg/día. El día 21 de julio de 2021 se le realizó una nueva resonancia magnética, que además de los hallazgos reportados en el estudio del 1 de julio, señaló cambios inflamatorios con edema a nivel pontino y peduncular bilateral.

La paciente presentó muy buena respuesta con el tratamiento corticoesteroideo, con disminución importante de los síntomas, por lo que finalmente fue dada de alta con metilprednisolona 100 mg VO al día.

Una vez de vuelta en España, la paciente fue valorada en la consulta externa de Neurología de su centro de referencia, presentando notable evolución hacia la mejoría, aunque con fascies cushingoide, por lo que se indicó disminución paulatina de corticoides a lo largo de los dos meses siguientes. También fue vista en consulta de nuestro Servicio y recogida la información precisa para el estudio del caso, dado lo excepcional del cuadro presentado en consideración a las dosis, el fraccionamiento y la administración del tratamiento mediante VMAT y estereotaxia; solicitándose, además, nueva RMN e interconsulta con Neurología en nuestro centro, bajo la premisa de encontrar una posible patología subyacente que hubiera podido ser precipitada por el proceso inflamatorio tras el tratamiento de radioterapia. En ese orden de ideas, se reconstruyó minuciosamente la anamnesis, reinterrogando de manera dirigida a la paciente, contexto en el que informó dos aspectos posiblemente relevantes que no se habían tenido en cuenta hasta entonces: que su madre había fallecido de esclerosis múltiple y que, alrededor de diez días antes de la aparición de la condición clínica que obligó a su ingreso reciente, había recibido la segunda dosis de una vacuna mRNA contra el SARS-CoV-2. Se realizó, también, punción lumbar para estudio de despistaje de enfermedades desmielinizantes y pruebas de autoinmunidad (negativas).

Sobre la RMN cerebral del 10 de agosto de 2021, la más reciente disponible, mostró realce heterogéneo del contraste en la tumoración tratada, en relación con áreas quístico necróticas, así como hiperintensidades de señal focales en sustancia blanca frontal derecha y temporal izquierda previamente identificadas, y otras nuevas a nivel de pedúnculos cerebelosos, protuberancia y unión bulbo-protuberancial anterior izquierda; tales hallazgos se caracterizaron como compatibles con lesiones de sustancia blanca de probable etiología inflamatoria /desmielinizante (Figura 4). Por su parte, el análisis de LCR encontró presencia de bandas oligoclonales, y el Reibergrama (estudio inmuno-cuantitativo que compara inmunoglobulinas y albúmina en suero y LCR) objetivó la síntesis intratecal de IgG, confirmándose la presencia de enfermedad desmielinizante del SNC activa.

La paciente, que presentaba al momento de la última valoración en nuestro centro (última semana de septiembre de 2021), nistagmo asintomático, discreta hipoalgesia hemicorporal y mínima dismetría izquierda, ha sido derivada a la correspondiente unidad en su hospital de referencia.

DISCUSIÓN

Pese al nivel tecnológico y de desarrollo de las herramientas con las que contamos en las diferentes especialidades para la atención de nuestros pacientes, siempre hay que contar con la posibilidad de efectos adversos. En relación con ello, el consentimiento informado debe ser considerado como un elemento generador de confianza en la alianza terapéutica entre médico y paciente, más que un simple requisito burocrático, a través del cual exponemos frente a este, de manera transparente, la posibilidad de que las cosas no terminen de ir bien pese a nuestro mejor esfuerzo.

En el presente caso, no cabe duda que la radioterapia estereotáxica fraccionada ofrecida a la paciente era la mejor opción terapéutica disponible a ofrecer, tal y como se llegó a consensuar en el seno de un equipo multidisciplinario y con la mejor evidencia disponible (5).

Si bien no se contaba con el antecedente de la esclerosis múltiple de la madre a la hora de dicha decisión terapéutica, sino como pregunta dirigida, muy específica, a posteriori, y a la luz de un análisis retrospectivo del caso, cabe anotar que -de forma muy probable- el registro de dicha información no habría cambiado el plan de tratamiento ofrecido, toda vez que, pese a cierto grado de agregación familiar, no se considera a la esclerosis múltiple como enfermedad hereditaria (6).

Por otra parte, hasta la fecha, no hay evidencia que señale un aumento en el riesgo de presentar enfermedades desmielinizantes o su empeoramiento, entre las personas a quienes se han administrado vacunas mRNA contra el SARS-CoV-2 (7).

Tampoco se conoce hasta la fecha información alguna sobre el aumento en el riesgo de presentar efectos secundarios con radioterapia en pacientes vacunados contra la COVID. De hecho, la recomendación actual de la Sociedad Española de Oncología Radioterápica es seguir las pautas de vacunación de la población general e, incluso, dar curso preferente a la vacunación de los pacientes con cáncer que requieren este tipo de tratamiento.

Finalmente, cabe mencionar que existe un estudio retrospectivo de la Clínica Mayo en el que se recogió información sobre 15 pacientes con diagnóstico previo de esclerosis múltiple a los que se trató con radioterapia sobre el SNC. Ninguno de ellos presentó una recaída en el curso de su enfermedad, aunque si se evidenció un exceso de riesgo de neurotoxicidad, aunque los autores enfatizaron en el hecho de que los pacientes fueron tratados con técnicas que no corresponden con las actuales (8).

BIBLIOGRAFÍA

1. Na, A., Haghigi, N. and Drummond, K.J. Cerebral radiation necrosis. *Asia-Pac J Clin Oncol.* 2014; 10: 11-21.
2. Kondziolka D, Nathoo N, Flickinger JC, Niranjan A, Maitz AH, Lunsford LD. Long-term results after radiosurgery for benign intracranial tumors. *Neurosurgery.* 2003;53 (4):815-21
3. Chao, S. T., Ahluwalia, M. S., Barnett, G. H., Stevens, G. H., Murphy, E. S., Stockham, A. L. Challenges with the diagnosis and treatment of cerebral radiation necrosis. *IJROBP.* 2013;87 (3): 449-457.
4. K. Peterson, M. K. Rosenblum, J. M. Powers, E. Alvord, R. W. Walker, J. B. Posner. Effect of brain irradiation on demyelinating lesions. *Neurology.* 1993; 43(10) 2105; DOI: 10.1212/WNL.43.10.210
5. Muzevic D, Legcevic J, Splavski B, Cayé-Thomasen P. Stereotactic radiotherapy for vestibular schwannoma. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2014, Issue 12. Art. No.: CD009897. DOI: 10.1002/14651858.CD009897.pub2. Accessed 12 October 2021.
6. M.C. Martínez-Altarriba, O. Ramos-Campoy, I.M. Luna-Calcaño, E. Arrieta-Antón. Revisión de la esclerosis múltiple (2). Diagnóstico y tratamiento. *Semerg.* 2015;41(6): 324-28.
7. Grupo de estudio de enfermedades desmielinizantes de la Sociedad Española de Neurología. Vacunación SARS-CoV-2 en esclerosis múltiple: recomendaciones para neurólogos. Disponible en [//www.fem.es/wp-content/uploads/2021/01/recomendaciones-vacuna-covid-em_sen_18ene2021.pdf](http://www.fem.es/wp-content/uploads/2021/01/recomendaciones-vacuna-covid-em_sen_18ene2021.pdf)
8. Milic M, Rees JH. Acute demyelination following radiotherapy for glioma: a cautionary tale. *PracNeurol.* 2017; 17:35-38.

Figura 1.

Neurinoma (Schwannoma) del VIII par craneal derecho.

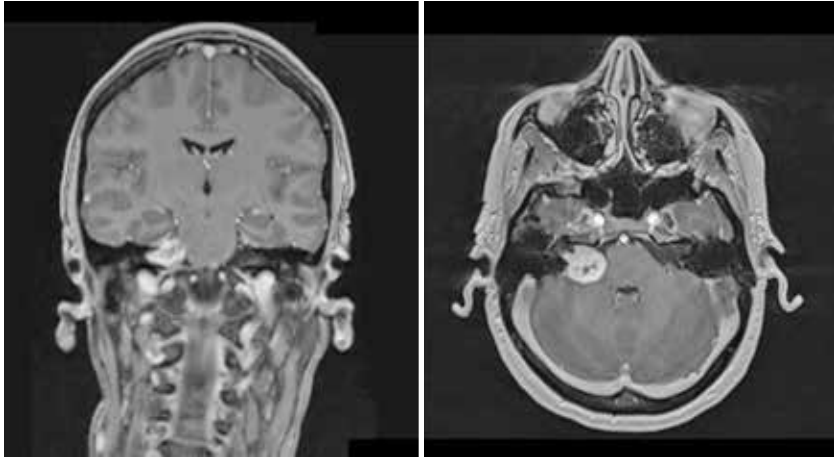


Figura 2.

Mitad superior: planificación de tratamiento de radioterapia mediante arcoterapia volumétrica de intensidad moderada (VMAT) de dos arcos coplanares. Mitad inferior: Distribución de dosis: solo el volumen circunscrito en color rojo corresponde a aquel en el que se administra la totalidad de la dosis prescrita; el volumen sombreado en azul solo llegaría a recibir, como máximo, un 10% de la dosis prescrita, y el sombreado en verde apenas llegaría al 50%.

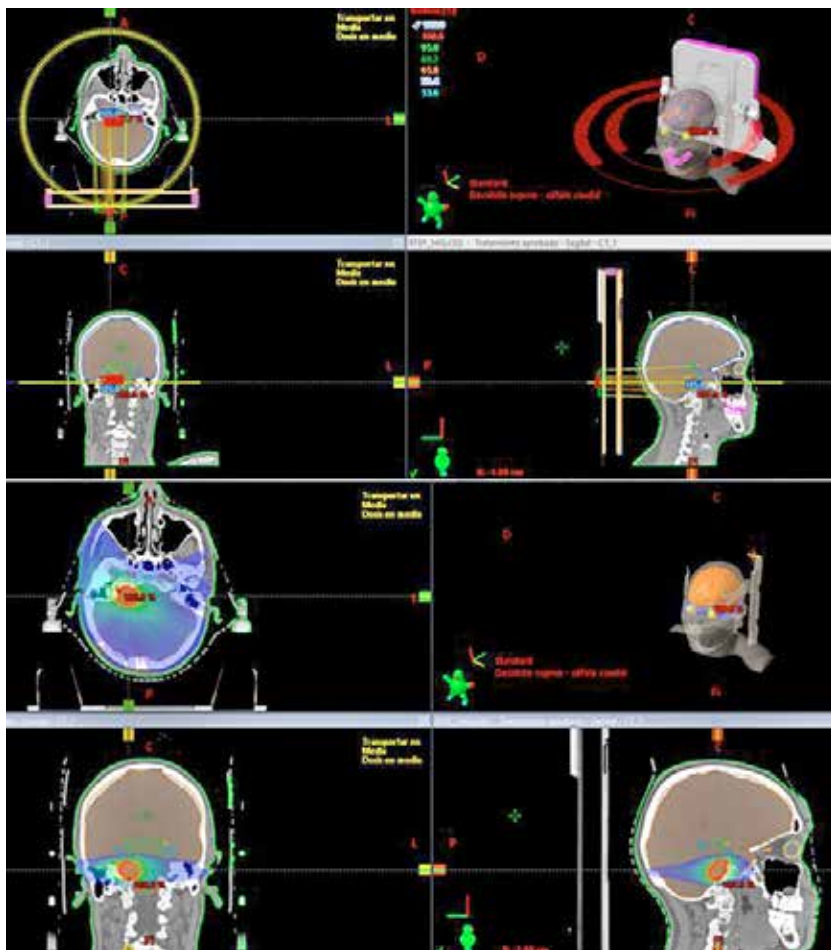


Figura 3.

Señalados con flechas, focos de hiperintensidad de señal en la sustancia blanca en región frontal y parietal derechas, sugestivos de pequeñas zonas de desmielinización distantes a la zona irradiada.

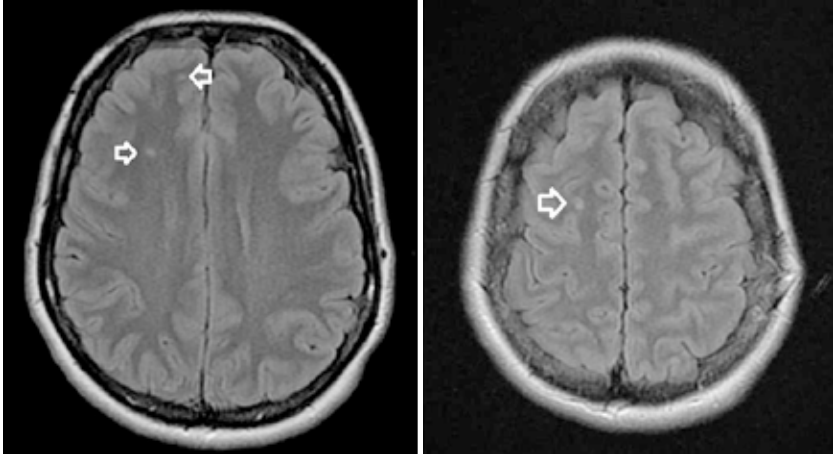
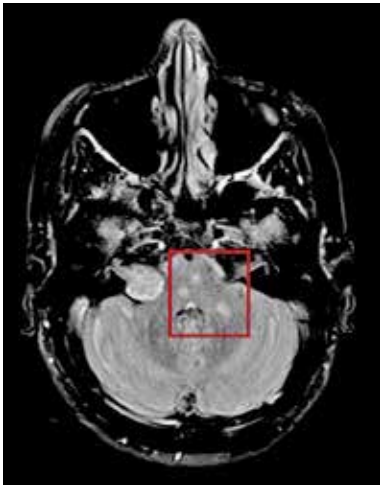


Figura 4.

La zona señalada en rojo muestra los focos de hiperintensidad de señal en la sustancia blanca sugestivos de desmielinización en la periferia de la zona irradiada.



ESTÓMAGO DE RETENCIÓN Y CÁNDIDA GLABRATA

Autora: _____

Maddi Taboada Palacios

Especialidad: _____

Medicina Interna

Centro de trabajo: _____

Hospital Universitario de Navarra (HUN)

Supervisión clínica: _____

Gómez Garduño, A.



RESUMEN

El estómago de retención es una patología relativamente común caracterizada por el enlentecimiento del vaciado gástrico, cuya causa más frecuente es la idiopática. Siendo la familia de las candidas uno de los microorganismos más frecuentes por los que se coloniza el tracto gastrointestinal, es posible que un estómago de estasis sea foco de colonización de este microorganismo. Existe una relación circular entre la colonización por las candidas y la inflamación de la mucosa gastrointestinal, pudiendo incluso crear úlceras que pueden simular ser malignas.

En relación a lo mencionado, presento un caso clínico donde llama especialmente la atención el tamaño de la dilatación gástrica, siendo esta asintomática, que sufre el paciente. Dicha cavidad se encuentra colonizada por *Cándida Glabrata*, habiéndose evidenciado esporas y micelas en la gastroscopia. Llama la atención las imágenes del TAC de abdomen de dicho paciente por la gran dilatación gástrica.

PALABRAS CLAVE

Estómago de retención, candidiasis gastro-intestinal, cuidado multidisciplinar.

CASO CLÍNICO

Varón de 69 años que ingresa en planta de Medicina Interna, derivado desde la consulta del mismo Servicio, por anemia ferropénica y pérdida de peso. El paciente no presenta clínica abdominal ni de otros aparatos, además no existe exteriorización de sangrado alguno. En la exploración física sólo destaca la palidez muco-cutánea del paciente.

Entre sus antecedentes destaca la presencia de una esquizofrenia paranoide (en tratamiento con Aripiprazol intramuscular) y un hipertiroidismo por enfermedad de Graves-Basedow (tratado con Carbimazol) con buen control habitual, careciendo de factores de riesgo cardiovascular conocidos.

Durante el ingreso, mientras se optimiza el estado del paciente con transfusiones de concentrados de hematíes y hierro endovenoso, se le realiza una tomografía computerizada abdomino-pélvica para descartar patología orgánica intrabdominal como posible causante de dicha anemia, y en él se evidencia un estómago llamativamente distendido, con contenido alimenticio ocupando la cavidad abdominal, desplazando asas intestinales e incluso el hilio hepático con una ligera dilatación de la vía biliar intrahepática; además se visualizan dos adenopatías retroperitoneales. Debido a la gran dilatación gástrica, no se ve con exactitud la unión gastroduodenal ni la anatomía adyacente. Por no poder descartar patología a este nivel que pudiera causar sangrado anemizante y como estudio para buscar causa de dicho estómago retentivo, se solicita una gastroscopia.

En la endoscopia digestiva alta se evidencia una esofagitis micótica y una úlcera gástrica en zona pilórica, sospechando así una neoplasia gástrica (Figura 1).

Se comenta el caso en el comité de tumores esófago-gástricos, desestimando la posibilidad de tratamiento quirúrgico si la histología confirma neoplasia.

A continuación, se le da de alta de la planta de Medicina Interna pendiente de dicho resultado histológico con tratamiento con Fluconazol 200 mg/12 horas durante 7 días vía oral.

En el resultado de la biopsia de la úlcera gástrica se visualiza mucosa gástrica con focos de metaplasia entérica completa, ligera inflamación crónica y material fibrinopurulento, sin signos de malignidad. Se ve además presencia de hifas y de esporas micóticas. Debido al hallazgo histopatológico se amplía el tratamiento con Fluconazol a 21 días.

Completado el tratamiento antifúngico, se repite una segunda gastroscopia, en la que se observa mucosa esofágica de características normales y

cavidad gástrica parcialmente ocupada por restos líquidos y sólidos. A nivel de incisura, se consigue ver una gran ulceración profunda (Forrest IIc) con retracción de tejido circundante y bordes excavados de unos 6-7 cm, sospechosa de malignidad, tomándose muestras para anatomía patológica y microbiología. El resultado de esta segunda biopsia es de mucosa gástrica, con metaplasia entérica, inflamación, edema, restos de tejido de granulación y cambios erosivo-reparativos superficiales secundarios a úlcera en vecindad. No se identificaron fragmentos de tejido maligno en el material recibido. En dicho estudio microbiológico se aísla *Cándida Glabrata* resistente a Fluconazol y sensible a Caspofungina.

Se decide volver a ingresar al paciente en planta de Medicina Interna para realizar tratamiento con Caspofungina endovenosa y nuevo TAC abdominal de control. Se nos avisa directamente desde el Servicio de Radiodiagnóstico por la llamativa dilatación gástrica visible en el TAC (Figura 2), siendo estas imágenes difícilmente compatibles con el buen estado general, buena tolerancia oral y mantenimiento de deposiciones que muestra el paciente.

Se le pauta dieta absoluta y se coloca sonda nasogástrica de descarga. Durante el ingreso se repite gastroscopia consiguiendo esta vez progresar hasta duodeno, visualizándose gran úlcera que condiciona retracción de la entrada a píloro lateralizándolo y condicionando una retracción de los pliegues duodenales. Se logra acceder con cierta dificultad, sin objetivarse alteraciones macroscópicas en la mucosa duodenal. Tras realización de gastroscopia se reinicia dieta progresiva en espera de resultados de biopsia. El resultado de la nueva biopsia muestra inflamación, úlcera gástrica en cuerpo y antro Forest IIc y metaplasia intestinal, con test para *H. pylori* negativo.

Tras 12 días de tratamiento con Caspofungina comienza a presentar elevación de transaminasas, por lo que se decide finalizar tratamiento con Caspofungina tras 14 días de tratamiento antibiótico. En nuevos cultivos recogidos durante la nueva gastroscopia crece flora gástrica habitual.

El paciente refiere encontrarse bien, afebril en todo momento. Mantiene ingestas, apetito y deposiciones. No refiere dolor abdominal, náuseas ni vómitos. Se le da de alta con tratamiento ambulatorio con inhibidores de la bomba de protones a doble dosis para la úlcera gástrica, ferroterapia para la anemia y su tratamiento de base.

DISCUSIÓN

El estómago de retención es un síndrome de vaciado gástrico retrasado en ausencia de obstrucción mecánica, pudiendo presentarse clínicamente con náuseas, vómitos, saciedad precoz, dolor en epigastrio y distensión, siendo en ocasiones asintomática. La causa idiopática es la forma más común de presentación, de hecho, se estima que sólo en la mitad de los casos de gastroparesia se consigue filiar una causa primaria (1). Así mismo, cuando existe causa identificable, esta suele deberse a complicaciones diabéticas, medicamentosas o postquirúrgicas (2). (Esquema 1).

El tracto gastrointestinal está colonizado por diversas especies de microorganismos saprófitos que colonizan el individuo sano, formando parte de la microbiota habitual, pero en ciertas situaciones predisponentes pueden crecer y volverse uno de ellos predominante respecto al resto de especies. La familia de las Cándidas es la más frecuente dentro de la especie de los hongos; se ha descrito su presencia, dentro del tracto gastrointestinal, en orofaringe, yeyuno, íleo y heces, tanto en sujetos sanos como en sujetos inmunocomprometidos (3).

Infecciones invasivas debidas a especies de Cándida se han asociado con multitud de procesos médicos y se ha considerado una causa mayor de morbi-mortalidad en el ámbito de la salud. Hay por lo menos 15 tipos de especies distintas de Cándida que puedan llegar a causar patología en humanos, pero más del 90% de las enfermedades invasivas son causadas por los 5 tipos más frecuentes: *C. Albicans*, *C. Glabrata*, *C. Tropicalis*, *C. Parapsilosis* y *C. Krusei*. Cada uno de ellos tiene su particular comportamiento en cuanto a virulencia y sensibilidad a antifúngicos, pero todas ellas en situaciones específicas tienen capacidad invasora en el organismo. La cándida de las mucosas, especialmente aquellas que involucran orofaringe, esófago y vagina, no se consideran como clásicamente invasivas, sino colonizadores habituales (3).

Por otro lado, más allá de la colonización asintomática saprófita habitual, estudios recientes han mostrado un elevado nivel de colonización por Cándida asociadas a multitud de enfermedades del tracto gastrointestinal. Es más, existen estudios en animales que evidencian que dicha colonización puede llegar a retrasar la curación de lesiones inflamatorias y que dicha inflamación promueve a su vez la misma colonización, creando así un círculo vicioso inflamación-colonización. En estos estudios además se observa que, tanto la misma colonización como la inflamación de bajo grado que esta crea, se asocian a elevados niveles de la citoquina pro-inflamatoria IL-17,

pudiendo los efectos de esta citoquina mermar el papel colonizador de la *Cándida* y aumentar así la inflamación que esta puede provocar. Por ser la *Cándida* una frecuente colonizadora, estos efectos tienen un potencial impacto en muchas personas (4).

Cuando el balance inmunitario que mantiene a dichos microorganismos saprófitos en un papel de colonizador simple se rompe, estos pueden llegar a causar infecciones *per se*. Las infecciones micóticas del estómago pueden a veces simular úlceras gástricas benignas, aunque existen casos descritos de úlceras vegetantes que incluso sugieren malignidad que, con la administración de fármacos como la Ciclosporina (5) y tratamiento antifúngico, consiguen curar completamente. En cambio, se han descrito también casos mortales debido a peritonitis fúngica como consecuencia de cuadros de perforación (6).

CONCLUSIONES

Las causas de estómago de retención son variadas, siendo la causa idiopática la más frecuente. Teniendo en cuenta que las especies de *Cándida* son colonizadoras frecuentes del tracto gastrointestinal, no es raro que en una cavidad de dicho tracto al dilatarse y no poder realizar el proceso de vaciado que corresponde, se colonice por este hongo.

Cabe destacar que el caso presentado es un claro ejemplo del amplio espectro de presentaciones clínicas con las que podemos encontrarnos, poniendo en evidencia la necesidad de un manejo individualizado y multidisciplinar de los pacientes para ajustarnos así a las necesidades únicas de cada uno, fundamental para un correcto diagnóstico, tratamiento y cuidado del mismo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Michael Camilleri. Pathogenesis of delayed gastric emptying. En: UpToDate, Post TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (accedido el 22 de septiembre de 2021).
2. Soykan, I., Sivri, B., Sarosiek, I. et al. Demography, Clinical Characteristics, Psychological and Abuse Profiles, Treatment, and Long-Term Follow-up of Patients with Gastroparesis. *Dig Dis Sci* 43, 2398–2404 (1998).
3. Peter G. Pappas, Carol A. Kauffman, David R. Andes, Cornelius J. Clancy, Kieren A. Marr, Luis Ostrosky-Zeichner, Annette C. Reboli, Mindy G. Schuster, Jose A. Vazquez, Thomas J. Walsh, Theoklis E. Zaoutis, and Jack D. Sobel. Clinical Practice Guideline for the Management of Candidiasis: 2016 Update by the Infectious Diseases Society of America. *CID* 2016;62, 15 February.
4. Carol A. Kumamoto. Inflammation and gastrointestinal Candida colonization. Department of Molecular Biology and Microbiology, Tufts University, 136 Harrison Ave., Boston, MA 02111 USA. *Curr Opin Microbiol.* 2011 August ; 14(4): 386–391.
5. Mansueto P, Pisciotta G, Tomasello G, Cabibi D, Seidita A, D'Alcamo A, Patti AM, Sprini D, Carroccio A, Rini GB, Fede GD. Malignant tumor-like gastric lesion due to *Candida albicans* in a diabetic patient treated with cyclosporin: a case report and review of the literature. *Clin Exp Med.* 2012 Sep;12(3):201-5.
6. eeSC, Fung CP, Chen HY, Li CT, Jwo SC, Hung YB, See LC, Liao HC, Loke SS, Wang FL, Lee JC. *Candida* peritonitis due to peptic ulcer perforation: incidence rate, risk factors, prognosis and susceptibility to fluconazole and amphotericin B. *Diagn Microbiol Infect Dis.* 2002 Sep; 44(1):23-7.

Figura 1.

Fotografías vía gastroscopia:

1.A) Candidiasis esofágica.

1.B) Continuidad de la candidiasis esofágica hasta unión gastro-esofágica.

1.C) y 1.D) úlcera a nivel del píloro.

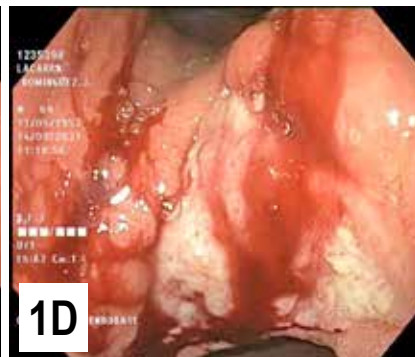
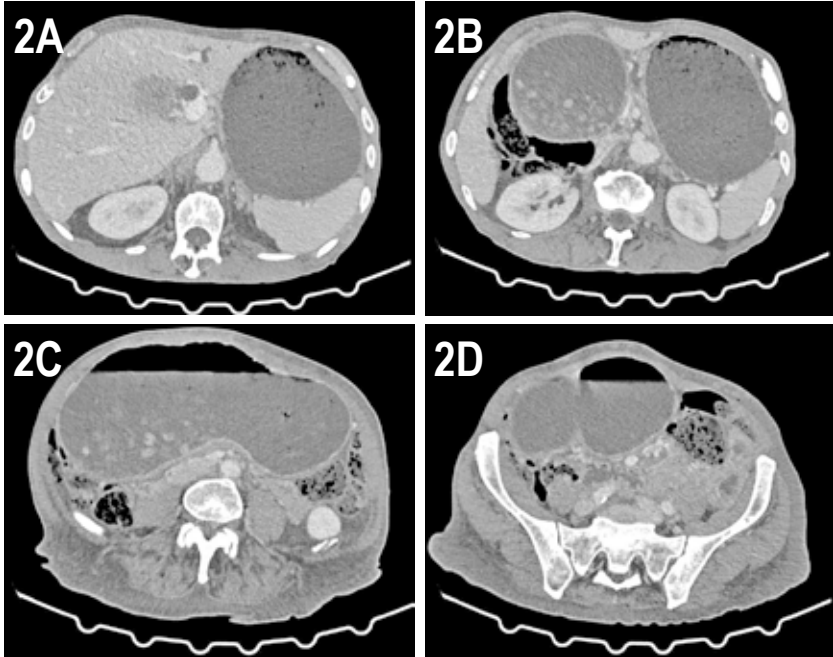
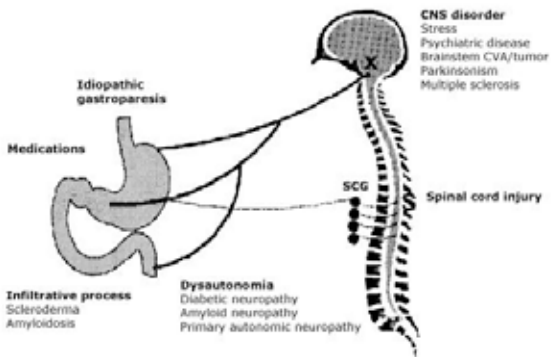


Figura 2.

TAC abdomino-pélvico: selección de imágenes donde se aprecia la dimensión del estómago de retención del paciente, desde hipocondrio izquierdo (2.A) hasta hipogastrio (2.D).



Esquema 1.







NOMENCLATOR

Por orden alfabético

Aisa Sancho, C.	93
Alegre Cortés A.	93
Antona, G.	77
Arredondo Montero, J.	77 - 105
Astigarraga Urkia, U.	113 - 145
Barco Gómez, A.	211
Barrio Piqueras, M.	55
Beneto Alducin, A.	55
Bilbao Del Olmo, I.	125
Blanco-Di Matteo, A.	125
Bronte Anaut, M.	77 - 105 - 135
Burillo Nuin, E.	211
Caballero Aldunate, M.	55
Calvo Archanco I.	19
Cerezo Aguirre, C.	135
Di Frisco Ramírez, I. M.	125
Díaz Galvis L.A.	19
Edo Olucha, A.	159
Elizalde Pérez, A. M.	67
Estenaga Pérez de Albéniz, A.	169
Felgueroso Rodero, C.	125
Fernández Parrado, M.	31
Fuertes Jiménez, C.	135
Gómez Garduño, A.	223
Guillén Casbas R.	93
Hernández-Martín, S.	105
Hernández, M. P.	177
Igartua M.	187
Igual Rouilleault, A. C.	67
Lanau Martínez, M.	201
Larrea Ramírez, A.	135
Lizaso Bacaicoa, M.T.	187
López i Gómez, M.	113 - 145
Mancho Sagüés, M.	159
Martínez López, E.	211
Mendizabal Mateos, J.	145

Modesto dos Santos, J. L.....	31
Molina Caballero, A.Y.....	43
Moral Cuesta, D.....	201
Morelló Vicente, A.	169
Moreno Alfonso, J. C.....	43 - 77
Orradre Burusco, I.	159
Oteiza Rius I.....	169
Pesántez Méndez, C. G.	187
Pina Insausti, L. J.	67
Pola Jiménez, A.M.....	93
Pozo Vico, A. S.....	201
Raquel Ros Briones, R.....	77
Rodríguez Garijo, N.....	169
Ros Briones, R,	43 - 105
Rosas Gutiérrez, L. O.	211
Ruiz Martínez de Azagra, M.U.	211
Sancho Mainar, E.....	31
Serrano Vélez de Mendizábal, L.....	93
Soriano Aguadero, I.	67
Tabar Purroy, A. I.	187
Taboada Palacios,M.	223
Urtasun Iriarte, C.	55
Zabalegui Marco, A.....	19

Ilustre Colegio Oficial de Médicos de Navarra

Pamplona, 2022



www.colegiomedicos.es