

MÉDICOS DE FAMILIA

REVISTA

—DE LA SOCIEDAD MADRILEÑA—
DE MEDICINA DE FAMILIA Y
COMUNITARIA

CASOS CLÍNICOS

SUPLEMENTO ESPECIAL CASOS CLÍNICOS

DICIEMBRE 2015

CASOS CLÍNICOS

1. ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA. (UNA PATOLOGÍA EMERGENTE)
Medrano Gallego L., Habibi Naderizadeh S., Valcárcel Sierra C., Flores Robles B.J., López Gómez M., Martín López J.
2. TOXICIDAD CUTÁNEA SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON CETUXIMAB
Blanco Vidal C., Justel Pérez J.P., Magaña Herrera C., Hamzeh N.
3. ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN. A PROPOSITO DE UNA SERIE DE CASOS
Giraldo Prado López T., Reyes Mena N., García Bera-cierto L.Y., Solís Muñoz A.
4. UNA ROTURA FIBRILAR CON SORPRESA...
Tojo Tomás de Carranza T., González Manjavacas C.
5. DOLOR ABDOMINAL: BUSCANDO EL ORIGEN
Brañuelas-Quiroga J., Bolaños-Guedes J., Luna-Sán-chez S., Camargo-Montanari M., Gómez-Octavio J..
6. FACTORES DE MAL PRONÓSTICO EN EL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ
Miranda García M., Chico Civera R., Roa Santervas L., Neyra Pérez C., Castro Valenzuela F., Sosa Carrasco A.
7. EL PACIENTE CON DEDOS HIPOCRÁTICOS
Herranz Mayo J.; Oria Fernández A., Hernández Marín I. Barreto Muñoz L.M.
8. BULTO AXILAR ¿SERÁ MALO?
García Zurita R., Muñoz Blázquez G, Bermúdez Her-nández C., Muñoz González F, Miguel Calvo I.
9. PATRÓN ELECTROCARDIOGRÁFICO DE BRUGADA INTERMITENTE
Bermúdez Hernández C., García Zurita R., Álvarez Blanco J., Ruiz Ferrando E., Miguel Calvo I., Muñoz González F.
10. SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO
Medrano Gallego L., Molina Visus S., Flores Robles B. J., García Uría Santos M.
11. INSUFICIENCIA CARDÍACA SECUNDARIA A CONSUMO DE COCAINA
García Zurita R, Muñoz Blázquez G, Bermúdez Hernán-dez C, Muñoz González F, Ruiz Ferrando E,

12. LLANTO INTERMITENTE EN UN LACTANTE. ESPON-DILODISCITIS
Martín Villarín J., Vilanova González P., García Zurita R., Muñoz Fernández C., Chato Vázquez M., Cortés Palmero A.
13. DOLOR TORÁCICO DORSAL CRÓNICO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I.
Pere Pedrol J.A., León Casquete A.R.
14. INCONTINENCIA URINARIA EN MUJERES: ¿PODE-MOS HACER MÁS DESDE ATENCIÓN PRIMARIA?
Estrada Arroyo I., Benito Ramos G., Peláez Laguno C.
15. SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO PRIMARIO Y TROM-BOSIS VENOSA ASOCIADA
Martínez Rego L., Cardama Seco N., Roca García A., López Martínez D.
16. ORINA OSCURA Y EJERCICIO
Valdes Villar M., Aguilar Shea A.L.
17. DOLOR DE BRAZO DERECHO, NO ES LO QUE PARE-CE
Valdés Villar M., Aguilar Shea A.L.
18. LUZ DE WOOD EN LA CONSULTA DE ATENCIÓN PRI-MARIA. UNA TÉCNICA DISPONIBLE, SENCILLA Y ÚTIL EN PATOLOGÍA DERMATOLÓGICA.
Benito Ramos G., Estrada Arroyo I., Peláez Laguno C.
19. ¿HALLAZGO, O EXPLORACIONES PERTINENTES?
Muñoz Crispulo M.A., Castro Casas O.
20. ANTAGONISTAS DEL CALCIO: REACCIONES CUTÁ-NEAS
Mon Trotti V., García Fernández M.G.
21. TUMOR DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL (GIST) EN CANAL ANAL PROXIMAL
Gázquez Pérez J., Fonte Elizondo L.J., Cerrada Ce-rrada E.
22. UN EMBARAZO MUY ECOGRAFIADO
Rodríguez de Mingo E.

MÉDICOS DE FAMILIA

REVISTA

—DE LA SOCIEDAD MADRILEÑA—
DE MEDICINA DE FAMILIA Y
COMUNITARIA

Nº 3. • VOL. 17

DICIEMBRE 2015

COMITÉ EDITORIAL DE LA REVISTA

Directora: Araceli Garrido Barral.

Subdirector: Miguel Ángel María Tablado.

Comite Editorial: Ángel Alberquilla Menéndez-Asenjo, José Francisco Ávila de Tomás,

Lubna Dani Ben Abdellah, Clara Benedicto Subirá, Javier Bris Pertiñez,

Rafael Llanes de Torres, Mario Miranda García, Juan Carlos Muñoz García, Francisco Muñoz González, Isabel Prieto Checa,

Jesús M^a Redondo Sánchez, Ricardo Rodríguez Barrientos

Secretaria de redacción: Manuela Córdoba Victoria.

JUNTA DIRECTIVA DE LA SOCIEDAD MADRILEÑA DE MEDICINA DE FAMILIA Y COMUNITARIA

Presidencia: Alberto López García-Franco. **Vicepresidencia:** José Luis Quintana Gómez.

Secretaría: Clara Abad Schilling. **Tesorería:** Francisco Luis Gómez Serrano.

Vocal del Papps: Marta Sastre Paz. **Vicevocal del Papps:** Mar Álvarez Villalba.

Vocal de Investigación: M^a Eloisa Rogero Blanco. **Vicevocal de Investigación:** Amaya Azcoaga Lorenzo.

Vocal de Formación: José Antonio Quevedo Seises. **Vicevocal de Formación:** Sara Ares Blanco.

Vocal de Gdt: Cristina González Fernández. **Vicevocal de Gdt:** Carolina Peláez Laguno.

Vocal de Nuevas Tecnologías: José Francisco Ávila de Tomás. **Vicevocal de Nuevas Tecnologías:** Joaquín Casado Pardo.

Vocal de Residentes: Jorge Short Apellaniz. **Vocal de JMF:** Virginia Nieto Lorasque.

REVISTA EDITADA POR:

SOCIEDAD MADRILEÑA DE MEDICINA DE FAMILIA Y COMUNITARIA

Fuencarral, 18, 1º B / 28004 Madrid

Teléfono: 91 522 99 75 • Fax: 91 522 99 79

E-mail: somamfyc@somamfyc.com • WEB: www.somamfyc.com

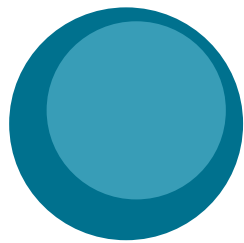
ISSN: 1139-4994 - Soporte Válido nº 43/08 - R - CM

EL COMITÉ EDITORIAL NO SE HACE RESPONSABLE DE LOS CONTENIDOS DE LOS ARTÍCULOS DE OPINIÓN

Reservados todos los derechos. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, transmitida en ninguna forma o medio alguno, electrónico o mecánico, incluyendo las fotocopias, grabaciones o cualquier sistema de recuperación de almacenaje de información, sin el permiso de los titulares del Copyright.

© **SOCIEDAD MADRILEÑA DE MEDICINA DE FAMILIA Y COMUNITARIA**

MAQUETACIÓN: Producciones Digitales Pulmen, S. L. L. Polígono Industrial Los Olivos. Calle Formación 4, nave 4. 28906 Getafe (Madrid)

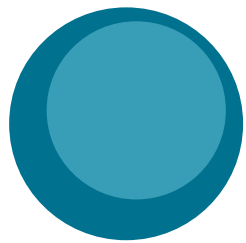


SUMARIO

SUPLEMENTO ESPECIAL CASOS CLÍNICOS

CASOS CLÍNICOS

1. **ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA. (UNA PATOLOGÍA EMERGENTE)**
Medrano Gallego L., Habibi Naderizadeh S., Valcárcel Sierra C., Flores Robles B.J., López Gómez M., Martín López J.
2. **TOXICIDAD CUTÁNEA SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON CETUXIMAB**
Blanco Vidal C., Justel Pérez J.P., Magaña Herrera C., Hamzeh N.
3. **ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN. A PROPOSITO DE UNA SERIE DE CASOS**
Giraldo Prado López T., Reyes Mena N., García Bera-cierro L.Y., Solís Muñoz A.
4. **UNA ROTURA FIBRILAR CON SORPRESA...**
Tojo Tomás de Carranza T., González Manjavacas C.
5. **DOLOR ABDOMINAL: BUSCANDO EL ORIGEN**
Brañuelas-Quiroga J., Bolaños-Guedes J., Luna-Sánchez S., Camargo-Montanari M., Gómez-Octavio J..
6. **FACTORES DE MAL PRONÓSTICO EN EL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ**
Miranda García M., Chico Civera R., Roa Santervas L., Neyra Pérez C., Castro Valenzuela F., Sosa Carrasco A.
7. **EL PACIENTE CON DEDOS HIPOCRÁTICOS**
Herranz Mayo J.; Oria Fernández A., Hernández Marín I. Barreto Muñoz L.M.
8. **BULTO AXILAR ¿SERÁ MALO?**
García Zurita R., Muñoz Blázquez G, Bermúdez Her-nández C., Muñoz González F, Miguel Calvo I.
9. **PATRÓN ELECTROCARDIOGRÁFICO DE BRUGADA INTERMITENTE**
Bermúdez Hernández C., García Zurita R., Álvarez Blanco J., Ruiz Ferrando E., Miguel Calvo I., Muñoz González F.
10. **SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO**
Medrano Gallego L., Molina Visus S., Flores Robles B. J., García Uría Santos M.
11. **INSUFICIENCIA CARDÍACA SECUNDARIA A CONSUMO DE COCAINA**
García Zurita R, Muñoz Blázquez G, Bermúdez Hernán-dez C, Muñoz González F, Ruiz Ferrando E,
12. **LLANTO INTERMITENTE EN UN LACTANTE. ESPON-DILODISCITIS**
Martín Villarín J., Vilanova González P., García Zurita R., Muñoz Fernández C., Chato Vázquez M., Cortés Palmero A.
13. **DOLOR TORÁCICO DORSAL CRÓNICO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I.**
Pere Pedrol J.A., León Casquete A.R.
14. **INCONTINENCIA URINARIA EN MUJERES: ¿PODE-MOS HACER MÁS DESDE ATENCIÓN PRIMARIA?**
Estrada Arroyo I., Benito Ramos G., Peláez Laguno C.
15. **SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO PRIMARIO Y TROM-BOSIS VENOSA ASOCIADA**
Martínez Rego L., Cardama Seco N., Roca García A., López Martínez D.
16. **ORINA OSCURA Y EJERCICIO**
Valdes Villar M., Aguilar Shea A.L.
17. **DOLOR DE BRAZO DERECHO, NO ES LO QUE PARE-CE**
Valdés Villar M., Aguilar Shea A.L.
18. **LUZ DE WOOD EN LA CONSULTA DE ATENCIÓN PRI-MARIA. UNA TÉCNICA DISPONIBLE, SENCILLA Y ÚTIL EN PATOLOGÍA DERMATOLÓGICA.**
Benito Ramos G., Estrada Arroyo I., Peláez Laguno C.
19. **¿HALLAZGO, O EXPLORACIONES PERTINENTES?**
Muñoz Crispulo M.A., Castro Casas O.
20. **ANTAGONISTAS DEL CALCIO: REACCIONES CUTÁ-NEAS**
Mon Trotti V., García Fernández M.G.
21. **TUMOR DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL (GIST) EN CANAL ANAL PROXIMAL**
Gázquez Pérez J., Fonte Elizondo L.J., Cerrada Ce-rrada E.
22. **UN EMBARAZO MUY ECOGRAFIADO**
Rodríguez de Mingo E.



CASOS CLÍNICOS

1. ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA. (Una patología emergente)

■ Medrano Gallego L.¹, Habibi Naderizadeh S.¹ Valcárcel Sierra C.¹, Flores Robles BJ.², López Gómez M.³, Martín López J.⁴.

¹. Residentes de 3er año de MFyC,

². Residente de 3er año de Reumatología,

³. Residente de 2º año de Digestivo,

⁴. Residente de 3er año de Anatomía Patológica.

Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid.

RESUMEN

Presentamos un caso de esofagitis eosinofílica en un paciente de 29 años que consulta por dolor epigástrico sin clara disfagia. Como antecedentes refiere reflujo gastroesofágico de años de evolución, en tratamiento con inhibidores de la bomba de protones (IBP) de forma ocasional. Nunca relacionó sus síntomas con alimento alguno.

INTRODUCCIÓN

La esofagitis eosinofílica es una enfermedad crónica e inmune, mediada por antígenos, que suele aparecer en la infancia o hacia la 3ª ó 4ª década. Se caracteriza **clínicamente** por disfunción esofágica, siendo la disfagia y la impactación alimentaria las formas más frecuentes de presentación. **Histológicamente**, el epitelio esofágico presenta una inflamación de predominio eosinofílico mayor a 15 eosinófilos por campo de gran aumento (CGA) en biopsias proximales y distales, tras la exclusión de otras causas de eosinofilia esofágica tales como enfermedad por reflujo gastro-esofágico, enfermedad celíaca y parasitosis entre otras.^{1,5} Afecta al esófago exclusivamente y forma parte de un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por inflamación eosinofílica de uno o varios tramos del tubo digestivo, denominándose: TRASTORNOS GASTROINTESTINALES EOSINOFÍLICOS PRIMARIOS.^{1,6}

Patogénicamente, se creen debidos a la interacción entre factores genéticos y ambientales, no del todo aclarados. Hoy se consideran causados por alergia IgE mediada o por reacciones de sensibilidad alimentaria no IgE donde participan Linfocitos T, interleuquinas y eotaxinas¹. Desde el año 2007 hay guías de consenso que están en revisión continua, con nuevas recomendaciones en lo relativo a diagnóstico y tratamiento, tanto en niños como en adultos^(3,5,8).

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente de 29 años que acude en 3 ocasiones, 3 días consecutivos, al servicio de Urgencias por dolor epigástrico intenso con irradiación retroesternal con mejoría parcial tras analgesia (paracetamol, tramadol) e IBP intravenosos.

Niega atragantamiento, disfagia u odinofagia.

Antecedentes personales: No alergias medicamentosas ni alimentarias conocidas. Hernia de hiato y enfermedad por reflujo gastro-esofágico (ERGE). Tratamiento ocasional con IBP.

Antecedentes familiares: Madre con polinosis primaveral y padre con ERGE.

Exploración física: Abdomen blando, doloroso a la palpación profunda en epigastrio. Ruidos hidroaéreos positivos. Resto sin interés.

Pruebas complementarias: **Hemograma:** leucocitos 13.52 x10E3/microL, neutrófilos 11.8710E3/microL, sin eosinofilia periférica. Serie roja y plaquetas normales.

Bioquímica: Proteína C reactiva 249.9 mg/L. Resto bioquímica normal.

Gasometria venosa: pH 7.511. Resto normal. **ECG y Radiografía de tórax** normales.

TC Abdomino-pélvico urgente con contraste: Dilatación y engrosamiento parietal del tercio inferior del esófago. Resto sin hallazgos significativos.

Gastroscopia: Mucosa esofágica en toda su extensión blanquecina, especialmente esófago distal, con disminución de la vascularización, friable al paso del endoscopio con surcos longitudinales. (Imagen 1).

Anatomía patológica de biopsias proximal y distal: Epitelio con más de 70 eosinófilos por CGA. Se distribuyen preferentemente en la superficie epitelial con degranulación eosinofílica y espongiosis. Descamación e hiperplasia de la capa basal con elongación de papilas. No hay fibrosis ni esclerosis subepitelial ni linfocitosis intraepitelial. (Imagen 2).

Diagnóstico Anatomopatológico: Compatible con **Esofagitis eosinofílica**. Se solicita interconsulta a Alergia que realizan **pruebas cutáneas** con batería de Esofagitis Eosinofílica.

Resultado: Positividad alta para legumbres, frutos secos y cereales y baja o nula para pescados, leche y huevos.

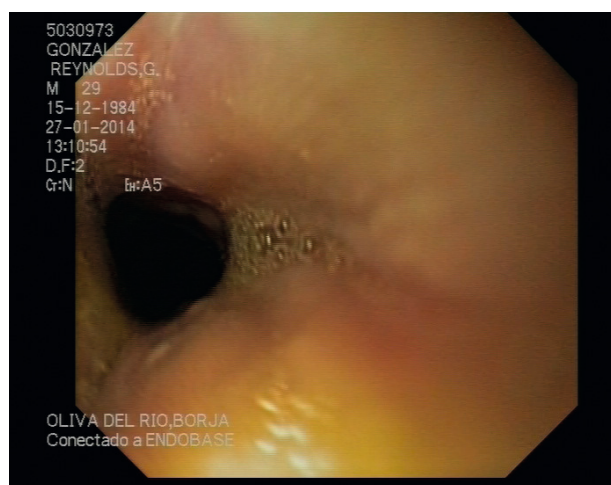


Figura 1. Endoscopia esofágica con mucosa blanquecina y disminución de la vascularización, surcos longitudinales y “traquealización del esófago”.

CONCLUSIÓN

La esofagitis eosinofílica, con los datos de que disponemos en la actualidad, es una enfermedad emergente², de curso crónico y aumento progresivo de su incidencia en los últimos 15 años. Los criterios diagnósticos han ido sufriendo modificaciones a medida que se sabe más de su fisiopatología³, habiéndose descrito casos de pacientes con menos de 15 eosinófilos por campo en los que no se ha podido descartar una esofagitis eosinofílica. La mayoría de los síntomas son comunes a otros procesos inflamatorios por lo que se hace necesario definir criterios diagnósticos específicos de esta patología. Hasta la fecha no existe una prueba específica para su diagnóstico. Se sabe que la

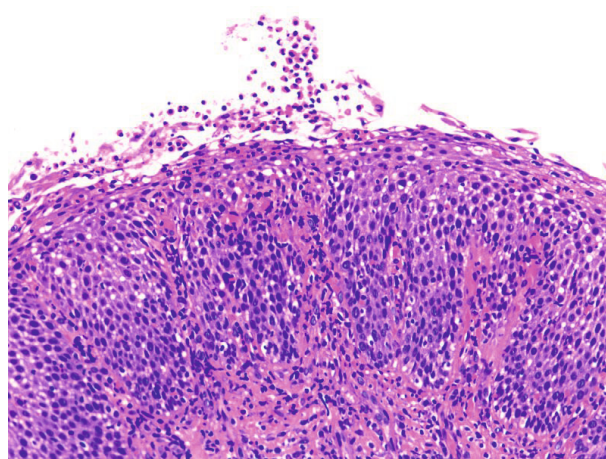


Figura 2. Anatomía patológica de esófago, tercio distal: Infiltración eosinofílica, degranulación y espongiosis. Descamación e hiperplasia basal con papilas alargadas.

eotaxina 3 y la interleuquina 5 son las únicas proteínas que regulan selectivamente la emigración de eosinófilos y están implicadas en esta patología.¹

Diversos estudios han evaluado su papel como marcador para diferenciar la esofagitis eosinofílica de la eosinofilia esofágica que responde a IBP³.

A la vista de los hechos, el **diagnóstico** se basa en la clínica, en criterios endoscópicos e histopatológicos, todos ellos con poca especificidad. También, se debe hacer una valoración alergológica alimentaria de estos pacientes, siendo la leche, huevos, trigo, maíz, arroz, soja, patatas, cacahuete, pollo y vaca los alimentos implicados con más frecuencia, siendo alta la incidencia en pacientes atópicos.

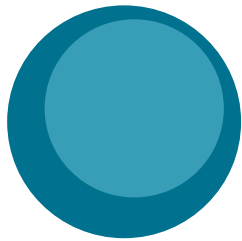
El **tratamiento** se basa fundamentalmente en la **terapia esteroidea inhalada**^{3,7}, fluticasona o budesonida, con buena respuesta clínica en adultos y niños, reservándose los corticoides sistémicos para casos graves. Los **IBP** se utilizan para controlar la acidez de la ERGE que en muchos de estos pacientes coexiste con la esofagitis eosinofílica⁹ habiendo mejoría sintomática en muchos de ellos.

Otro pilar del tratamiento, es la **dieta de eliminación específica** del alimento sospechoso, recomendada tanto en niños como adultos habiéndose documentado buena respuesta clínica^{1,5}.

Otros tratamientos: Dilatación esofágica, con alta tasa de perforaciones. Poca experiencia en niños.

BIBLIOGRAFÍA

1. Peña Quintana L., Sanchez-Valverde Visus F. Trastornos gastrointestinales eosinofílicos primarios. Atlas de Gastroenterología pediátrica, 1ª edición. Majadahonda (Madrid). Editorial ARGON. 2014 : Cap. 16 pag 159-169.
2. Constanza Beltrán M., Raimundo García M. et al. Esofagitis eosinofílica, una entidad emergente. Rev Otorrinaringol. Cir cabeza, cuello 2009; 69: 287-298.
3. Lucendo Villarin A., Rezende L. Esofagitis Eosinofílica: Revisión de los conceptos fisiopatológicos y clinicos actuales. Gastroenterolog. Hepatol.; 2007; 30(4):234-243.
4. De Manuel Moreno J., Gonzalez de Canales P. et al. Revista Española de Enfermedades Digestivas, Colitis eosinofílica. Madrid julio 2010. V. 102 n.7
5. Mirón Muñoz F.J., Camacho Martos M.D. Esofagitis Eosinofílica como causa de impactación en Urgencias. Recomendaciones para su diagnóstico y tratamiento. APUNTES DE CIENCIA. Boletín científico del Hospital General Universitario de Ciudad Real (HGUCR). 12 de SEPT. 2012.
6. Furuta GF, Forbes D. et al.. Eosinophilic Gastrointestinal Disease Working Group. Eosinophilic Gastrointestinal diseases (EGIDs). J. Pediatric Gastroenterol and Nutr. 2008; 47: 234-8.
7. Bonis PA, et al. Treatment of eosinophilic esophagitis Topic 2247 versión 26.0. Last updated: oct25, 2013.
8. Liacouras CA et al. Eosinophilic esophagitis: Updated consensus recommendations for children and adults. J. Allergy Clin Immunol. 2011; 128: 3-20.
9. Spechler SJ., Genta RM. et al.. Thoughts on the Complex Relationship Between Gastroesophageal Reflux Disease and Eosinophilic Esophagitis. Am J Gastroenrol 2007; 102: 1301-6.



2. TOXICIDAD CUTANEA SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON CETUXIMAB

■ Blanco Vidal C., Justel Pérez J.P., Magaña Herrera C., Hamzeh N.
Especialistas en MFyC.
C.S. Arroyo de la Media Legua, Madrid

INTRODUCCION

El Cetuximab (C225) es un anticuerpo monoclonal dirigido contra el receptor del factor de crecimiento epidérmico EGF-R, una glucoproteína transmembrana de la familia tirosin-quinasa. Se utiliza para el tratamiento de tumores malignos sólidos en estadios avanzados (colon, recto, carcinoma de células escamosas de cabeza y cuello, ovario, próstata y páncreas⁽¹⁾). Ejerce su actividad antitumoral mediante un efecto inhibidor sobre la proliferación celular, la angiogénesis y la formación de metástasis, así como promoviendo la apoptosis celular. Se administra por vía intravenosa. Los efectos adversos cutáneos son comunes, pero se desconoce el mecanismo exacto por el cual lo producen. Más del 80% de estos pacientes presentan erupción acneiforme y en un 15% son graves⁽²⁾.

DESCRIPCION DEL CASO

Se presenta una mujer de 59 de años de edad, hipertensa y dislipémica, diagnosticada hace 2 años de neoplasia de colon con metástasis hepáticas. Se realizó resección del tumor ese mismo año y ablación percutánea al año siguiente de lesión hepática. Se indicó tratamiento con cetuximab y fluorouracilo unos meses después realizando 12 ciclos con dichos fármacos hasta el día de hoy. La paciente decide acudir a nuestra consulta por presentar lesiones cutáneas. Refiere haber presentado tales lesiones con anterioridad pero de mayor levedad. A la exploración física se objetivaron pápulas y pústulas localizadas en cara, cuello zona paraesternal en ausencia de quistes y comedones. Así mismo también presenta una blefaritis consistente en sensación de cuerpo extraño bilateral, escozor y picor en rebordes palpebrales, fotofobia y lagrimeo.

Se trató a la paciente con doxiciclina 100 mg cada 24h durante 2 semanas por vía oral. Como tratamiento tópico se añadió peróxido de benzoilo aplicado 2 veces al día, mupirocina 3 veces al día en las zonas con sobreinfección bacteriana y sulfato de Cobre 1:1000. Para tratar la blefaritis se indicó tobramicina cada 8

horas durante 10 días. Pasada la primera semana la paciente ya experimentó una respuesta favorable.

REVISIÓN

El espectro de la toxicidad cutánea causado por el Cetuximab es variado (rash, xerosis, prurito, paroniquia y mucositis). La forma más común de presentación es la llamada reacción papulopustular o rash acneiforme definida como una erupción dermatológica confinada fundamentalmente en zonas ricas en glándulas sebáceas (cara, cuello, zona retroauricular, espalda, parte superior del tórax y cuero cabelludo). Siempre respeta palmas y plantas. Normalmente el rash se resuelve en unas 4-6 semanas desde la aparición (con o sin retirada del medicamento) quedando en la zona afecta una evidente sequedad cutánea. Se ha establecido una correlación significativa entre la aparición del acné y la eficacia al tratamiento, con una mayor probabilidad de respuesta en pacientes que lo presentan. La incidencia y severidad es dosis dependiente⁽³⁾.

La cronología de las lesiones:

1. Alteración sensitiva con eritema y edema en las zonas afectas (semana 0-1).
2. Erupción papulopustular (semana 1-3)
3. Fase de costra (semana 3-5) y zona eritemato-telangiectasia

Existe una escala para categorizar esta toxicidad según severidad llamada NCI-CTC V3 (National Cancer Institute Common Terminology Criteria for Adverse Events versión 3.0)⁽⁷⁾.

Grado 0: No existe toxicidad

Grado 1: Cuando afecta a la cara y no se acompaña de síntomas

Grado 2: Afecta a la cara asociado a prurito y afectando un área inferior al 50% de la superficie corporal

Grado 3: La erupción se extiende además de la cara, al torax y a la espalda. O a más del 50% de la superficie corporal

Grado 4: En forma de una dermatitis exfoliativa generalizada y/o presencia de úlceras.

El tratamiento debe cumplir una serie de requisitos tales como, no interferir con el efecto antitumoral del fármaco, pocos efectos secundarios, fácil administración y que alcance un efecto rápido para asegurar que el paciente continúe su tratamiento quimioterápico ⁽¹⁰⁾

Las medidas farmacológicas se aplicarán en función del grado de afectación cutánea: ⁽⁶⁾

Rash Grado 1-2:

Puede no requerir tratamiento. Se recomienda lavado de las zonas afectadas con jabón antiséptico 2 veces al día. Se pueden asociar corticoides tópicos por la mañana y eritromicina tópica por la noche. Continuar el tratamiento habitual.

Rash grado 2:

Además de lo anterior se añade un antihistamínico tipo hidroxizina cada 8 horas y doxiciclina una vez al día. Se reevalúa a las 2 semanas.

Rash grado 3:

Doxiciclina cada 12 horas. Considerar el uso de pulsos cortos de corticoides sistémicos (metilprednisolona). También se puede suspender el medicamento por unos 7 – 10 días y en ese periodo usar corticoides tópicos y tetraciclinas orales. Se puede considerar el uso de isotretinoína en dosis bajas en los pacientes que no responden a las medidas previamente mencionadas.

Rash grado 4: ⁽⁵⁾

Suspender el fármaco y trasladar a una unidad especializada. Tratamiento tópico empleado en grados 2-3. Tratamiento intravenoso con corticoides, antihistamínicos y antibióticos e hidratación

Las lesiones palpebrales se deben al bloqueo de EGFR en las glándulas de meibomio causando disfunción secretora y las alteraciones del borde libre palpebral referidas en la paciente. Se recomienda utilizar la tobramicina tópica como profilaxis antes de nuevos ciclos de Cetuximab. ⁽¹¹⁾

Recomendaciones para pacientes:^(4,8)

- Evitar el daño provocado por luz ultravioleta
- Empleo de maquillaje correcto idealmente hipoalérgico, remover maquillaje con lociones adecuadas
- Protector solar de protección máxima
- Emolientes para xerosis asociada
- Para la higiene diaria de la piel se recomienda el uso de geles de ducha o baño basados en aceites o preparados de avena y emplear agua tibia
- Se recomienda el uso de cremas hidratantes sin alcohol 2 veces al día en toda la superficie corporal.

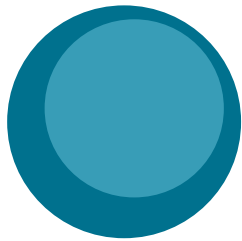
CONCLUSIÓN

Cetuximab está indicado por la Agencia Europea del Medicamento (EMA) para el tratamiento de carcinoma de colon metastásico resistente a quimioterapia convencional que exprese EGFR con gen KRAS y carcinoma epidermoide de cabeza y cuello localmente avanzado. Esta familia de inhibidores no incluye en su perfil de toxicidad muchos de los efectos adversos graves que presenta la quimioterapia convencional. No obstante estos compuestos se asocian con una gran variedad de efectos adversos dermatológicos de alta prevalencia en particular el cetuximab. Es de considerable importancia una atención activa por parte de un equipo multidisciplinario hacia estos efectos adversos al tratamiento, por sus importantes consecuencias relacionadas con el cumplimiento terapéutico, y por tanto, la efectividad de la terapia ⁽⁹⁾

La información al paciente con la detección y tratamiento precoz de la sintomatología según el protocolo consensuado pueden favorecer el buen cumplimiento y el éxito terapéutico. El seguimiento integral del paciente junto con un plan combinando habilidades clínicas avanzadas, primaria y especialista, ofrece una perspectiva integradora y flexible. La atención multidisciplinaria se fomenta con un aumento de la coordinación Hospital- AP favoreciendo el enfoque centrado en este caso, en el paciente oncológico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Guhl G, Gonzalez de Arriba A, Duaden E. Efectos de los inhibidores del receptor de crecimiento epidérmico. *Actas Dermosifiliogr* 2006;97:296-310
2. Li T, Perez Soler R, Skin toxicities associated with epidermal growth factor receptor inhibitors. *TargOncol* 2009;4: 107-19
3. Lacouture ME. Mechanisms of cutaneous toxicities to EGFR inhibitors. *Nat Rev Cnacer*. 2006;6:803-812
4. Duffour J, Thézenas S, Dereure O, et al. Interobserver agreement between dermatologists and oncologists in assessing dermatological toxicities in patients with metastasis colorectal cancer treated by cetuximab-based chemotherapies: a pilot comparative study. *Eur J Cancer* 2010 Published April 21, 2010;doi:10.1016/j.ejca.2010.03.008
5. Su X, Lacouture ME C, Yia Y, et al. Risk of high grade skin rash in cancer patients treated with cetuximab- an antibody against epidermal growth factor receptor: systemic review and meta-analysis. *Oncology*. 2009;77:124-133
6. Racca P, Fanchini L, Caliendo V, et al. Efficacy and skin toxicity management with cetuximab in metastasis colorectal cancer: outcomes from an oncologic/dermatologic cooperation. *Clin Colorectal Cancer*. 2008;7:48-54
7. National Cancer Institute. Common terminology criteria for adverse event v.2.0 1999, v 3.0 2006, v4.0 2009 <http://ctep.cancer.gov/reporting/ctc.html>
8. Romito F, Giuliani F, Cormio C, et al. Psychological effects of cetuximab-induced cutaneous rash in advanced colorectal cancer patients. *Support care cancer*. 2010;116:3916-3923
9. Rodríguez-Murphy E, Villanueva-Herraiz S, Ortega-García M.P, A Pérez-Feliu, López-Montenegro M.A Soria. Toxicidad cutánea asociada a cetuximab en cáncer colorrectal metastásico. *Faarm Hosp*. 2011;35(3):114-120
10. Vidal Olmo I, Bassas Vila J, Herrera E, Acosta P, Umbert M: Erupción aceneiforme secundaria a cetuximab con cambios histopatológicos pseudomalignos. Servicio Dermatología H.Universitari Sagrat Cor.Barcelona. *Actas Dermosifiliogr*. 2008;99:157-69
11. Ramirez Soria MP, Gregori España E, Aviñó Martínez J, Pastor Pascual F. Blefaritis asociada al tratamiento con cetuximab en adenocarcinoma colorrectal avanzado. *Arch soc oftalmol* 2008;83.66-668



3. ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN. A PROPOSITO DE UNA SERIE DE CASOS

■ Giraldo Prado López T.¹, Reyes Mena N.², García Beracieto L.Y.³, Solís Muñoz A.⁴

⁽¹⁾ Residente 2do año. Medicina Familiar y Comunitaria. Área noroeste. Madrid.

⁽²⁾ Residente 2do año. Medicina Familiar y Comunitaria. Área noroeste. Madrid.

⁽³⁾ Especialista en Anestesiología y reanimación.

⁽⁴⁾ Residente 4to año. Medicina Familiar y Comunitaria. Área noroeste. Madrid.

RESUMEN

Se presenta el estudio clínico de una familia con neurofibromatosis tipo 1. A través del examen físico se pusieron de manifiesto las principales características de esta enfermedad; como son: las pecas axilares, las manchas de color café con leche, los neurofibromas y los nódulos de Lisch. Se discuten los casos a partir de una revisión bibliográfica de la neurofibromatosis tipo 1 y tipo 2, enfermedades que se caracterizan por presentar un patrón monogénico de herencia autosómica dominante con una expresividad variable, pero una penetrancia del gen del 100%, lo que se demuestra en los casos estudiados, en las tres generaciones de pacientes que presentan expresión clínica de la enfermedad, pero no con todas las características propias de la misma en cada individuo. En la presente revisión se exponen, las pruebas genéticas disponibles y la necesidad de asesoramiento genético a las parejas de riesgo.

INTRODUCCIÓN

La Genética ha mostrado en los últimos tiempos un impresionante desarrollo. Hoy disponemos de tecnologías para manipular el código genético, lo cual conlleva la esperanza de aliviar o curar enfermedades genéticas. En la actualidad no pasa un mes sin que se descubra un nuevo síndrome, se aprecie mejor la relación entre genotipo y competencia inmunológica y se profundice más en el código genético y sus propiedades. De lo anteriormente expuesto se desprende la importancia para los profesionales de la salud, del conocimiento de estas enfermedades, pues se ha tornado patente que prácticamente en todas se encuentra el componente genético o son modificadas por él.

La neurofibromatosis (NF) es un trastorno genético del sistema nervioso, se encuentra en cualquier gru-

po racial y afecta a ambos sexos por igual. En estos momentos, se conocen dos formas distintas: NF1 (enfermedad de von Recklinghausen) y NF2 (neurofibromatosis acústica bilateral, neurofibromatosis central, o schwannoma vestibular) ⁽¹⁾

La herencia del gen es autosómica dominante, por lo que, el hijo de un progenitor afectado por la enfermedad tiene una probabilidad del 50% de heredar el gen de NF y de presentar al menos algunos signos de la neurofibromatosis tarde o temprano. En los casos familiares la expresividad del trastorno es variable, pero la penetrancia es del 100%. ⁽¹⁾

Un niño de cada 4,000 en los Estados Unidos nace con NF1. Este es uno de los trastornos genéticos más comunes, afectando a unos 100,000 estadounidenses. NF2 es menos común y ocurre en uno de cada 40,000 nacimientos ⁽¹⁾. En ambas formas de NF, la gravedad de los síntomas puede variar enormemente. Como es típico en las enfermedades por herencia autosómica dominante la NF puede presentarse en diversas formas. Los efectos pueden severamente discapacitar, levemente desfigurar o hasta no ser detectados ⁽²⁾.

Las NF1 y NF2 son causadas por dos genes mutados en locus independientes. El gen mutado en cada forma de NF o puede heredarse de un progenitor que tiene el trastorno o puede resultar de una nueva mutación en el gen. Cerca de 50 por ciento de los casos de NF1 y NF2 son causados por nuevas mutaciones ⁽³⁾.

DESARROLLO

Presentación de casos:

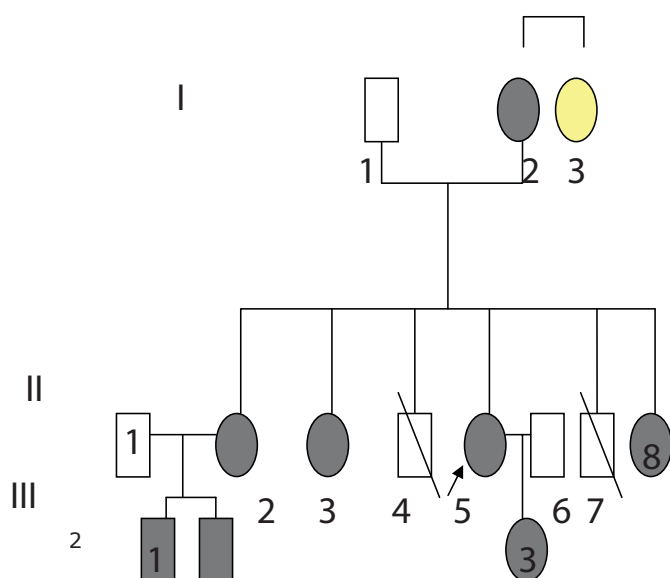


Figura 1 árbol genealógico

II .5 Caso propósito. Se trata de una paciente femenina, de 35 años de edad, mestiza que acude a consulta porque en ocasiones ha presentado aumentada la tensión arterial. Después de realizado el interrogatorio procedemos al examen físico donde observamos:

- Manchas de color café con leche en número de 6 y miden más de 3 cm. de diámetro distribuidas en todo el cuerpo (ver figura 2).
- Pecas axilares.
- Tumores periféricos que siguen el trayecto de nervios periféricos a nivel del antebrazo, pedunculados, no dolorosos, de consistencia blanda (neurofibromas).
- Nódulo de Lisch (Tumor pequeño) diminuto de color canela o café que aparece en el iris, pero este no le causan dificultad para la visión (ver figura 3).

Ante los elementos encontrados en el examen físico decidimos continuar investigando si otros miembros de la familia se encontraban afectados:

I .2 Paciente femenina, de 69 años de edad, mestiza, asintomática pero con manchas color café con leche, neurofibromas distribuidos por todo el cuerpo, pecas axilares y Nódulos de Lisch.

II .2 Paciente femenina, de 40 años de edad, mestiza, asintomática pero con manchas color café con leche, neurofibromas distribuidos por todo el cuerpo, pecas axilares y nos comenta que estos tumores le salieron después del embarazo, y las otras características eran desde el nacimiento:

II .3 Paciente femenina, de 37 años de edad, mestiza, asintomática pero con manchas color café con leche, neurofibromas distribuidos por todo el cuerpo, pecas axilares y Nódulos de Lisch.

II .7 Paciente femenina, de 30 años de edad, mestiza, asintomática pero con manchas color café con leche, y presenta las mismas lesiones descritas anteriormente, con la diferencia de menos neurofibromas y de menor tamaño.

III .1 Niño de tres años de edad, mestizo, masculino, que presenta manchas de color café con leche de más de 3 cm de diámetro distribuidas por todo el cuerpo y las pecas axilares, no encontrándose neurofibromas ni Nódulos de Lisch.

III .2 Escolar de 13 años de edad, mestizo, masculino con iguales características descritas en el caso anterior.

III .3 Escolar de 9 años de edad, mestiza, femenina con manchas de color café y pecas axilares no encontrándose neurofibromas, ni Nódulos de Lisch.

DISCUSIÓN

DIAGNÓSTICO

Un signo temprano común de NF1 es presentar seis manchas o más de color canela en la piel. Se llaman manchas “café-au-lait” (francés para “café con leche”). Estas manchas a menudo están presentes al nacer y pueden aumentar en tamaño y número con la edad. También pueden volverse más oscuras. Más de la mitad de los niños afectados tienen algunos signos de NF1 a los 2 años de edad ⁽⁴⁾.

Los neurofibromas benignos puede aparecer a cualquier edad, pero especialmente durante la adolescencia; estos tumores, crecen en los nervios, están constituidos por células que rodean los nervios y otros tipos de células. Una persona afectada puede tener cualquier número de neurofibromas, de ninguno a cientos de ellos. Los tumores, que varían en tamaño, pueden o no ser dolorosos. Una persona también puede tener un único neurofibroma sin tener NF.

Los nódulos de Lisch diminutos de color canela o café a menudo aparecen en el iris, pero estos no causan dificultad para la visión. Generalmente aparecen alrededor de la edad de 6 a 10 años y pueden ayudar a un médico diagnosticar NF1 ^(5, 6).

La NF2 es caracterizada por tumores que crecen en el 8º nervio craneal. Estos tumores a menudo causan presión sobre los nervios acústicos, dando lugar a la pérdida de la audición. Las personas con NF2 también pueden contraer otros tumores del cerebro o de

la médula espinal y a veces contraer cataratas a una edad temprana. Las personas con NF2 tienen pocas manchas de café con leche, ó tumores. Los síntomas de NF2 pueden no empezar hasta después de la pubertad ⁽⁷⁾.

En la mayoría de los casos de NF1, los síntomas son leves y los individuos afectados viven una vida normal. Los neurofibromas pueden aumentar durante la pubertad y el embarazo, debido a los cambios hormonales. La escoliosis es común en las NF y puede empezar a una edad temprana ⁽³⁾.

Algunos niños con NF1 tienen discapacidades de aprendizaje, problemas del habla y/o crisis convulsivas, y pueden ser hiperactivos. Los tumores del nervio óptico pueden causar protrusión del ojo, o dificultades de la visión. Una variedad de defectos óseos puede estar presente al nacer, incluyendo la tibia en sable. Parece que los niños con NF1 presentan un mayor riesgo de ciertos cánceres, feocromocitoma, carcinoma medular del tiroides y otros tumores de glándulas endocrinas, también se encuentran cada vez con más frecuencia astrocitomas intracraneales,ependimomas, glioblastomas y meningiomas, al igual que gliomas del nervio óptico en la niñez ⁽³⁾.

Los síntomas de NF2 pueden incluir pérdida de la audición, tinnitus, vértigos, ataxia, cefaleas o crisis convulsivas. La remoción temprana de los tumores pequeños de los nervios auditivos a veces ayuda a preservar la audición. La resonancia magnética ha mejorado el diagnóstico temprano de los tumores.

Hasta ahora, no hay manera de predecir el grado de gravedad que tendrá cualquier forma de NF. Así como con muchos otros trastornos genéticos, problemas psicológicos pueden ocurrir en los pacientes de NF. Algunos se vuelven solitarios y retirados porque se sienten “diferentes” de otros. Pueden estar preocupados de tener hijos o no y las complicaciones adicionales.

Las NF1 y NF2 generalmente pueden diagnosticarse a través de síntomas y signos. Existen pruebas genéticas que pueden emplearse en algunos casos para el diagnóstico prenatal y para ayudar a evaluar a los individuos con antecedentes familiares de estos trastornos quienes todavía no muestran síntomas.

TRATAMIENTO

No existe una curación para NF, pero hay maneras de tratar algunos de sus efectos. Los tumores de la piel dolorosos o que desfiguran pueden ser extraídos con la cirugía. Aunque pueden crecer nuevamente. Los tumores en el ojo o en los nervios del oído a veces pueden extraerse o tratarse con radiación o quimio-

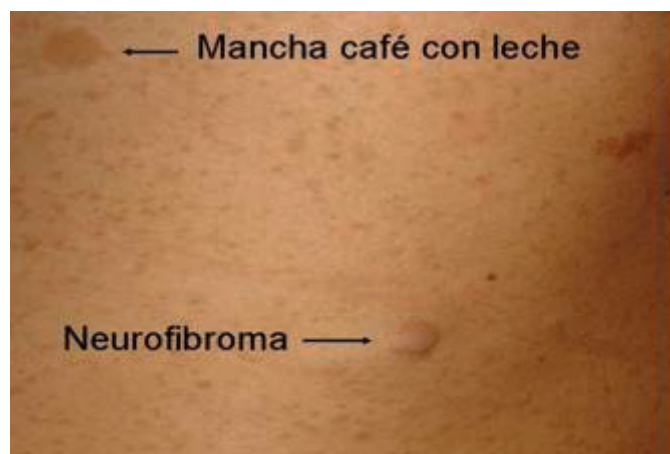
terapia. La escoliosis también puede ser tratada por la cirugía, corsé dorsolumbar o ambos.

Los progresos recientes en la investigación genética pueden conducir a mejores tratamientos para NF1 y NF2. Los investigadores han encontrado el gen para NF1 ocupa una región de 300 kilobases del cromosoma 17 q y codifica la proteína activadora de la GTP –asa (neurofibromina) la cual funciona como supresor tumoral. y el gen para NF2 está localizado en el cromosoma 22.^(4,5) Los científicos están empleando esta información para desarrollar pruebas precisas procuradas a definitivamente diagnosticar estos trastornos, aún antes de que un individuo desarrolle síntomas. El diagnóstico temprano debe permitir a los médicos tratar los síntomas mucho antes, posiblemente previniendo algunas complicaciones graves. También se han identificado los productos proteicos que estos genes codifican y se están empezando a comprender las funciones de estas proteínas ^(6, 7, 8). Esto puede conducir al desarrollo de medicamentos para tratar algunos de los síntomas de estos trastornos.

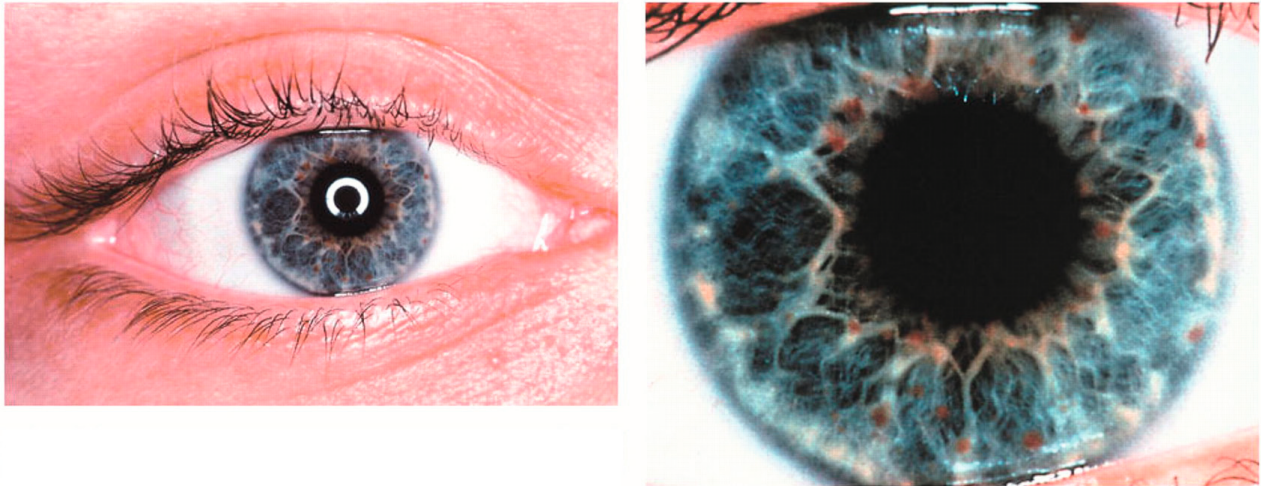
La orientación genética es imprescindible para las personas con NF que están considerando tener hijos. Todos los pacientes con NF tienen un riesgo del 50% de tener un hijo con la enfermedad, sin poder predecir la severidad de la misma. El gen afectado se transmite o no, no hay término medio. Si no se hereda nunca se manifestará ni podrá transmitirse. El diagnóstico genético mejor es el directo, en el que se detecta la mutación causante de la enfermedad. Para ello hay que estudiar el gen en cuestión e identificar que está cambiado. Así caracterizamos la mutación que causa la enfermedad. De este estudio se pueden beneficiar tanto los pacientes pertenecientes a casos familiares como a casos esporádicos de la enfermedad.

ANEXOS:

Figura 2. Mancha de color café con leche y Neurofibroma.



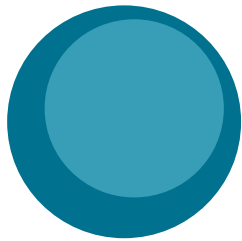
Fuente: Gerhard Kurlmann, M.D. Ofried Debus, M.D. University of MünsterD-48129 Münster, Germany

Figura 3. Nódulo de Lisch

Fuente: Rolando Teruel Giné, Fabián Fernández, Correo Científico Médico de Holguín. Cuba. 2009.

BIBLIOGRAFÍA

1. Frosch MP, Anthony DC, De Girolami U. Sistema Nervioso Central. En: Kumar V, Abbas AK, Fausto N, Aster JC (Eds.) Robbins y Contran Patología estructural y funcional. 8ªed. Barcelona: Elsevier; 2010. p. 1279-1343
2. Neurofibromatosis. Hoja de Información de la Salud Pública. (en línea) 1996 Sept.30 (fecha de acceso 25 de mayo del 2003). url disponible en: http://www.noah-health.org/spanish-pregnancy/march_of_dimes/birth.defects/spneurofib.htm
3. Layzer RB. Enfermedades degenerativas del sistema nervioso. En: Lee goldman, Andrew I Schafer. Cecil. Tratado de medicina interna Mc Graw Hill Interamericana;24 ed México: 2014. P.2368-2376.
4. Gutman DH, Word DL, Collins FS. Identifications of the neurofibromatosis type 1 gene product. Proc natl acad scy 1991; 88: 9688.
5. Troffatter GA, Mc Collins MM, Rutter JL a novel moesin-, ezrin-, radizin- like gene is a candidate for the neurofibromatosis 2 tumor suppressor. Cell 1993; 72: 791.
6. Mulvihill JJ (moderator) neurofibromatosis 1 (Recklinghausen disease) and neurofibromatosis 2 (bilateral acoustic neurofibromatosis) and update. Ann inter med 1990; 113: 39.
7. Rodríguez Calzadilla OR. Fibrolipoma en un paciente con la enfermedad de Von Recklinghausen. Revista Cubana de Estomatología 2000; 37 (2): 112-9.
8. Ricarddi VM. Von Recklinghausen Neurofibromatosis. N Engl J Med 1981; 305: 1617.



4. UNA ROTURA FIBRILAR CON SORPRESA...

■ Tojo Thomás de Carranza T¹., Gonzalez Manjavacas, C².

(¹) Médico residente 4 año de MFYC

(²) Especialista MFYC

Centro de Salud de Monterrozas. Las Rozas de Madrid.

INTRODUCCIÓN

Las fracturas de húmero representan el 5% de todas las fracturas en la población adulta, más del 70 % se localizan en el tercio superior. La mayoría se dan en ancianos por osteoporosis (su incidencia aumenta a partir de la menopausia) y en jóvenes por mecanismos traumáticos directos o indirectos.

El 85% de las fracturas de húmero no desplazan al hueso de su posición anatómica por lo que se tratan sin intervención quirúrgica (¹)

CASO CLÍNICO

Varón de 36 años, deportista habitual y sin antecedentes personales de interés. Es trasladado por SAMUR al hospital porque ha presentado de forma súbita “sensación de un pelotazo” en zona de tríceps del brazo derecho mientras bateaba jugando al béisbol.

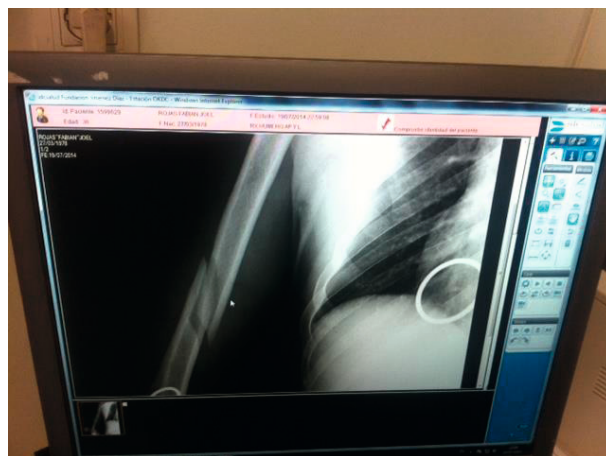
A la exploración (imagen 1) presenta dolor (4/10) y leve impotencia funcional con sensibilidad y paquete vasculo-nervioso conservados.



(Imagen 1)

La movilidad activa está limitada con fuerza 4/5 y presenta imposibilidad para realizar Palm up test. La movilidad pasiva resulta moderadamente dolorosa pero posible.

Ante los hallazgos clínicos, incluyendo el “signo de la pedrada”, la edad del paciente, la ausencia de traumatismo directo o deformidad y la relación con la actividad deportiva intensa; se solicita una ecografía para descartar rotura fibrilar. El radiólogo de guardia desestima la urgencia de la petición dado que no se trata de una lesión que pueda beneficiarse de diagnóstico ecográfico precoz y recomienda ecografía programada ambulatoria. A pesar de que el paciente está estable y sin necesidad de analgesia se decide solicitar una radiografía para descartar otros posibles diagnósticos (imagen 2)



(Imagen 2)

DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO:

Fractura de Holstein-Lewis de húmero de jugador de béisbol

TRATAMIENTO

El resultado del meta-análisis de Papasoulis publicado en 2011, concluyó que el tratamiento de elección es

conservador, asegurando correcta reducción y posterior inmovilización con férula de yeso.

En el paciente de nuestro caso se aplicó el tratamiento conservador con inmovilización durante 6 semanas ⁽¹⁾

Existen casos que precisarán cirugía

- Paciente politraumatizado
- Fractura bilateral de húmero
- Fractura asociada a fractura de miembro inferior
- Fractura en hueso patológico
- Fractura asociada a lesiones del plexo braquial
- Fractura expuestas
- Fractura asociada a lesión vascular
- Incapacidad para mantener la reducción con ortesis angulación >15 grados
- Codo flotante
- Lesión de arteria braquial

CONCLUSIONES

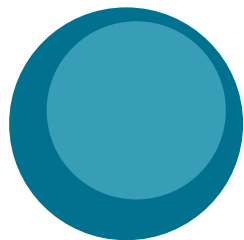
La fractura descrita por Holstein-Lewis, es una fractura en espiral del tercio distal del húmero ⁽²⁾. Cuando el fragmento distal del hueso está desplazado proximalmente y el fragmento proximal está desplazado radialmente existe alta probabilidad de lesión del nervio radial (neuroapraxia) ^(1; 3), tal y como argumentaban los autores, debido a que la fractura se produce en un punto donde el nervio radial discurre adyacente al septo intermuscular lateral en contacto directo con el hueso y por tanto su movilidad está limitada.

Se trata de una fractura típica del lanzador de béisbol al ejercer un esfuerzo máximo al batear. Es poco frecuente en España por la falta de popularidad de este deporte hasta el momento actual, pero con aumento de su prevalencia especialmente en población emigrante.

Por lo tanto, es fundamental realizar una exploración metódica y exhaustiva de los pacientes, con el objeto de descartar precozmente complicaciones que podrían ocasionar limitación funcional, lesión del nervio radial y menos frecuentemente de la arteria humeral.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ekholm R, Ponzer S, Tornkvist H, Adami J, Tidemark J. The Holstein-Lewis humeral shaft fracture: aspects of radial nerve injury, primary treatment, and outcome. *Orthop trauma*. 2008 Nov-Dec;22(10):693-7.
2. Holstein A, Lewis GM. Fractures of the humerus with radial nerve paralysis. *J Bone Joint Surg A*. 1963 Oct;45:1382-8
3. Spiguel Andre R, Steffner Rober J, Humeral shaft fractures. *Rev musculoskelet* (2012) 5:177-183



5. DOLOR ABDOMINAL: BUSCANDO EL ORIGEN

■ Brañuelas-Quiroga J.¹, Bolaños-Guedes J.², Luna-Sánchez S.³, Camargo-Montanari M.⁴, Gómez-Octavio J.⁵.

¹ Médico de Familia. C.S. Artilleros, Vicálvaro, Madrid.

^{2,3,4,5} Servicio de Medicina Interna. Hospital Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

INTRODUCCIÓN

El infarto esplénico es una de las causas del dolor agudo o crónico en el cuadrante superior izquierdo. Puede ser causado por trastornos hematológicos (linfomas y leucemias, policitemia vera, enfermedades mieloproliferativas, anemia hemolítica y otras hemoglobinopatías)¹, pero la causa más común es la enfermedad tromboembólica, principalmente debido a la fibrilación auricular. Otras causas posibles son el aneurisma de la aorta abdominal y la arteria celiaca, la trombosis de la arteria o vena esplénica y la trombosis de la vena porta principalmente².

En el caso que presentamos, la causa fue un trombo pediculado en el arco aórtico. Aproximadamente el 85% de la embolia arterial periférica tiene un origen cardíaco³ y se estima que 5% tiene un origen aórtico⁴. La mayoría de los trombos extracardiacos se producen en aneurismas o están asociadas a las lesiones ateroscleróticas de la aorta abdominal. Los trombos en la aorta torácica son muy inusuales. Estas lesiones también son más raras en aortas aparentemente normales. Actualmente el tratamiento óptimo de estas lesiones no está bien definido⁵. Las técnicas de imagen no invasivas permiten la identificación del foco embolígeno en el 90-95% de pacientes^{3,4}.

La localización más común de trombos en la aorta torácica es el istmo aórtico y el arco aórtico distal, en el lado contrario al origen de la arteria subclavia⁶. La ecocardiografía transesofágica (ETE) es el gold standard para la detección de fuente embólica cardíaca o secundaria a patología de la aorta torácica. La presencia de placas ateromatosas complicadas en la aorta, particularmente cuando hay un trombo móvil, se ha asociado con un mayor riesgo de ictus⁷. La ETE también es útil para evaluar la respuesta a la terapia anticoagulante y puede tener implicaciones pronósticas y terapéuticas (indicación quirúrgica).

Palabras clave: infarto del bazo; Anticoagulantes; Aorta torácica; Ultrasonografía

PRESENTACIÓN DEL CASO

Una paciente de 53 años acudió al Servicio de Urgencias por un dolor intenso, de inicio súbito en hipocondrio izquierdo acompañado de mareo y vómitos. Como antecedentes personales destacaba tabaquismo de 30 paquetes/año, HTA tratada con IECA, vida sedentaria y toma de anticonceptivos desde los 19 hasta los 39 años. No tenía antecedentes de Diabetes Mellitus, dislipemia o enfermedad cardiovascular.

Las pruebas complementarias solicitadas en Urgencias fueron las siguientes: análisis de sangre en el que destacó discreta leucocitosis con desviación izquierda, sin alteración de la coagulación o de la bioquímica. La radiografía de tórax y el ECG fueron normales. Una TAC abdominal reveló un infarto esplénico.

Durante su estancia en Urgencias la paciente permaneció estable hemodinámicamente y afebril. No refería otra clínica salvo el dolor en hipocondrio izquierdo siendo controlado con analgesia habitual.

Durante el ingreso se realizó un análisis de sangre para descartar estados de hipercoagulabilidad, solicitando anticuerpos antifosfolípidos, homocisteína, anticuerpos antinucleares, anticoagulante lúpico, proteína C y S siendo todos negativos. El estudio de la mutación del gen de JAK-2 fue negativa, y también la mutación del gen de la protrombina G20210A, ni se detectó la mutación del factor V de Leiden. También se estudió la presencia de marcadores tumorales que fueron negativos. Para descartar patología vascular se realizó a la paciente una ecocardiografía transtorácica con el fin de comprobar el origen cardíaco de los émbolos, siendo la prueba normal.

Con el fin de buscar el origen del infarto esplénico, se solicitó una angioTAC en el que se identificaron dos trombos murales pediculados flotando a nivel del arco aórtico medio, próximo al origen de la arteria subclavia izquierda, siendo el más largo de 14mm de longitud. Ambos trombos parecían depender de la misma lesión aórtica mural, una placa de ateroma ulcerada

situada en la pared lateral izquierda del arco aórtico. No hubo más hallazgos. (Fig.1).

Después de comentar el caso con el Servicio de Radiología Intervencionista y el Servicio de Cirugía Cardiovascular, recomendaron tratar a la paciente con heparina sódica que se había pautado desde el diagnóstico de infarto esplénico. Tras 10 días de tratamiento se realizó una nueva angioTAC de control en la que destacó la casi completa desaparición de los dos trombos, persistiendo sólo un pequeño pedículo residual en el ostium de la subclavia 4mm de longitud y con un calibre más pequeño (Fig. 2)

Durante el tratamiento la paciente permaneció clínicamente estable y el dolor en el hipocondrio izquierdo desapareció gradualmente. La paciente fue dada de alta manteniendo anticoagulación oral (acenocumarol) sin presentar ningún nuevo evento tras 9 meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

El infarto esplénico se debe sospechar en trastornos hematológicos y enfermedades cardiovasculares. En el caso que presentamos, se descartó la presencia de hipercoagulabilidad, trastornos hematológicos, fibrilación auricular y se diagnosticó un trombo en el arco aórtico.

La presentación clínica más frecuente de trombosis aórtica es la embolia en los miembros inferiores, especialmente en el izquierdo; la embolia visceral es menos frecuente. La localización más frecuente de trombos en la aorta torácica es el istmo aórtico y la porción distal del arco aórtico en el lado opuesto del origen de arteria subclavia^{5,6}, por lo tanto, este caso es raro en términos de la localización de la lesión y su clínica presentación.

La patogénesis del trombo mural aórtico no está bien definida y se considera multifactorial⁸. Se describe incluso la aparición de trombos en pacientes asintomáticos con bajo riesgo cardiovascular⁵. Se debe sospechar esta entidad en el diagnóstico diferencial de las posibles lesiones causadas por embolias.

Con el fin de localizar el origen de la embolia se realizó una ecocardiografía transtorácica que fue normal, por lo que se realizó a continuación una angioTAC, evitando la realización de un ecocardiograma transesofágico (ETE). Tal vez la diferencia más notable entre las dos pruebas es que la ETE permite la evaluación de la movilidad del trombo, que proporciona información útil sobre el riesgo de embolización⁹.

No hay consenso sobre el tratamiento en estos casos. Para la elección del tratamiento más adecuado

se debe tener en cuenta la ubicación y extensión del trombo en la aorta, eventos embólicos recurrentes a pesar del tratamiento anticoagulante y el desarrollo de tamaño y morfología del trombo por ETE.

Se consultó a los Servicios de Radiología Intervencionista y de Cirugía Cardiovascular con el fin de obtener el tratamiento óptimo para la paciente. El Servicio de Radiología Intervencionista consideró que la lesión no tenía indicación de endoprótesis aórtica y recomendaron tratamiento conservador con doble antiagregación y estatina. El Servicio de Cirugía Cardiovascular debido a la ubicación de la lesión y el mínimo riesgo de embolización retrógrada, rechazó la extirpación quirúrgica, recomendando anticoagulación con heparina sódica y control posterior con una nueva angioTAC tras 10 días de tratamiento.

En una serie de casos recomiendan que estos pacientes deben ser anticoagulados, reservando la cirugía para casos seleccionados de embolia recurrente o trombo persistente a pesar de una anticoagulación correcta^{5,6}. Pero la anticoagulación terapéutica, sin embargo, puede conducir paradójicamente a eventos embólicos debido a la lisis del pedículo del trombo¹⁰.

El pronóstico está determinado principalmente por el riesgo de trombosis y embolia distal (mesentérica, renal, esplénica o isquemia del miembro inferior).

La evolución del paciente en estos casos es variable. En nuestro caso tuvo una buena respuesta a la terapia anticoagulante, con desaparición casi completa del trombo y sin fenómenos embólicos secundarios al tratamiento. Se ha informado de la eliminación incluso completa de trombo en algunos casos similares⁵.

No hemos hallado información de la tasa de recurrencia a largo plazo en la evolución de estos pacientes.

PUNTOS CLAVE

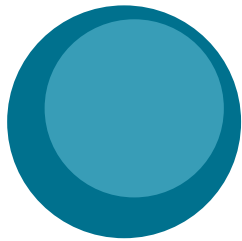
El infarto esplénico es una entidad poco frecuente, asociada con dolor abdominal. Las principales causas son enfermedades cardiovasculares (endocarditis y fibrilación auricular, principalmente) y enfermedades hematológicas (leucemias y linfomas, hemoglobinopatías, síndrome antifosfolípido).

El trombo pediculado en el arco aórtico es una fuente rara de embolización y requiere una actuación inmediata debido al alto riesgo de embolia.

Las pruebas diagnósticas en caso de trombos en la aorta son el ecocardiograma y el angioTAC. Para el tratamiento, en estudios previos se ha utilizado la cirugía para extracción del trombo, anticoagulación o trombólisis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bauer T, Haskins G, Armitage J. Splenic rupture in patients with hematologic malignancies. *Cancer* 1981; 48: 2729-2733.
2. Agolini SF, Shah KT, Goodreau JJ, McLoughlin TM Jr, Sinclair MC. Splenic infarction caused by a large thoracic aortic thrombus. *J Vasc Surg* 1997; 26: 1069-1072.
3. Reber PU, Patel AG, Stauffer E, Müller MF, Do DD, Kniemeyer HW. Mural aortic thrombi: An important cause of peripheral embolization. *J Vasc Surg*. 1999;30:1084.
4. Dee W, Geibel A, Kasper W, Konstantinides S, Just H. Mobile thrombi in atherosclerotic lesion of the thoracic aorta: the diagnostic impact of echocardiography. *Am Heart J*. 1993;126:707
5. Cañadas V, Vilacosta I, Luaces M, Bustos A, Ferreirós J, Aragoncillo P, et al. Thrombosis of an apparently normal thoracic aorta and arterial embolism. *Rev Esp Cardiol*. 2008;61:196.
6. Choukroun EM, Labrousse LM, Madonna FP, Deville C. Mobile thrombus of the thoracic aorta: Diagnosis and treatment in 9 cases. *Ann Vasc Surg*. 2002;16:714.
7. Tunik PA, Rosenweig BP, Katz ES, Freedeberg RS, Pérez JL, Kronzon I. High risk for vascular events in patients with protruding aortic atheromas: a prospective study. *J Am Coll Cardiol*. 1994;23:1085.
8. Song IW, Hong GR, Cho JH, Jung SY, Son CW, Lee SH, et al. A case of huge thrombus in the aortic arch with cerebrovascular embolization. *J Cardiovasc Ultrasound*. 2009;17:148.
9. Durdil V, Fiedler J, Alan D, Vejvoda J, Veselka J. Multiple mobile aortic thrombosis treated by thrombolysis. A case report. *J Thromb Thrombolysis*. 2007;24:315.
10. Mandegar MH, Roshanali F, Kocharian A. Complicated course consequences of a floating thrombus in ascending aorta. *Eur J Echocardiogr*. 2008;9:846.



6. FACTORES DE MAL PRONÓSTICO EN EL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

■ Miranda García M¹, Chico Civera R.1, Roa Santervas L.², Neyra Pérez C.², Castro Valenzuela F.², Sosa Carrasco A.²

¹ Médico adjunto Servicio de Urgencias del Hospital General de Villalba.

² Médico adjunto Servicio de Urgencias del Hospital Universitario de Torrejón.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía de inicio agudo y progresión rápida, caracterizada en ocasiones por desmielinización y en otras por daño axonal primario (inflamatorio-tóxico), en gran parte reversible, que afecta principalmente a los nervios motores, aunque también puede afectar a los nervios sensitivos. La historia clínica (síntomatología y exploración física que incluya la valoración de los reflejos) es crucial para diagnosticar precozmente esta enfermedad dada la gravedad que puede llevar implícita en algunas formas de presentación.

Palabras clave: Síndrome de Guillain-Barré, polirradiculopatía, mareo.

HISTORIA CLÍNICA

ANTECEDENTES PERSONALES

Alérgico a contrastes yodados. Hipertensión. Hipercolesterolemia. Exfumador

Infarto de miocardio inferior y posterior fibrinolisado en 1998. Se realizó sustitución de válvula aórtica, raíz y aorta ascendente con reimplante de coronarias con tubo valvulado con prótesis mecánica con reimplante de coronarias.

Litiasis renal bilateral.

Prostatitis crónica. Neoplasia de próstata tratada con braquiterapia hasta 2011.

Tratamiento habitual: Atenolol 50 mg 1/2-0-0, Acovil 2.5 mg 1-0-0, Prevencor 40mg 0-0-1, Acenocumarol 4 mg, Dudodart 1-0-0, Vesicare 1-0-0

ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente de 67 años que acude a urgencias por cuadro progresivo de 3 días de evolución de cervicalgia,

mareo inespecífico sin giro de objetos y náuseas. Lo relaciona con traumatismo leve previo, a nivel de región occipital con una chapa metálica hace 72 horas. También asocia dorso-lumbalgia bilateral y disestesias en miembros inferiores.

En urgencias se objetiva tensión arterial: 130/75 mmHg. Frecuencia cardíaca: 65 latidos por minuto. Temperatura 36°C. cardíaca: rítmica, sin soplos. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado.

Exploración neurológica: Consciente y orientado en las 3 esferas; pupilas isocóricas y normorreactivas. No alteraciones del lenguaje. Romberg -. No disimetría, ni disidiadocinesia. Fuerza en miembros inferiores (MMII): psoas, glúteos, adducción de muslos: 4+/5. Cuádriceps, isquiotibiales, flexores plantares de los pies 4/5. Flexión dorsal de pies 4-/5. Tono normal. Sensibilidad superficial conservada a todos los niveles. Reflejos no explorados.

En la analítica no se objetivan hallazgos reseñables.

Se administra tratamiento con Dogmatil y Enantyum. Dada la falta de respuesta inicial al tratamiento pausado y persistencia del mareo, se realiza TAC craneal para descartar enfermedad cerebrovascular. En el TAC se objetiva atrofia corticosubcortical difusa. No sangrados intra ni extraaxiales ni desplazamiento de línea media. Calcificaciones vasculares intracraneales. Calcificaciones inespecíficas en ambos lenticulares.

El paciente permanece en observación, presentando mejoría clínica a las pocas horas. Es dado de alta con diagnóstico de cervicalgia y mareo inespecífico. Se le deja cita en Neurología para revisión.

A las 24 horas del alta, el paciente vuelve a urgencias por imposibilidad para deambular. Refiere que al levantarse ha percibido importante debilidad y hormigueo en miembros inferiores, que le impiden la movilización autónoma. Sin problemas para mover los brazos. Tiene dolor dorsal irradiado hacia cervical, así

como un dolor de difícil descripción en ambos miembros inferiores, profundo, que le produce inquietud. Tuvo la semana anterior un cuadro catarral leve, con tos, sin fiebre.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Tensión arterial: 140/80mmHg. Frecuencia cardíaca: 58 latidos por minuto. Temperatura 36°C. Saturación de oxígeno 98%. Consciente y orientado. Imposibilidad para deambular. No alteraciones del lenguaje. Reflejo nauseoso ausente. En miembros superiores la fuerza es normal. Reflejos de bíceps y tríceps abolidos, estiloides conservados. En miembros inferiores (MMII) el balance muscular es como sigue (simétrica): psoas, glúteos, adducción de muslos: 4+/5. Cuádriceps, isquiotibiales, flexores plantares de los pies 4/5. Flexión dorsal de pies 4-/5. Reflejos abolidos. Reflejo cutáneo-plantar flexor bilateral. Tono normal. Sensibilidad superficial y vibratoria conservada a todos los niveles (salvo reducción vibratoria en MMII). No hay nivel sensitivo. No disimetría ni disidiadococinesia. Mantiene la bipedestación y camina con apoyos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-Analítica: CK 268 UI/l INR 2,9 (0,85-1,15); resto normal

-Electrocardiograma: ritmo sinusal a 60 latidos por minuto. Q en cara inferior y R>S en V2 y V3.

-Radiografía de tórax: atelectasias bibasales (figura 1). Peak Flow 400 L/min.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Accidente cerebrovascular, mielopatías agudas, síndrome de Guillain-Barré, diabetes mellitus, enfermedad de motoneurona, VIH, , intoxicación por metales pesados, deficiencia de vitamina B12, botulismo, enfermedad de Lyme, miositis, mielitis transversa, miastenia gravis, parálisis periódica, lesiones de la médula espinal, difteria, fiebre tifoidea, parálisis de Bell, sarcoidosis, hipocalcemia severa, poliomielitis, porfiria, consumo de drogas, neuropatías por fármacos y tóxicos (amiodarona, cisplatino, vincristina, talio, arsénico, organofosforados, solventes orgánicos, acrilamidas), polineuropatía paraneoplásica, cuadro psicofuncional, vasculitis, dermatomiositis, rabdomiolisis.

DIAGNÓSTICO

Se orienta el caso como paraparesia arrefléxica incipiente en probable relación con polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda.

El cuadro es clínicamente compatible con SGB o variantes, presente a partir de las parestesias (quizá 3 días) y con componente motor desde hace unas ho-

ras, alcanzando raíces de miembros. Debido a que estamos en los primeros días, la punción lumbar podría ser normal. Se decide esperar unos días para realizar la punción, para que sea más probable la disociación albumino-citológica.

Ante la sospecha de SGB, se solicita valoración por la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) para monitorización por si disautonomía. Se ingresa al paciente en Medicina Interna.

En cuanto al manejo terapéutico, dado que lleva unas horas con clínica motora y la altura del déficit ya es proximal de MMII, se inicia inmunoglobulina a dosis de 0.4 mg/kg /día durante 5 días.

Se realiza punción lumbar: proteínas totales: 150 mg/dl Glucosa 98 mg/dl Celularidad: hematíes: 211/mm³ Leucocitos: 4/mm³. Gram sin patógenos.

El electromiograma es compatible con una polineuropatía sensitivo-motora crónica de tipo mixto (axonal y desmielinizante) generalizada.

DIAGNÓSTICO FINAL

Polineuropatía sensitivo-motora crónica de tipo mixto (axonal y desmielinizante) generalizada y muy severa compatible con Síndrome de Guillain-Barré.

EVOLUCIÓN

Ante la progresión del cuadro a pesar de 2 días de tratamiento con inmunoglobulinas se ingresa en UCI. Inicialmente se mantuvo en ventilación espontánea, si bien presentó deterioro respiratorio progresivo y mayor debilidad en miembros inferiores y progresión ascendente a pesar del ciclo de inmunoglobulinas. Asimismo, presentó cuadro de hiponatremia marcada (SIADH) en probable relación con la patología. Por todo ello, al quinto día de ingreso precisó intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica por insuficiencia respiratoria, atelectasias bibasales y derrame pleural bilateral (figura 2). Se decidió realizar un segundo ciclo de inmunoglobulinas y asociar



Figura 1

esteroides. El empeoramiento respiratorio aumentó y se realizó traqueostomía percutánea para mantener la ventilación mecánica.



Figura 2

La evolución posterior resultó lenta pero satisfactoria tras 35 días en cuidados intensivos. Los dolores neurológicos mejoraron tras dosis máximas de pregabalina.

Neurológico: motor proximal de mmss: 3/ 5. En piernas hay movilización en psoas y abducción de pierna izquierda. Hiporreflexia. Hipoestesia en ambos miembros inferiores progresiva a partir de mitad de muslo y en miembro superior derecho

Se trasladó al Hospital de Guadarrama para continuar rehabilitación.

Un año después moviliza miembros superiores a 4+/5. No déficit sensitivo. Atrofia de interóseos en mano izda. Miembros inferiores con gluteo medio bilateral a 3+/5. Psoas 4, cuádriceps 4+, isquios 4, tríceps a 3. Mantiene tronco en sedestación. Transferencias sin ayudas. Bipedestación sin apoyos aunque inestable. Marcha con una muleta o sin ella con mínima ayuda de una persona. Reflejos miotáticos de estiramiento abolidos. Reflejos cutáneo plantares indiferentes. Realiza alimentación adaptada, vestido superior. Doble continente. Baño con ayuda.

DISCUSIÓN

El SGB es la neuropatía aguda más frecuente, de evolución más rápida y potencialmente fatal.

Es una polirradiculopatía inflamatoria aguda, de origen autoinmune (los gangliósidos son la diana antigénica) desencadenada generalmente por un proceso infeccioso. Tanto infecciones bacterianas como víricas pueden desencadenar el síndrome. La enteritis aguda por campylobacter jejuni es la más estudiada². Se ha señalado que puede ser un efecto secundario de las vacunas de la gripe, con una incidencia de alrededor de un caso por millón de vacunaciones³.

Su incidencia es de 1-2 casos por cada 100.000 habitantes año¹.

Es más frecuente en hombres; puede presentarse a cualquier edad, pero es más común en personas entre los 30 y 50 años.

En la actualidad se consideran 4 subtipos de SGB: polirradiculopatía aguda inflamatoria desmielinizante que es la más frecuente, neuropatía axonal sensitivo-motora aguda, neuropatía axonal motora aguda y Síndrome de Miller-Fisher (caracterizado por oftalmoplejía, ataxia y arreflexia y relacionado con cepas de campylobacter jejuni que inducen la formación de anticuerpos antigangliósido GQ1b).

Los criterios diagnósticos necesarios para el SGB (adaptados de Asbury y Cornblath) son: a) pilar clínico; b) estudio del líquido cefalorraquídeo y c) estudio electrofisiológico.

Clínicamente, son características la debilidad progresiva en 2 ó más miembros por neuropatía, la arreflexia, la evolución de la enfermedad en menos de 4 semanas, la disfunción autonómica y la exclusión de otra causa, como por ejemplo vasculitis, toxinas, botulismo, miastenia gravis, difteria, porfiria, meningoencefalitis, compresión medular, mielitis transversa, miositis aguda, etc. También hay criterios diagnósticos clínicos de apoyo, como la debilidad relativamente simétrica, la afección sensitiva de grado leve, la ausencia de fiebre, el perfil típico del líquido cefalorraquídeo (disociación albúmino-citológica) y signos electrofisiológicos de desmielinización. La electromiografía demuestra la velocidad de conducción en los nervios motores y sensitivos muy disminuida o hay ausencia de conducción.

El fallo respiratorio neuromuscular requiere ventilación mecánica hasta en un 30 % de pacientes⁴. En la primera semana del inicio de los síntomas en el 50 - 66% de casos, y en el 75 % en la tercera semana, en el líquido cefalorraquídeo se objetiva la disociación albúmino-citológica¹. La elevación de proteínas es más de 2 veces superior al límite normal (20-50 mg/dl), la glucosa es normal (40-70 mg/dl) y no hay pleocitosis. Las células no aumentan o lo hacen de forma muy moderada (menos de 10 leucocitos/mm³).

Aproximadamente el 80% de pacientes se recupera completamente en un período de unos pocos meses a un año (aunque la arreflexia puede persistir). El 5-10% se recupera con invalidez severa. La muerte sobreviene aproximadamente en el 4% de los pacientes. Las causas de muerte incluyen las complicaciones respiratorias de todo tipo, distrés respiratorio agudo, neumonía nosocomial, broncoaspiración, atelectasias, tromboembolismo pulmonar, problemas disautonómicos y hemodinámicos⁵.

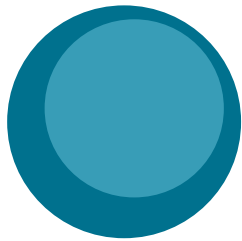
Hemos presentado un caso clínico que se presenta inicialmente como una cervicalgia postraumática y que posteriormente resulta ser un SGB que reúne

prácticamente todos los factores asociados con un mal pronóstico (edad mayor de 60 años, progresión rápida de la enfermedad, extensión y severidad del daño axonal y enfermedad cardíaca preexistente).

Hay que establecer un diagnóstico diferencial con múltiples patologías y hacer una minuciosa anamnesis y exploración física, que incluya la valoración de los reflejos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yuki N, Hartung HP. Guillain-Barré síndrome. N Engl J Med 2012; 366:2294.
2. Hughes RA, Cornblath DR, Guillain-Barré syndrome. Lancet 2005; 366: 1653-66.
3. Vellozzi C, Burwen DR, Dobardzic A, Ball R, Walton K, Haber P (March 2009). Safety of trivalent inactivated influenza vaccines in adults: Background for pandemic influenza vaccine safety monitoring. Vaccine 27 (15): pp.2114-2120. Doi: 10.1016/j.vaccine. 2009.01.125. PMID 19356614.
4. Alshekhlee A, Hussain Z, Sultan B, Katirji B. Guillain-Barré syndrome: incidence and mortality rates in US hospitals. Neurology 2008; 70:1608.
5. Davidson I, Wilson C, Walton T, Brissenden S, Campbell M, McGowan L. What constitutes a 'Good' recovery outcome in post-acute Guillain-Barré syndrome? Eur J Neurol. [En línea] 2009 [fecha de acceso 30 Diciembre 2009]; 1011:(168)-31 URL disponible en [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20050884?ordinalpos=1&itool=EntrezSystem2.PEntrez.Pubmed.Pubmed_ResultsPanel.Pubmed_SingleItemSupl.Pubmed_Discovery_RA&linkpos=2&log\\$=relatedarticles&logdbfrom=pubmed](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20050884?ordinalpos=1&itool=EntrezSystem2.PEntrez.Pubmed.Pubmed_ResultsPanel.Pubmed_SingleItemSupl.Pubmed_Discovery_RA&linkpos=2&log$=relatedarticles&logdbfrom=pubmed)



7. EL PACIENTE CON DEDOS HIPOCRÁTICOS

■ Herranz Mayo J.¹; Oria Fernández A.², Hernández Marín I.¹. Barreto Muñoz L.M.³
Centro de Salud V Centenario, San Sebastián de los Reyes (Madrid)

⁽¹⁾ Médico residente de 4º año. MFyC

⁽²⁾ Médico Tutor. MFyC

⁽³⁾ Médico residente de 2º año. MFyC

INTRODUCCIÓN

Aunque no sea algo muy habitual en nuestras consultas, las acropaquias son una alteración que siempre debemos de analizar, a pesar que el paciente lo vea con algo natural o incluso no se hubiera dado cuenta de su existencia. Pueden tener múltiples causas, desde enfermedades como la Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica (EPOC) o la Fibrosis Pulmonar hasta tumores malignos, pasando por la Enfermedad Inflamatoria Intestinal, el abuso de laxantes, la enfermedad de Graves o las alteraciones cianóticas congénitas; sin olvidar el origen primario y familiar de estas. Este amplio abanico de causas, de gravedad muy diferente y origen diverso, supone que el estudio ha de ser completo y riguroso.

EXPOSICIÓN DEL CASO

Paciente varón de 54 años que acudió por palidez en dedos de ambas manos en relación con el frío, sin cianosis, y disnea de grandes esfuerzos con sibilancias autoescuchadas.

Como antecedentes personales destacaban:

Médicos: Exfumador desde 3 años antes de 38 paquetes/año.

Social: Trabajaba de mecánico desde los 7 años.

En la exploración se observaron crepitantes basales izquierdos sin sibilancias con murmullo vesicular conservado, y acropaquias en todos los dedos de los pies y las manos con pulsos presentes y simétricos. El resto de la exploración física fue normal.

Se preguntó al paciente por antecedentes familiares de acropaquias, refiriendo la presencia de estas en su hijo, a quien se citó posteriormente para valoración. Este presentaba un cuadro de acropaquias tanto en manos como en pies, además de ser fumador; pero

no presentaba ninguna otra patología diagnosticada en ese momento.

La sospecha clínica fue de “Fenómeno de Raynaud y acropaquias, de posible origen familiar Vs conectivopatía pulmonar Vs EPOC; fumador”.

Por ello se pidió una analítica de sangre, donde se encontró una eosinofilia asilada (6'5%) e hipercolesterolemia. El resto del hemograma, el proteinograma, el perfil hepático, el perfil renal, la velocidad de sedimentación globular (VSG), la Proteína C Reactiva (PCR), el Factor Reumatoide y los Anticuerpos Antinucleares (ANA) fueron normales o negativos. Se realizó una espirometría, con un patrón obstructivo, diagnóstico de EPOC, y una radiografía de tórax, donde se vieron hallazgos compatibles con EPOC.

Analizados los resultados se consideró a la EPOC como enfermedad intercurrente más que en la causa desencadenante de las acropaquias; así mismo el fenómeno de Raynaud parecía tener su origen en el hábito tabáquico, siendo facilitado por las condiciones de trabajo del paciente (mecánico, no usa guantes y habitualmente trabaja con materiales fríos). Finalmente las acropaquias impresionaban ser de origen familiar por la similitud de las acropaquias que presentaba su hijo.

Para confirmar estas sospechas se decidió derivar a Medicina Interna para completar el estudio con la sospecha clínica de “acropaquia familiar. Raynaud de posible origen tabáquico. Posible EPOC”.

Fue valorado en Medicina y Cirugía Vascular, donde se le realizó una capilaroscopia y una arteriografía por sospecha de tromboangeitis obliterante (enfermedad de Buerger) descartando patología vascular acompañante.

Durante 2 años Medicina Interna de Hospital Carlos III de Madrid realizó el seguimiento del paciente ajustando su tratamiento y en Abril de 2014 se da el alta con los diagnósticos de:

- Hipercolesterolemia.
- Clínica de claudicación intermitente que mejoró al abandonar el hábito tabáquico.
- Acropaquias (con probable asociación familiar).
- Signos de arterioesclerosis subclínica.
- Fenómeno de Raynaud.

REVISIÓN

Las acropaquias o dedos en palillo de tambor son una deformidad de los dedos que consiste en un engrosamiento de sus extremos, tanto en el eje supero-inferior como lateral, dando un aspecto globuloso que asemeja a una maza o a unas baquetas. Ya recogida en los textos clásicos griegos de medicina como “dedos hipocráticos”, fue descrita en 1890 por el doctor francés Marie ⁽¹⁾ y en 1891 por el doctor alemán Bamberger ⁽²⁾ como parte de una entidad nosológica separada de otras enfermedades como la acromegalia con el nombre de “osteoartropatía hipertrófica”, en el cual las acropaquias serían el inicio de una afectación generalizada con periostosis diseminada.

Las acropaquias están causadas por un acumulo inicial de colágeno y de edema intersticial en el tejido celular subcutáneo de la falange distal de los dedos, asociando un aumento del número de anastomosis ar-

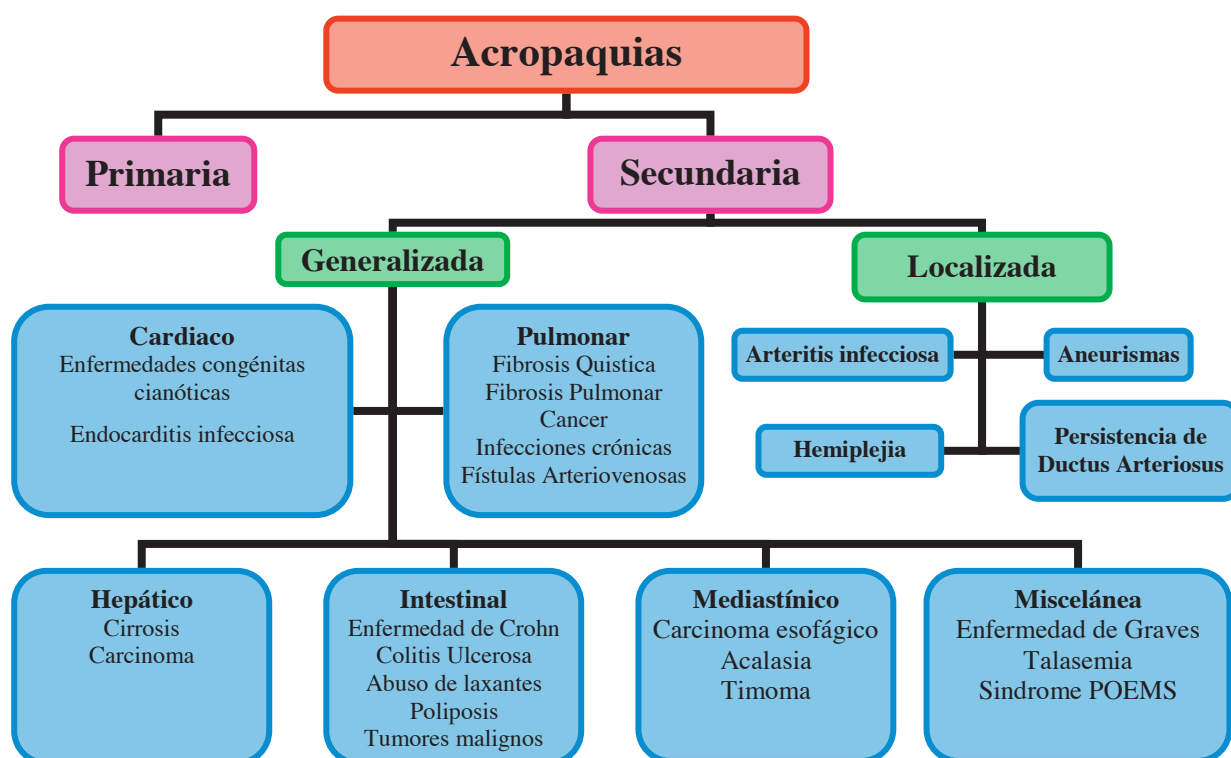
teriovenosas y el calibre de los vasos distales y periostosis de la falange distal en las fases finales ⁽³⁾.

Como se ha comentado, puede aparecer de forma aislada, asociada a diferentes síndromes (como la acromegalia) o en relación con situaciones fisiopatológicas (como puede ser la insuficiencia respiratoria crónica o la insuficiencia hepática crónica) ⁽⁴⁾ ⁽⁵⁾. Se clasifica en primaria o idiopática y secundaria, y esta en generalizada (afecta en mayor o menor grado a todos los dedos de las manos y los pies) y localizada (afecta a de forma local a 1 mano, unos pocos dedos o una sola falange). Su prevalencia en población general es desconocida. En cambio la prevalencia de acropaquias secundarias se ha estudiado con profusión con múltiples estudios que lo relacionan con sus causas ⁽⁶⁾ ⁽⁷⁾, siendo aproximadamente del 80% de las acropaquias secundarias consecuencia de una patología pulmonar, y en este grupo un 90% por tumores pulmonares.

Aunque la causa primaria siempre ha de tenerse en cuenta, a causa de la falta de estudios epidemiológicos y lo potencialmente graves que pueden ser sus causas es recomendable siempre estudiar su origen.

Las pruebas complementarias a realizar siempre han de focalizarse a las posibles causas de las acropaquias, considerando tanto los antecedentes personales como los hallazgos en la anamnesis y en la exploración.

Las pruebas a realizar en una primera valoración son radiografía de tórax con proyección AP y lateral y he-



mograma, rectángulos de fase aguda (VSG, PCR), perfil férrico, hepático y tiroideo.

Otras pruebas se añaden según antecedentes personales del paciente son gastroscopia, colonoscopia, ecografía abdominal y serología de virus hepatotropos.

En nuestro caso la presencia de clínica respiratoria tipo sibilancias y fenómeno de Raynaud nos hacía pensar en patología pulmonar tipo EPOC o en patología pulmonar por conectivopatías; por lo que se completó el estudio en Atención Primaria con una espirometría, un proteinograma, Factor Reumatoide y ANA.

La derivación a Atención Especializada se realiza según el tipo de enfermedad diagnosticada (por ejemplo, un tumor de pulmón a Neumología). Ante la falta de diagnóstico de enfermedad secundaria (como fue nuestro caso) se deriva a Medicina Interna.

En las acropaquias locales, el estudio se limitaría preferentemente a la patología vascular distal (arteritis, aneurismas, trombosis, angiopatías postraumáticas) además de situaciones de disminución focal del flujo arterial distal (persistencia del ductus arteriosus, compresión arterial tumoral, etc.).

Las acropaquias primarias son una entidad menos estudiada que las acropaquias secundarias; se caracterizan por la aparición de acropaquias sin ninguna causa desencadenante, con un crecimiento que suele limitarse al periodo de crecimiento. Tiene una relación familiar, con un 33% de familiares con la misma patología y una relación hombre/mujer de 9:1. Además de acropaquias puede asociar otras alteraciones cutáneas como disfunciones glangulares (hiperhidrosis, seborrea, acné...), alteración de las suturas craneales, gastropatía hipertrófica o hipertrofia cutánea.

El tratamiento acropaquias primarias es sintomático, con la recomendación de usar antiinflamatorios no

esteroideos si presentan dolor. En las acropaquias secundarias el tratamiento de la causa subyacente suele causar la regresión, incluso la desaparición, de las acropaquias.

CONCLUSIONES

El estudio del origen de las acropaquias ha de ser siempre completo y no conformarnos con la posible causa que nos impresione en una primera visita, como puede ser la patología pulmonar en nuestro caso.

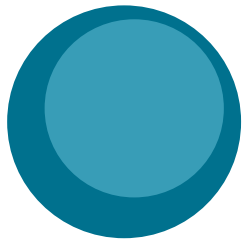
Este estudio ha de ser orientado según los resultados que obtengamos en tanto la anamnesis como en la exploración, y siempre hay que intentar descartar las enfermedades más habituales o más graves que puedan causar esta patología, como la EPOC, los tumores pulmonares, la cirrosis de cualquier origen, diferentes enfermedades autoinmunes (enfermedad de Crohn, enfermedad de Graves, etc.) antes de determinar su origen familiar. Una radiografía de tórax y una analítica, que en nuestro medio es relativamente accesible para los médicos de familia, siempre ha de acompañar a este estudio.

La derivación a otras especialidades ha de ser guiado según los resultados de nuestra anamnesis, considerando la derivación a Medicina Interna si sospechamos origen familiar para descartar otras patologías menos frecuentes y para las que no tenemos armas diagnósticas suficientes, como puede ser la arteriografía indicada al paciente de nuestro caso.

El tratamiento ha de ser individualizado para la patología del paciente intentado resolver el estímulo causante de las acropaquias, ya que pueden revertir o disminuir, y en casos primarios el tratamiento ha de ser sintomático con el uso de AINEs.

BIBLIOGRAFÍA

1. Marie P. De l'ostéo-arthropathie hypertrophique pneumique. Rev Med 1890; 10: 1-36.
2. Bamberger E. Über Knochenveränderungen bei chronischen Lungen und Herzkrankheiten. Z Klin Med 1891; 18: 193-217.
3. Malay Sakar, D. M. Mahesh, Irappa Madabhavi. Digital clubbing. Lung India. Oct-Dec 2012. Volume 29, Issue 4, Pages 354-362
4. Dutta TK, Das AK. Clubbing--a reevaluation of its incidence and causes. J Assoc Physicians India. 1996 Mar;44(3):175-7.
5. Pineda, C. Martínez-Lavín, M. Hypertrophic Osteoarthropathy. Rheumatic Diseases Clinics of North America, 2013-05-01, Volume 39, Issue 2, Pages 383-400.
6. Hochberg MC, Silman AJ, Smolen JS, Weinblatt ME, and Weisman MH. Digital clubbing and hypertrophic osteoarthropathy. En: Saunders Company, editor. Rheumatology. Sixth Edition. Elsevier LTD. 2015. Pags 1415-1419.
7. Vandemergel X, Renneboog B. Prevalence, aetiologies and significance of clubbing in a department of general internal medicine. Eur J Intern Med. 2008 Jul;19(5):325-9.



8. BULTO AXILAR ¿SERÁ MALO?

■ García Zurita R.¹, Muñoz Blázquez G¹, Bermúdez Hernández C¹., Muñoz González F², Miguel Calvo I².

⁽¹⁾ Residentes de Medicina Familiar y Comunitaria.

⁽²⁾ Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria

Centro de Salud Segovia. Dirección Asistencial Noroeste. Servicio Madrileño de Salud

INTRODUCCIÓN

La presencia de un bulto axilar en la consulta del médico de familia en principio nos debe hacer pensar en las patologías más prevalentes (adenopatías, lipoma, hidrosadenitis, forúnculo o mama accesorio). Mediante una anamnesis rigurosa y una exploración física adecuada, podemos descartar de inicio varias de ellas.

CASO CLÍNICO

Mujer de 37 años que acude al centro de salud preocupada, porque desde hace dos semanas se ha notado un bulto en la axila derecha, que le provoca ligera molestia a la palpación, sin otra sintomatología acompañante. Está embarazada de 16 semanas, es su tercera gestación. No tiene antecedentes familiares de cáncer de mama. No ha tenido fiebre, sudoración,

prurito, anorexia, ni pérdida de peso. En la exploración física se palpa una masa blanda de 0,5 cm en axila derecha, que es móvil, elástica, levemente dolorosa y no adherida a planos profundos. Es normal la exploración del resto de las cadenas ganglionares y la exploración por aparatos. Se le tranquiliza y se le cita para volver a la consulta en 2 semanas.

A los 15 días, vuelve a ver al médico y le comenta que sigue teniendo molestias en ambas axilas y mamas, también dice que ha notado que el bulto ha aumentado y disminuido de tamaño durante esos días. Al explorar se vuelve a encontrar una masa móvil de unos 0,5 cm en axila derecha, que se valora como adenopatía. Se solicita un hemograma, en el que no se encuentran alteraciones. Al volver a explorar, a la semana, se vuelve a pensar en adenopatía y se opta por completar el estudio con una ecografía de axila derecha. Esta es informada como probables restos glandulares ectópicos sin lesiones sólidas ni quísticas ecográficamente definidas (Figura 1).

DISCUSIÓN

Como comentábamos en la introducción, en el diagnóstico diferencial ante un bulto o una masa axilar, el médico de familia tiene que pensar inicialmente en las siguientes cinco posibilidades:

1. ADENOPATÍAS

Los ganglios linfáticos son órganos linfoides periféricos donde los linfocitos interactúan con los antígenos o con las células que se encargan de presentarlos.¹

Lo más importante ante el diagnóstico de una adenopatía es determinar qué ganglios se asocian a procesos benignos o autolimitados y cuáles sugieren malignidad u otra patología que precise tratamiento o seguimiento estrecho.

Se consideran patológicos los ganglios mayores de 1 cm en general, y los epitrocleares cuando son mayo-

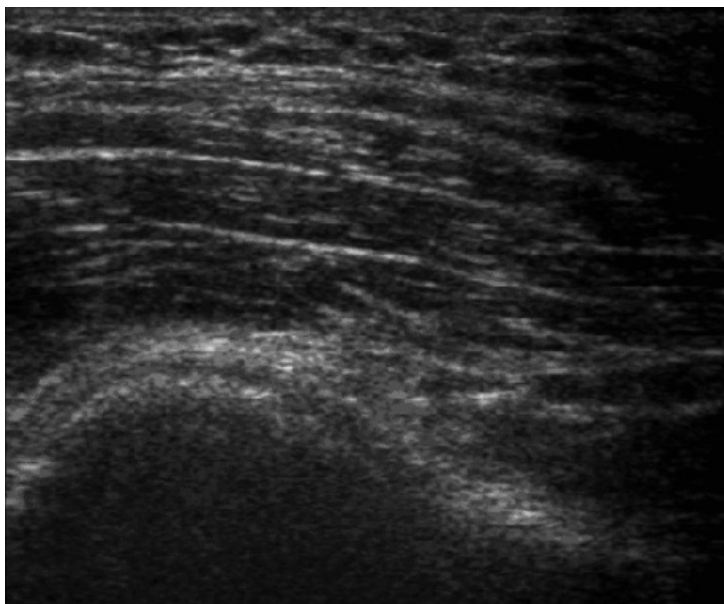


Figura 1. Ecografía de partes blandas en la que se observan restos glandulares mamarios ectópicos situados en axila.

res de 0,5 cm. En los adultos sanos pueden palparse ganglios inguinales normales de hasta 2 cm.

En Atención Primaria, más de dos terceras partes de los pacientes con adenopatías se asocian a causas inespecíficas o infecciones respiratorias superiores, y menos del 1 % responde a un tumor maligno. La probabilidad de malignidad aumenta con la edad, sobre todo a partir de los 50 años.

El aumento de los ganglios linfáticos puede ser debido a una respuesta inmunitaria fisiológica frente a un antígeno, infiltración por células inflamatorias e infecciosas, proliferación neoplásica local o metastásica e infiltración por macrófagos como en las enfermedades de depósito.

Ante un paciente con adenopatías, es importante conocer:

1. **Localización:** Si es localizada o generalizada. Los miembros superiores, las mamas y la pared torácica drenan a las adenopatías axilares. Pueden ser secundarias a infecciones, linfomas, melanomas o a patología de mama (cáncer de mama, reacción inmunitaria a prótesis de silicona).
2. **Tiempo de evolución:** Si la evolución es menor a dos semanas, hay que sospechar de inicio una infección bacteriana o vírica. Si la duración es mayor a un mes se debe pensar en una posible tuberculosis o en una causa tumoral. Si es de varios años, puede tratarse de otra lesión subcutánea.
3. **Crecimiento:** El crecimiento rápido, de días, es sugestivo de enfermedad infecciosa o de hemopatía maligna, si es lento puede sugerir tuberculosis o neoplasia.
4. **Características de la exploración física (tamaño, sensibilidad, consistencia, dureza, elasticidad, simetría y movilidad o adherencia a planos adyacentes):** No existe un tamaño a partir del cual un ganglio es patológico, aunque se puede considerar preocupante si es mayor de 1 cm de diámetro (1,5-2 cm los inguinales), persiste más de 3 semanas y tiene una consistencia dura sin infección o inflamación que lo justifique.
5. Las adenopatías inflamatorias suelen tener una consistencia blanda y ser dolorosas, en ocasiones fluctúan, hay signos inflamatorios en piel y suelen ser asimétricas. Pueden desembocar en linfangitis o incluso en fístulas en algunas infecciones como tuberculosis, aspergilosis y actinomicosis.
6. Las adenopatías metastásicas tumorales suelen ser duras, tienden a adherirse a planos profundos o a la piel, no son móviles, no suelen doler y pueden agruparse en conglomerados entre ellas. Las

adenopatías de los linfomas son duras, elásticas, móviles, indoloras, múltiples y con frecuencia simétricas, a veces de crecimiento muy rápido de tornándose en dolorosas.

2. FORÚNCULO

Es un edema inflamatorio en la dermis con licuefacción central purulenta, alrededor de uno o varios folículos pilosebáceos, producida por la infección de *Staphylococcus aureus*, principalmente.²

Forma un nódulo subcutáneo, rodeado de piel eritematosa, con una pústula o zona necrótica, por la que puede eliminar pus de forma espontánea. Es doloroso. Los forúnculos curan generalmente sin complicaciones, a veces recidivan y en ocasiones pueden dejar cicatriz.

3. HIDROSADENITIS

Es la infección de las glándulas sudoríparas apocrinas, en axilas y en la zona genital y anorrectal. Suele agruparse en uno o varios nódulos de características inflamatorias, que pueden supurar. Otros síntomas ocasionales son la fiebre y la alteración del estado general.

4. LIPOMA

Es uno de los tumores benignos más frecuentes de los tejidos blandos, formado a partir de adipocitos maduros.³

Puede presentarse como lesión única o múltiple. Es un nódulo subcutáneo, de consistencia blanda y móvil, generalmente asintomático y de crecimiento lento, cuya piel circundante es de aspecto normal.

Es más frecuente en adultos de 40 a 70 años, generalmente encapsulado y ocasionalmente doloroso. El tratamiento es quirúrgico cuando genera molestias al paciente.

5. POLIMASTIA

Es la presencia de más de dos mamas en los seres humanos. Este término es sinónimo de tejido mamario accesorio o mama supernumeraria.^{4,5}

El tejido mamario ectópico es una variante de la polimastia, es con frecuencia bilateral y no se acompaña de areola o pezón.

En la quinta semana de gestación, se desarrolla la línea mamaria en la superficie ventral del tronco del embrión, que se extiende desde la axila hasta el canal inguinal de forma bilateral. La mayor parte de esta estría mamaria embrionaria desaparece, la no regresión se considera un fallo en el desarrollo embrionario. El

tejido que permanece en esta línea mamaria es llamado tejido mamario ectópico, aberrante o accesorio y puede ir acompañado de pezones accesorios (Figura 2).

La localización más frecuente de la polimastia es la axila (60-70%); otras localizaciones son la paraesternal, subescapular y más rara la vulvar. Puede aparecer antes o durante la pubertad, aunque con mayor frecuencia durante el embarazo.^{6,7}

Tiene una incidencia del 2 al 6 % de mujeres, en hombres la mitad.

En mujeres responde a variaciones hormonales durante el ciclo menstrual.

Presentan histología normal y pueden desarrollar cambios fibroquísticos benignos, fibroadenomas, mastitis e hiperplasia ductal atípica. El tejido mamario accesorio tiene el mismo potencial de aparición de lesiones tanto benignas como malignas que el tejido mamario pectoral. En raras ocasiones degenera a formas malignas, representando el 0,3 % de todos los tumores mamarios, la mayoría de ellos carcinomas ductales infiltrantes.

Durante la anamnesis se debe preguntar si hay cambios en el tamaño de la lesión con la menstruación y explorar la consistencia de la misma. Este tejido ectópico puede ir aumentando su tamaño a lo largo de las progresivas gestaciones.

El diagnóstico se puede confirmar mediante biopsia o mediante mamografía.

La autoexploración mamaria es importante para detectar de forma precoz cambios malignos.

No está recomendada la escisión profiláctica.

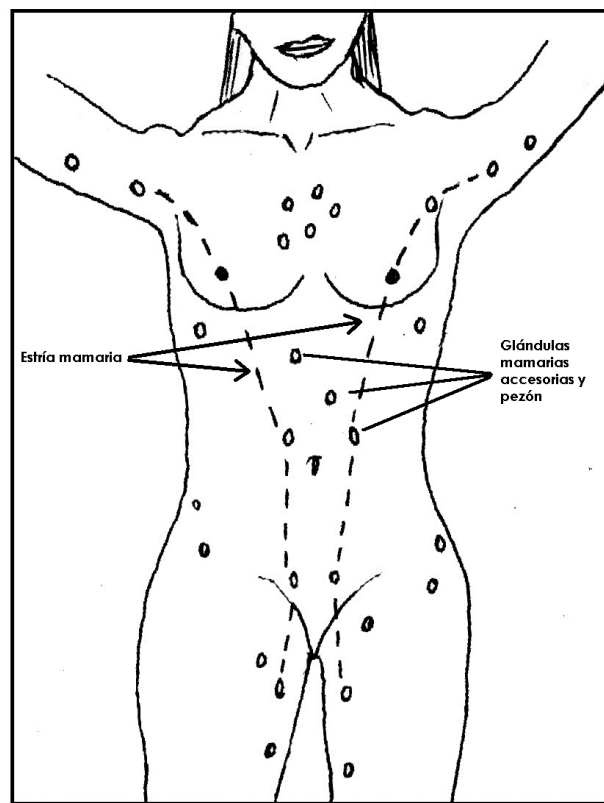
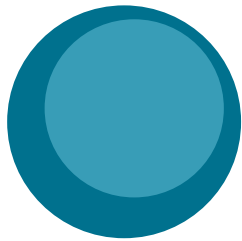


Figura 2. Disposición de línea mamaria embrionaria y posibles localizaciones de glándulas mamarias y pezones accesorios.

BIBLIOGRAFÍA

1. Puig Valls, B. Adenopatías locales y generalizadas. Guía de Actuación en Atención Primaria. Volumen I. Cuarta Edición. SemFYC. 2011; p. 23-29.
2. Lázaro Ochaita P. Enfermedades cutáneas de origen bacteriano. Dermatología. Tercera Edición. Madrid. Editorial Meditécnica. 2003; p. 129-152.
3. Iglesias Díez, L; Guerra Tapia, A; Ortiz Romero, PL. Tumores conjuntivos, vasculares y nerviosos. Tumores del Tejido graso. Tratado de Dermatología. Segunda Edición. McGraw-Hill. 2004; p. 720.
4. Marshall, MB; Moynihan, JJ; Frost, A; et al. Ectopic breast cancer: case report and literature review. Surg Oncol 1994; 3: 295-304.
5. Le Savoy, MA; Gómez García, A; Nedjl, R; et al. Axillary breast tissue: clinical presentation and surgical treatment. Ann Plast Surg 1995; 35: 356-360
6. Cheong, J; Byung-Chan, L; Kyong-Syk, L. Carcinoma of the axillary breast. Yonsei Med J 1999; 40: 290-293
7. Irvin, WP; Cathro, HP; Grosh, WW; et al. Primary breast carcinoma of the vulva: a case report and literature review. Gynecol Oncol 1999; 73: 155-159.



9. PATRÓN ELECTROCARDIOGRÁFICO DE BRUGADA INTERMITENTE

■ Bermúdez Hernández C.¹, García Zurita R.¹, Álvarez Blanco J.², Ruiz Ferrando E.², Miguel Calvo I.², Muñoz González F.²

⁽¹⁾ Médico residente de medicina de familia. C.S. Segovia. Madrid.

⁽²⁾ Médico de familia. C.S. Segovia. Madrid

INTRODUCCIÓN

El electrocardiograma es una prueba básica y fundamental en el trabajo diario del médico de familia. Algunos de los patrones electrocardiográficos no son habituales dentro de la práctica diaria. Su interpretación es muchas veces complicada, incluso para los cardiólogos. Hacer una lectura sistemática ayuda a hacer una interpretación correcta. Tal vez no diagnóstica, pero fundamental para detectar determinadas patologías y patrones electrocardiográficos y no pasar por alto patologías potencialmente peligrosas. No hay que olvidar que la mayoría de las veces es el médico de familia el primero en indicar la realización de esta prueba complementaria.¹

El síndrome de Brugada es un síndrome raro y hereditario autosómico dominante, con una prevalencia aproximada en Europa de 1-5/10.000 habitantes, pero cuya presentación clínica inicial puede ser la muerte súbita. Hay descritos tres patrones electrocardiográficos distintos: a) patrón tipo I, caracterizado por una elevación descendente del segmento ST ≥ 2 mm en más de una derivación precordial derecha (V1-V3), seguida de ondas T negativas; b) patrón tipo II, caracterizado por elevación del segmento ST ≥ 2 mm en precordiales derechas seguida de ondas T positivas o isobifásicas, lo que confiere al electrocardiograma un aspecto de silla de montar, y c) patrón tipo III, definido como cualquiera de los dos anteriores si la elevación del segmento ST es ≤ 1 mm. Aunque los tres patrones pueden observarse en el síndrome de Brugada, es el tipo I el típico de la enfermedad. Sin embargo, pueden presentarse todos en el mismo paciente en momentos diferentes, y a veces de manera intermitente. Es fundamental dejar constancia en su historia clínica de la interpretación del electrocardiograma realizado y aportarlo al derivar al paciente a otros servicios sanitarios.^{1,5}

CASO CLÍNICO

Mujer de 56 años sin alergias medicamentosas conocidas, no consumidora de alcohol, no fumadora; hi-

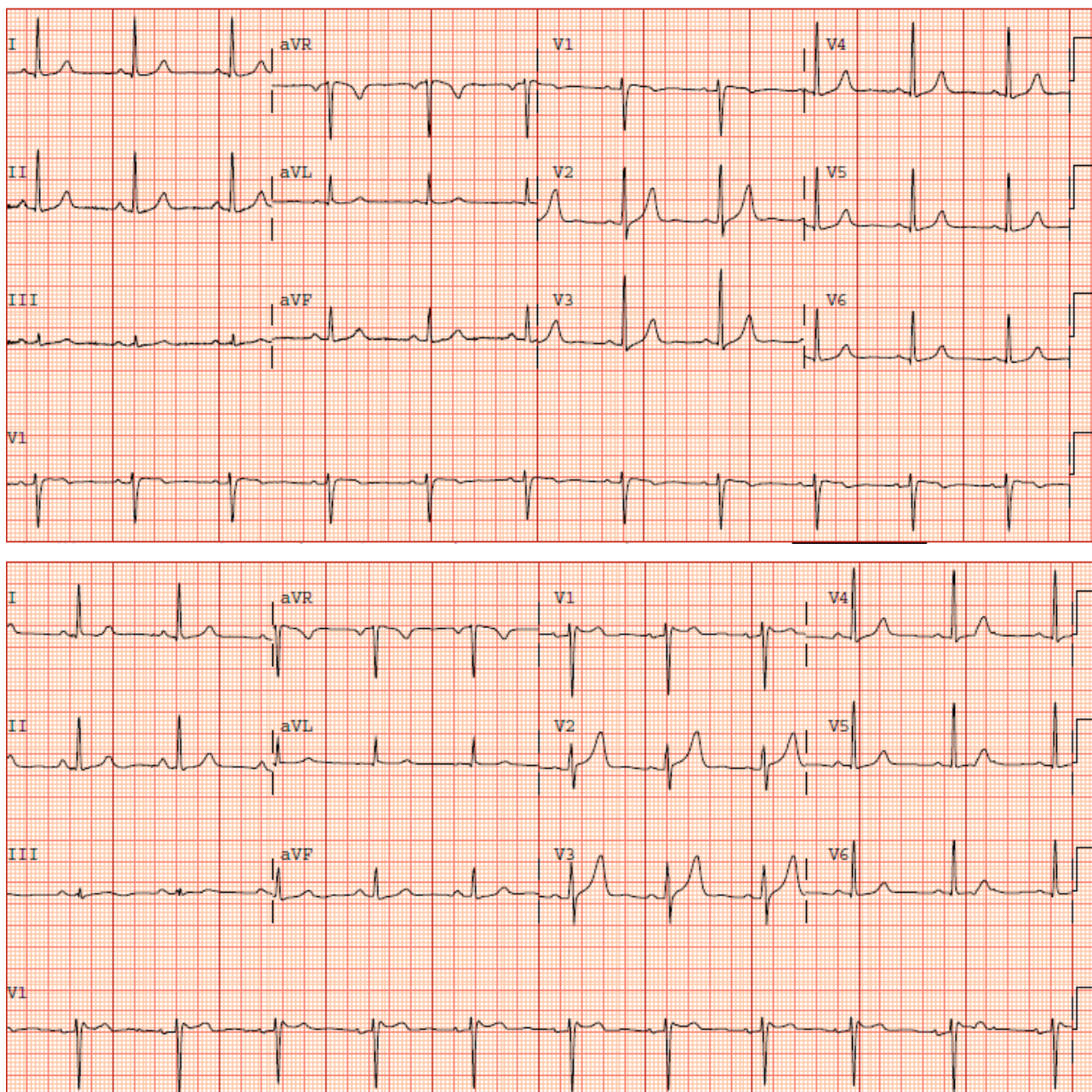
pertensa; infectada por virus de la hepatitis C con alta carga viral y transaminasas elevadas (genotipo 1b), en seguimiento por el servicio de digestivo. En tratamiento habitual con hidroclorotiazida y omega 3. No refiere antecedentes familiares de interés (no historia familiar de muerte súbita).

Acude a la consulta del médico de familia por mareo sin giro de objetos, no alteración de la visión, ni náuseas, vómitos, dolor torácico o disnea; y sin pérdida de conocimiento. Hemodinámicamente estable. Exploración sin alteraciones significativas. Se cataloga de mareo inespecífico sin criterios de gravedad, y se explican síntomas de alarma para que consulte de nuevo si aparecen.

A la semana, la paciente vuelve a consulta, por estado que ella califica como “ansiedad por problemas familiares”. No otra sintomatología asociada. Exploración y electrocardiograma sin alteraciones significativas. Se pauta bromazepam 1.5 mg y se cita para control en dos semanas.

A los diez días, la paciente se presenta de urgencias en la consulta del médico de familia, por cuadro de 7 horas de evolución de opresión centro-torácica, acompañado de náuseas. No otra sintomatología asociada. Exploración dentro de los límites de la normalidad, se realiza electrocardiograma donde se objetiva un ritmo sinusal a 65 lpm, BIRD y leve ascenso del ST en V1-V2, sin otras alteraciones. Se deriva a urgencias para valoración.

En urgencias se le realiza nuevo electrocardiograma donde se objetiva ritmo sinusal a 75 lpm, QRS con morfología de HBRD con leve ascenso del ST en V1 y V2, sin poder descartar patrón de Brugada. El dolor cede a los 5 minutos tras administración de nitroglicerina sublingual y se produce normalización del electrocardiograma. Presenta analítica con troponinas negativas (post-seriación) y potasio de 3.3 mmol/L, resto sin alteraciones. Aun así, se le realiza angioTAC de coronarias que se informa sin lesiones, y ausencia de calcio parietal. Se mantiene a la paciente en observa-



ción 24 horas, asintomática y estable en todo momento, y se da el alta con diagnóstico de dolor torácico sin lesiones coronarias en angioTAC y patrón electrocardiográfico de Brugada intermitente asintomático. Y se deriva a consultas de cardiología.

A la semana, se atiende a la paciente en la consulta de cardiología, donde se le realiza nuevo electrocardiograma, que presenta un ritmo sinusal a 66 latidos por minuto sin otras alteraciones. Un ecocardiograma donde se objetiva un VI no dilatado con fracción eyección de ventrículo izquierdo del 60%, sin alteraciones segmentarias, espesores parietales normales, patrón de llenado mitral normal, ventrículo derecho no dilatado normal, y no se detecta IT para cálculo de PSP, descartándose patología valvular orgánica. Y una ergometría que se detuvo a los 9 minutos 20 segundos por disnea, tras alcanzar 9.5 METs, TA inicial

de 140/97 con una TA máxima de 207/101 mmHg y una FC máxima de 150 (91% de la teórica). El test de esfuerzo simple se considera concluyente por criterios de FC: clínicamente negativo, eléctricamente negativo. Clase funcional I. Respuesta hipertensiva al ejercicio sobre hipertensión arterial diastólica basal y sin arritmias. Se le da el alta a la paciente de las consultas de cardiología con diagnóstico de patrón electrocardiográfico de Brugada intermitente tipo II asintomático, y corazón estructuralmente normal. Se deriva para control por su médico de familia.

Actualmente, la paciente continua asintomática desde el punto de vista cardiológico. En control por su médico de familia. Se mantiene con buen control tensional en tratamiento con un fármaco. No se ha registrado patrón electrocardiográfico de Brugada intermitente en electrocardiogramas de control posteriores.

DISCUSIÓN

El síndrome de Brugada es una enfermedad arritmogénica hereditaria, caracterizada por un bloqueo de rama derecha y un ascenso del ST en precordiales de rechas V1-V3 en el electrocardiograma. Sin embargo, este patrón puede ser dinámico, y hacerse relevante en determinadas situaciones clínicas o farmacológicas: la fiebre, fármacos que alteren los canales de sodio, potasio etc.^{2,3}

El patrón intermitente muestra en el electrocardiograma basal, la elevación de 1 mm del punto J con descenso del ST en V1 y 1 mm de elevación del ST en V2 (sin criterios clásicos de Brugada), y sólo en los siguientes puede observarse patrón típico. La mayoría, durante una infección respiratoria.

El DAI es el único tratamiento de eficacia realmente demostrada en el síndrome de Brugada. En general, se recomienda implantación de DAI a todos los pacientes que ya hayan sufrido síntomas y a los pacientes asintomáticos en quienes el estudio electrofisiológico induzca arritmias ventriculares, especialmente si presentan patrón electrocardiográfico tipo I de forma espontánea. En los pacientes asintomáticos, sin historia familiar de muerte súbita y cuyo patrón electrocardiográfico tipo I sólo se documente tras la administración de fármacos bloqueadores del sodio

(antiarrítmicos grupo I) u otras situaciones descritas como desencadenantes, se recomienda realizar seguimiento periódico sin necesidad de estudio electrofisiológico para su estratificación.^{4,6,7}

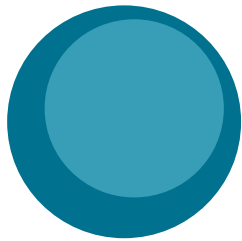
CONCLUSIÓN

El síndrome de Brugada se incluye dentro de los trastornos eléctricos primarios que característicamente no asocian cardiopatía estructural concomitante. En los últimos años, gracias a una intensa labor científica tanto básica como clínica, se han podido identificar múltiples mutaciones causales; y, asimismo, comprender cuáles son los mecanismos implicados en la aparición del fenotipo característico, y los determinantes del pronóstico clínico en los pacientes.^{1,2}

El conocimiento de todo este tipo de patologías es complicado, incluso para los cardiólogos especialistas en el tema, quedando aún muchas preguntas sin resolver. Pero casos como estos demuestran que es fundamental el manejo e interpretación básica por parte del médico de familia de una prueba tan accesible como es el electrocardiograma. Porque, además, suele ser el primer prescriptor de dicha prueba, y el que dispone de electrocardiogramas basales del paciente, fundamentales a la hora de interpretar cambios o alteraciones, como las de este caso.⁵

BIBLIOGRAFÍA

1. Cordeiro Piçarra, Silva Cunha, Oliveira Mario, Valente Bruno, Nogueira da Silva Manuel, Santos Sofia, et al. Syncope and intermittent Brugada ECG pattern. *Rev Port Cardiol.* 2013;32(5):411-414
2. Gumpanart Veerakul, MD; Koonlawee Nademanee, MD. Brugada Syndrome. *Circ J* 2012; 76: 2713-2722
3. Benito B, Sarkozy A, Mont L et al. Gender differences in clinical manifestations of Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2008 November 4;52(19):1567-73.
4. V. Probst, C. Veltmann, L. Eckardt, P.G. Meregalli, F. Gaita, H.L. Tan, D. Babuty, F. Sacher, C. Giustetto, E. Schulze-Bahr, et al. Prognosis of Patients Diagnosed With Brugada Syndrome. *Circulation.* 2010 9;121(5):635-43
5. Ramon Brugada, M.D., Ph.D.; Oscar Campuzano, et al. Brugada Syndrome. *MDCVJ.* 2014; X; 25-28
6. Akihiko Shimizu, MD. Is this a Philosophic Issue? Do Patients with Drug-induced Brugada Type ECG. Have poor Prognosis? *Circ J* 2010; 74: 2455-2463
7. Martins J, Braga Carlos, Arantes C, et al. Síncope em contexto febril – caso clínico de síndrome de Brugada. *Rev Port Cardiol.* 2014;33(12):801.e1-801.e6



10. SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO

■ Medrano Gallego L.¹, Molina Visus S.², Flores Robles B. J.³, García Uría Santos M.¹

⁽¹⁾ MIR 3er año de MFyC.

⁽²⁾ MIR 2º año de MFyC.,

⁽³⁾ MIR 3er año del Servicio de Reumatología.

Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid.

Resumen: Se presenta el caso de una mujer de 47 años que acude a Urgencias por dolor abdominal y deposiciones líquidas de más de 1 semana de evolución: el cuadro clínico también se acompaña de vómitos y fiebre de hasta 40°C pese a tratamiento por su médico de atención primaria con ciprofloxacino (500 mg c/ 12 h)

INTRODUCCIÓN

El síndrome hemolítico urémico (SHU) es una entidad clínica y anatomopatológica que se caracteriza principalmente por la aparición brusca de la tríada: **anemia hemolítica, insuficiencia renal aguda y trombocitopenia**¹.

La principal etiología del SHU, hasta en el 90% de los casos, es la infección gastrointestinal por *Escherichia coli* cepa O157: H7 (verotoxigénica)^{1,2} que da lugar a un cuadro diarreico prodromico tras el que se desarrolla un **SHU típico** (90% de los casos) de características, por lo general, hemorrágicas. Hay otra forma de SHU que no se asocia a prodromos diarreico, es un **SHU atípico**¹ (10%) y obedece a otras etiologías entre las que están la herencia autosómica, trastornos inmunológicos asociados a déficit de complemento, los asociados a drogas (anticonceptivos orales, ciclosporina A, mitomicina), lupus eritematoso diseminado, hipertensión maligna, *Streptococo pneumoniae*³, *Bartonella*, virus, causas obstétricas (preeclampsia, embarazo y período postparto), nefritis rídica y tumor maligno.

CASO CLÍNICO

Paciente de 47 años que acude al servicio de urgencias hospitalarias por cuadro de dolor abdominal en hipocondrio derecho con irradiación epigástrica, de más de 1 semana de evolución, tras ingesta de carne en un restaurante. El cuadro se acompaña de deposiciones líquidas amarillentas, tinte icterico, vómitos y fiebre de hasta 40°C; no relata otra sintomatología en la anamnesis por aparatos. Lleva varios días tomando

ciprofloxacino 500 mg c/ 12 h pautado por su médico de atención primaria.

Antecedentes personales: no tiene alergias medicamentosas conocidas, ni hábitos tóxicos, ni factores de riesgo cardiovascular. Sólo destaca enfermedad por reflujo gastroesofágico tratada habitualmente con omeprazol. Entre los antecedentes quirúrgicos destaca colecistectomía.

La **exploración física** pone de manifiesto coloración icterica de piel y mucosas con palpación abdominal dolorosa en hipocondrio derecho sin signos de irritación peritoneal, puño percusión bilateral negativa, ruidos hidroaéreos presentes y signos de Murphy, Blumberg y Rousing negativos.

Exploraciones complementarias: HEMOGRAMA: leucocitos $13.4 \times 10^3/\text{mcL}$, neutrófilos $10.12 \times 10^3/\text{mcL}$, hematíes $3.68 \times 10^6/\text{mcL}$, hemoglobina 10.90 g/dL, hematocrito 30.60%, plaquetas 35000/mcL. Revisión manual de frotis de sangre periférica: **7% de esquistocitos. Microovalocitos.** No agregados plaquetarios.

PRUEBAS DE COAGULACIÓN: normales. **BIOQUIMICA:** Urea 114 mg/dL, creatinina 2.2 mg/dL, potasio 2.9 mmol/L, bilirrubina total 1.9 mg/dL, transaminasas: ALT(GPT) 74 U/L, AST (GOT) 57 U/L, gamma-glutamilttransferasa (GGT) 155 U/L. Proteína C reactiva 19.8 mg/L. Resto, normal.

ANÁLISIS DE ORINA Y SEDIMENTO: Proteínas 19.20 g/L. Hematuria microscópica. Resto, normal. **GASOMETRIA VENOSA:** pH levemente ácido y bicarbonato venoso normal. **COOMBS DIRECTO:** Negativo. **Escrutinio de Anticuerpos Irregulares:** Negativo. **COPROCULTIVO:** 1ª muestra de heces se aísla *Escherichia coli* O157: H7 verotoxigénico. **ECOGRAFÍA ABDOMINAL:** hígado graso tipo II. Colecistectomía.

Procedimientos terapéuticos llevados a cabo: sesiones de hemodiálisis, plasmaféresis y nutrición parenteral.

Evolución médica: buena. Al alta, la paciente ha recuperado la función renal por completo con creatinina

de 1 mg/dl, frotis de sangre periférica con 1.32% de esquistocitos, plaquetas en rango normal y LDH 400 UI/L. Se decide prescindir de la biopsia renal, ya que la anamnesis, la clínica y las pruebas analíticas son suficientes para hacer el diagnóstico de síndrome hemolítico urémico.

DISCUSIÓN

Fisiopatológicamente al SHU se le relaciona con la exposición a excretas de animales, consumo de bebidas vegetales contaminadas y carnes poco cocinadas^{1,2}, especialmente las de vacuno, siendo el intestino del animal el reservorio natural de las cepas de E. Coli enterohemorrágica (ECEH)⁴. Estas proliferan en la luz del colon con borramiento de las microvellosidades de los enterocitos y producción de verotoxinas con intensa actividad citotóxica^{1,4} que se unen a receptores de las células endoteliales renales, miocárdicas, nerviosas, pancreáticas, etc. dando lugar a inhibición de la síntesis de proteínas en el ribosoma celular. Los vasos sanguíneos se dañan y ulceran y se activa el mecanismo de adhesión plaquetaria y de la coagulación, con depósito de plaquetas y fibrina en ellos y formación de trombos (microangiopatía), y alteración de la función del órgano afectado.

Anatomía patológica: el riñón es el órgano más afectado. Los capilares glomerulares se dañan de forma focal y segmentaria. En el endotelio aparecen áreas de necrosis fibrinoide con trombosis arteriolar y de mediano calibre dando lugar a necrosis corticorreanal bilateral y, como consecuencia, disminución del filtrado glomerular, retención de urea, de creatinina, de ácido úrico y fosfatos. En definitiva, una clínica de **insuficiencia renal aguda**. El consumo de plaquetas da lugar a una **trombocitopenia** con hemorragias espontáneas, petequias y hematomas. El daño vascular, a su vez, destruye los glóbulos rojos en sangre circulante, lo cual se traduce clínicamente en una **anemia hemolítica**.

CONCLUSIÓN

La gastroenteritis aguda es uno de los motivos más frecuentes de consulta tanto en urgencias hospitalarias como en los centros de atención primaria. En Europa es la 2ª enfermedad más frecuente después del resfriado común. Se producen 1-2 episodios por persona y año pudiendo asociar síndromes agudos con secuelas crónicas como el SHU, púrpura trombótica trombocitopénica y el síndrome Guillain-Barré⁵. En España, diversos autores han podido demostrar la baja frecuencia (0.1-1%) de la cepa E. Coli O157:H7 como causante de diarrea⁴ y gran capacidad para producir brotes epidémicos. Dado que la infancia la población más afectada por éste cuadro sindrómico, **lo interesante de este caso es, además de por la baja**

frecuencia en nuestro país, por ser un adulto el afectado. Los pacientes que desarrollan un SHU típico por cepa E. coli O157: H7 presentan un cuadro prodrómico de diarrea con dolor abdominal, vómitos y fiebre, indistinguible por la clínica de otras diarreas invasivas producidas por cepas de E. coli enterotoxigénicas, o enteroinvasivas. Por ello es necesario hacer un buen **diagnóstico diferencial** que incluya -además otras causas diarreogénicas-, cuadros como la invaginación intestinal, sepsis, meningitis, deshidratación con insuficiencia renal aguda y púrpura trombocitopénica trombótica.

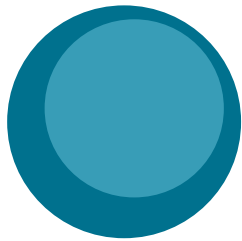
El diagnóstico se debe apoyar en primer lugar en una buena historia clínica con antecedentes personales y familiares incluidos. El periodo de latencia entre el comienzo del cuadro diarreico y el inicio de los síntomas del SHU es de aproximadamente 1-2 semanas. Por ello es, en este período, y ante sospecha clínica, cuando se deben solicitar las **pruebas complementarias de laboratorio**⁶ (hemograma con frotis de sangre periférica, fórmula y recuento plaquetario, estudio de coagulación, bioquímica, pruebas hepáticas, amilasa, lactato-deshidrogenasa, proteína C reactiva, orina elemental, sedimento y coprocultivo) que nos llevarán al **diagnóstico. Evolutivamente**, en el período agudo la letalidad es alta, sobretodo en la infancia; y las causas más frecuentes son: hiperpotasemia, infarto agudo de miocardio, tromboembolismo pulmonar, hemorragia del sistema nervioso central y sepsis. **El pronóstico** dependerá de la duración del periodo oligúrico-anúrico y de la gravedad del compromiso neurológico.

El tratamiento se sustenta en tres pilares: **hemodiálisis precoz**, que revierte la hiperazoemia y la insuficiencia renal aguda, en el 90% de todos los casos; el tratamiento de las alteraciones hematológicas mediante **plasmaféresis**, con recuperación de anemia hemolítica y trombocitopenia; y **nutrición parenteral**, con restablecimiento del equilibrio hidroelectrolítico.

La antibioterapia no es útil en este síndrome. Los antibióticos agravan el cuadro sindrómico⁷, posiblemente porque aumentan la liberación y absorción de verotoxinas. Las fluorquinolonas, cotrimoxazol y furazolidona son potentes inductoras de la elevación de toxinas en el intestino. Por otra parte, tomar la decisión de dar tratamiento antibiótico, o no, ante la duda de estar ante un SHU es muy importante dado los grandes beneficios terapéuticos que produce este en la diarrea del viajero⁸ por E. coli enterotoxigénica, en la gastroenteritis por Campylobacter jejuni, y en la shigelosis. Finalmente, y como resumen, se podría concluir que este microorganismo, E. Coli O157:H7, adquiere una gran importancia para la salud pública, por la facilidad de transmisión (alimentaria), la capacidad de producir brotes epidémicos y la gravedad que pueden llegar a tener sus complicaciones entéricas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Córdoba CB, Blanco AR, Malawka JS, Ojeda VVC. Síndrome hemolítico urémico. Revisión. Revista de Postgrado de la VI Cátedra de Medicina. 2007;(166): 25-31.
2. Gadea MP, Varela G, Bernadà M, Sirok A, Mota MI, Sabelli R. Primer aislamiento en Uruguay de E. Coli productora de toxina Shiga del serotipo O157: H7 en una niña con síndrome urémico hemolítico. Rev Méd Urug. 2004. 20(1): 79-81.
3. Sosa del Valle J, Pascale R, Pascual C, Moi K, Grichener J, Fayad A. Síndrome urémico hemolítico asociado a Streptococcus pneumoniae. A propósito de un caso. Rev Hosp Niños Buenos Aires 2002; (44): 226-9.
4. Margall N, Domínguez A, Prats G, Salleras LL. Escherichia Coli Enterohemorrágica. Rev Esp Salud Pública 1997; (71): 437-43.
5. Polanco I, Mellado M.J. Gastroenteritis aguda. En: Atlas de Gastroenterología Pediátrica. Madrid. Ed. Ergón Creación 2014. 1-12.
6. Román Riechman E, Barrio Torres J, López Rodríguez MJ. Diarrea Aguda. Protocolos diagnósticos-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica SEGHNP-AEP 2010.10-20.
7. Enteritis por Escherichia Coli O157: H7: Tratamiento con antibióticos y riesgo de síndrome hemolítico urémico. Rev Panam Salud Pública [Internet]. 2002 Oct [cited 2015 Nov 30]; 12(4): 274-5. Available from: http://www.scielosp.org/sacie/lo.php?script=sci_arttex&pid=S1020-49892002001000010&lng=en. <http://dx.doi.org/10.1590/S1020-49892002001000010>.
8. De Bruyn G, Hahn S, Borwick A. Tratamiento antibiótico para la diarrea del viajero. (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.biblioteca-cochrane.com>. (Traducida de The Cochrane Library, 2008 Issue 3. Chichester, UK: John Wiley& Sons, Ltd.).



11. INSUFICIENCIA CARDÍACA SECUNDARIA A CONSUMO DE COCAÍNA

■ García Zurita R1, Muñoz Blázquez G¹, Bermúdez Hernández C¹, Muñoz González F², Ruiz Ferrando E²,
(1) Residentes de Medicina Familiar y Comunitaria.
(2) Médicos de familia.
Centro de Salud Segovia. Dirección Asistencial Noroeste. Servicio Madrileño de Salud.

INTRODUCCIÓN

La cocaína es la segunda droga ilegal de mayor consumo en España, que a su vez es el país con mayor prevalencia de consumo dentro de la Unión Europea y el segundo a nivel mundial, tras Estados Unidos¹. Hasta el 8,8 % de la población española de entre 15 a 64 años admitió haber consumido cocaína en polvo a lo largo de su vida, según el último Informe del Observatorio español de la droga y las Toxicomanías de 2011, sin embargo, su consumo ha descendido por primera vez en 10 años².

Tiene conocidos y potentes efectos simpaticomiméticos: taquicardia, aumento de la contractilidad miocárdica, vasoconstricción arterial y coronaria, hipertensión arterial, disfunción sistólica, arritmias ventriculares y supraventriculares, patología aórtica, lesiones valvulares y eventos trombóticos debidos a activación plaquetaria.^{3,4}

La prevalencia de su cardiotoxicidad en pacientes no seleccionados ha sido medida por resonancia magnética cardiovascular y es del 68 % en pacientes consumidores crónicos; entre los hallazgos más frecuentes cabe destacar una disminución de la fracción de eyección del VI y un aumento de la masa del mismo. Así mismo, se ha descrito en el consumo crónico una prevalencia de hipertrofia ventricular izquierda de hasta el 40 % en una serie estudiada con ecocardiografía, que se asocia a la presencia de picos hipertensivos durante el consumo y un deterioro de la función sistólica del ventrículo izquierdo tanto de forma aguda como crónica e el 7 al 20 % de pacientes estudiados.

Se debe descartar por ello el uso de cocaína en cualquier paciente joven con escasos factores de riesgo cardiovascular y que presente sintomatología cardiológica.

CASO CLÍNICO

Paciente de 37 años que acude a su médico de familia por disnea de leves-moderados esfuerzos en los

últimos meses que ha ido aumentando de intensidad. Se acompaña de sensación de opresión torácica intermitente, sin fiebre. En la auscultación se distingue una disminución del murmullo vesicular. Se le realiza un ECG en el centro de salud con desviación del eje a la izquierda, así como una espirometría con patrón restrictivo. Se le pide más tarde una radiografía de tórax que se hace a los 7 días, en la que se observa un aumento del índice cardiotorácico con una consolidación en el parénquima del LID, teniendo como primera posibilidad neumonía. Se trata con amoxicilina-ácido clavulánico 875/125 mg cada 8 horas durante 7 días.

Tiene antecedentes de obesidad tipo I (IMC 32,7 kg/m²), síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS) en tratamiento con CPAP y amigdalectomía previa. No bebedor y ex fumador de tabaco junto con cannabis. Consumo habitual de cocaína inhalada (3-4 g diarios); hace 10 años había abandonado el consumo de cocaína fumada (10 g diarios durante 9 años).

En el último año, había sido valorado en cardiología por una alteración electrocardiográfica, finalmente compatible con síndrome de Brugada. En ese momento se le realizaron ecocardiograma y resonancia magnética nuclear, sin alteraciones.

El paciente no regresa a la consulta tras la realización de la radiografía de tórax; entre tanto es visto en su revisión de neumología para control de SAHS, donde informan de resolución de la neumonía.

Posteriormente, acude a urgencias del hospital por mantener disnea, hemoptisis y accesos tusígenos continuos, junto con expectoración verdosa ocasional. Debido a este cuadro, había aumentado su consumo habitual a 5 o 6 g diarios de cocaína mejorando momentáneamente y empeorando después. Le solicitaron un análisis de sangre y una radiografía de tórax urgentes. En la radiografía de tórax se informa cardiomegalia, mientras que en la analítica destacaban un aumento de troponina T de 0.07 µg/L (N <

0.017 $\mu\text{g/L}$ y un Dímero D de 0.86 ng/mL (0.1-0.5 ng/mL). Por este motivo se le realizó un TC de arterias pulmonares con contraste, donde se evidencia un derrame pericárdico de moderada cuantía, cardiomegalia global, con múltiples áreas pulmonares bilaterales en vidrio deslustrado, más marcadas en LID, sugerentes de proceso inflamatorio-infeccioso, así como engrosamiento peribronquial con reflujo de contraste hacia vena cava inferior, que sugería un componente de Insuficiencia cardíaca. Se solicitó entonces colaboración a cardiología, quienes realizaron un ecocardiograma transtorácico reglado, en el que destacaba miocardiopatía dilatada con FEVI global de 20-25%, así como hipoquinesia global grave y derrame pericárdico leve-moderado de predominio posterior con colapso parcial de la aurícula derecha.

Desde el punto de vista cardiológico, y teniendo en cuenta los antecedentes del paciente, la causa más probable de miocardiopatía dilatada en este paciente parecía ser el consumo crónico de cocaína.

A lo largo de su ingreso se descartaron otras causas secundarias de miocardiopatía dilatada como consumo de alcohol, serologías, virus de hepatitis B y C, sífilis, VIH y alteraciones tiroideas. También le hicieron una resonancia magnética cardíaca en la que las secuencias de contraste tardío no muestran retención patológica de gadolinio, lo que descarta necrosis o fibrosis miocárdica focal. Destacar un leve aumento de creatinina (1,4 mg/dL), NT proBNP (101 pg/mL). El paciente carece de antecedentes familiares de miocardiopatía o de muerte súbita.

Tras tratamiento diurético presentó mejoría en la FE del VI y se inició tratamiento de insuficiencia cardíaca con furosemida 20 mg/24 h , lisinopril 5 mg/24 h y bisoprolol 5 mg/día , que mantuvo al alta. Se le insistió en el abandono completo del uso de cocaína.

Tras 7 meses, el paciente había perdido 13 kg de peso. Presentaba tras el cese de consumo de cocaína un Grado Funcional I-II de la NYHA y una FE del VI del 34 % en control ecocardiográfico. Se aumentó dosis de lisinopril a 7,5 mg/24 h para optimizar el control tensional, así como de bisoprolol a 10 mg/día por presentar una frecuencia cardíaca de 75 lpm . Ante buena adherencia terapéutica y mejoría clínica se pospuso la decisión de implante de Desfibrilador Automático Implantable (DAI). En último ecocardiograma de control, el paciente presentaba una FE del VI calculada por el método de discos de 44,4 %.

En la actualidad el paciente se encuentra bajo tratamiento farmacológico para disfunción ventricular izquierda con lisinopril 7,5 mg/24 h , bisoprolol 10 mg/24 h y furosemida 20 mg/24 horas . Ha abandonado el consumo de cocaína y presenta un IMC 30 kg/m^2 .

DISCUSIÓN

La cocaína inhibe la recaptación de norepinefrina y dopamina en las terminaciones presinápticas simpáticas. Inhibe también el flujo interno de sodio a través de las membranas celulares durante la despolarización de las mismas, y de esta forma produce anestesia local.⁴

Tiene una importante acción en los receptores α y β adrenérgicos:

La estimulación β -adrenérgica activa la adenilato-ciclasa, que aumenta a su vez los niveles de adenosin monofosfato cíclico (AMPc), aumentando los niveles de calcio intracelulares, que incrementa la contractilidad miocárdica y la frecuencia cardíaca.

Por otra parte, la estimulación α -adrenérgica genera un aumento en los niveles intracelulares de calcio a través de la activación de una cascada de segundos mensajeros, provocando una despolarización oscilante de la membrana del miocito, que se traduce en un aumento de la resistencia coronaria y una disminución del flujo sanguíneo a través de estos vasos, así como aumento de la presión arterial, del sufrimiento de la pared ventricular y extrasístoles o taquicardias (sinusales, supraventriculares o ventriculares).⁵

Con el consumo crónico de cocaína disminuye, sin embargo, el nivel de calcio intracelular, se deprime la función sistólica, aumenta la agregación plaquetaria y el riesgo trombotico de forma aun más intensa.

Todos estos mecanismos contribuyen a la formación de trombos intracoronarios y al infarto de miocardio secundario, y finalmente llevan a la disfunción del ventrículo izquierdo y a la cardiopatía asociada a la cocaína. Muchos consumidores crónicos pueden presentar disfunción ventricular en ausencia de infarto coronario.⁶

La insuficiencia cardíaca secundaria a cocaína es de presentación más precoz que otros tipos y suele tener escasos síntomas congestivos (edema en miembros inferiores).

El electrocardiograma suele mostrar taquicardia sinusal y un patrón de repolarización precoz en la mayoría de los casos. Respecto a la radiografía de tórax, cardiomegalia y signos de insuficiencia cardíaca. En la ecografía los hallazgos más frecuentes son dilatación ventricular izquierda, engrosamiento de la pared posterior del corazón > 1.2 cm (hasta en el 44 % de los pacientes consumidores) y disfunción sistólica global.

La coronariografía no detecta con frecuencia presencia de coronariopatía o cambios importantes, a veces incluso en presencia de infarto de miocardio.³

Otros factores que podrían contribuir a la aparición de este cuadro, asociados a la cocaína, son la presen-

cia de adulterantes (arsénico o magnesio) o déficits vitamínicos secundarios al uso de esta droga (estrés oxidativo).

Respecto al tratamiento farmacológico, betabloqueantes (BB), inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) y antagonistas del receptor de aldosterona suponen los medicamentos de primera elección en esta patología.

En la bibliografía consultada se desaconseja el uso de betabloqueantes por sí solos, al menos mientras no se haya abandonado completamente el consumo de la sustancia. Esto es debido a que el bloqueo de los receptores β -adrenérgicos deja a los receptores α vía libre, provocando aumentos significativos en la presión arterial, y sufrimiento en la pared ventricular.

El manejo con diuréticos está indicado en casos de fallo congestivo.

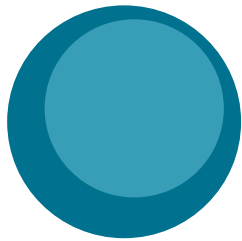
El uso de desfibriladores automáticos implantables (DAI) está descrito tanto en prevención primaria como secundaria.

La abstinencia de esta sustancia es imprescindible para una buena evolución del cuadro. Se debe insistir al paciente en que la mayoría de casos de miocardiopatía secundaria a consumo de cocaína son reversibles, y en algunos de ellos incluso se llega a normalizar la contractilidad. Se debe hacer hincapié también en la necesidad de abandono por las posibles interacciones entre la terapia de base y los efectos directos de la cocaína sobre la contractilidad cardíaca.

Por último, es de gran importancia la detección del consumo en la consulta del centro de salud, sobre todo si la sospecha clínica es alta, y un apoyo profesional para el abandono del hábito de uso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Maceira A, Ripoll C, Cosín-Sales J, et al. Valoración integral de la Cardiopatía por Cocaína con Resonancia Magnética Cardiovascular. *Latido*. 2011. 13 (3); p. 123-27.
2. Informe 2013. Observatorio español de la droga y las toxicomanías. Ministerio de Sanidad, Servicios sociales e Igualdad. Gobierno de España. 2013; p.35 .
3. Smedema JP. Cardiac magnetic resonance predicts reversibility of cocaine-induced ventricular dysfunction. *Cardiovascular Journal of Africa*. 2009. 20(3); p. 198-99.
4. Kazimir M, H. Ooi H. Cocaine-related Cardiomyopathy. *Medscape Reference*. 2011.
5. Awtry EH, Philippides GJ. Alcoholic and Cocaine-Associated Cardiomyopathies. *Progress in Cardiovascular Diseases*. 2010. 52; p. 289-299.
6. Lastiri H. Miocardiopatías dilatadas. Una agenda concisa para el cardiólogo clínico. CMP S.A. Instituto de Cardiología. Conferencia de Miocardiopatías. 2014.
7. Martínez-Quintana E, Rodríguez-González F, Cuba-Herrera J. Necrosis miocárdica y disfunción biventricular severa en el contexto de abuso crónico de efedrina. *Adicciones*. 2010. 22 (1); p.25-28.



12. LLANTO INTERMITENTE EN UN LACTANTE. ESPONDILODISCITIS

■ Martín Villarín J.; Vilanova González P.; García Zurita R.; Muñoz Fernández C.; Chato Vázquez M.; Cortés Palmero A.
Médicos Residentes de M.F. y C., Área Asistencial Noroeste. Madrid.

INTRODUCCIÓN

La Espondilodiscitis es una infección de la columna que afecta al disco intervertebral y a los cuerpos vertebrales adyacentes. La sintomatología es poco específica y requiere un alto índice de sospecha para su diagnóstico.

Presentamos el caso de un lactante de 10 meses cuya sintomatología de inicio fue únicamente "llanto intermitente", lo que dificultó llegar al diagnóstico.

Palabras clave: espondilodiscitis, artritis séptica, osteomielitis, irritabilidad, lactante.

EXPOSICIÓN

Lactante de 10 meses de edad llevado por sus padres al Servicio de Urgencias del Hospital Universitario Puerta de Hierro por episodios de llanto de 20 minutos a una hora de duración, con flexión del tronco, encogimiento, sudoración, sin palidez cutánea ni otra sintomatología.

Como único antecedente, un episodio de gastroenteritis días antes. En la exploración física sólo destacaba inflamación de encías.

La analítica de sangre y orina eran normales. En la radiografía de abdomen se observaba gas distal. Se realizó ecografía abdominal para descartar invaginación, apreciándose algunas adenopatías mesentéricas inespecíficas.

Se prescribió ibuprofeno y se le dio el alta.

Consultaron de nuevo a los 5 días por irritabilidad. Referían empeoramiento con la movilización y al estar sentado y una menor actividad de lo habitual, con menos movilidad espontánea, aunque se ponía de pie y gateaba. La exploración física era normal, excepto una temperatura de 37,8°C.

Se administró Ibuprofeno y se le dio de alta por mejoría a las 4 horas. Se recogieron hemocultivos.

Pasados 3 días acudieron de nuevo a urgencias por persistencia de dolor a la movilización e imposibilidad de sedestación. En la radiografía de columna se apreció disminución de altura del disco intervertebral T12-L1. (figura 1)

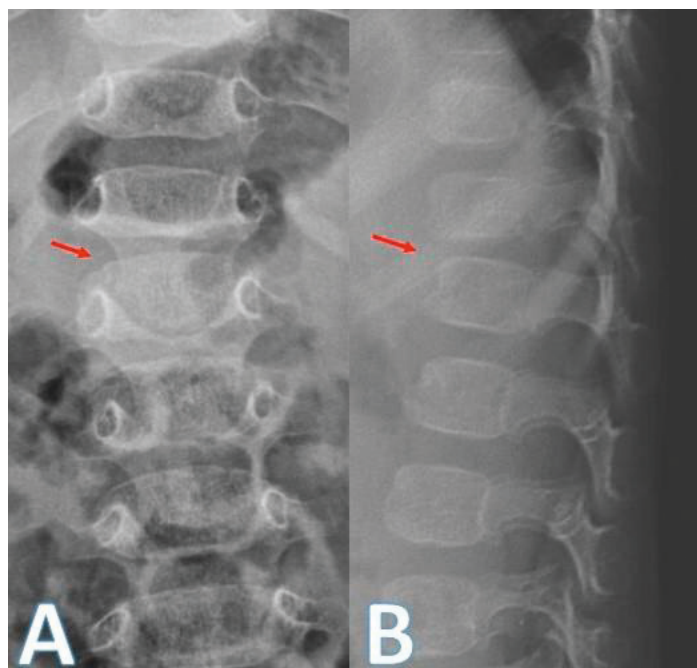


Figura 1: A y B- Radiografías antero-posterior y lateral de columna dorso- lumbar. Disminución de altura del disco intervertebral T12-L1 (flecha)

Se realizó Resonancia Magnética que mostró signos de discitis T12-L1 y absceso en el cuerpo vertebral de L1 (figura 2). En el hemocultivo creció estafilococo aureus.

Con el diagnóstico de Espondilodiscitis por estafilococo se instauró tratamiento con Cefotaxima y Cloxacili-

na, mejorando el estado general y normalizándose la sedestación y el gateo.

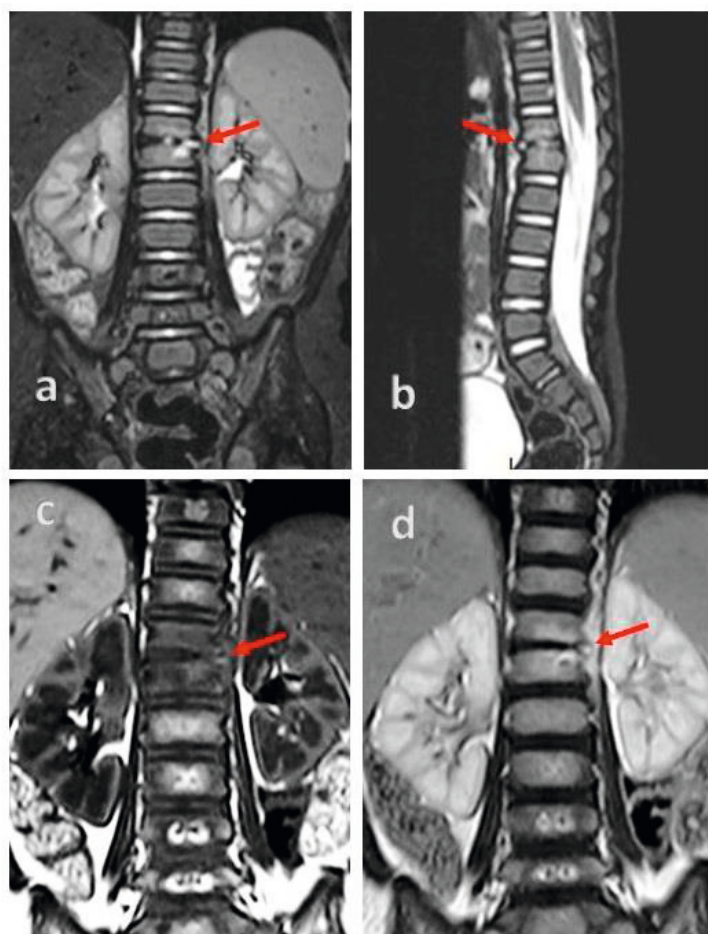


Figura 2: Resonancia Magnética: a y b, cortes coronal y sagital con técnica STIR para supresión de la grasa. Disminución de la altura del disco. Área de aumento de señal en el cuerpo de L1, sugerente de absceso.

c: corte coronal T1 y d: corte coronal T1 con gadolinio. Captación de contraste en disco y cuerpos de T12 y L1 que corresponden a una espondilodiscitis.

REVISIÓN

La discitis es una infección o inflamación del disco intervertebral. Si además hay afectación de los cuerpos vertebrales adyacentes este proceso se denomina espondilodiscitis. Se trata de una entidad cuyo diagnóstico no siempre resulta fácil en etapas iniciales, ya que sus manifestaciones clínicas suelen ser inespecíficas; no obstante, su detección precoz es importante, ya que si no se trata adecuadamente puede conllevar secuelas ortopédicas serias¹.

Suele afectar a niños menores de 6 años. No hay una explicación clara respecto a su fisiopatología. La predilección que existe por los niños de menor edad se ha atribuido a las características de la circulación discal

en este rango de edad. Algunas teorías suponen que se produce un acantonamiento de microorganismos en la región cartilaginosa del disco intervertebral, representando una variante benigna en el espectro de las infecciones vertebrales piógenas².

Para algunos se inicia como una osteomielitis en la “metáfisis” de la vértebra. Se extiende luego hacia la epífisis, la atraviesa y alcanza el disco intervertebral; incluso puede llegar hasta la vértebra contigua. En los lactantes las epífisis no suponen una barrera a la infección y los discos están ricamente vascularizados, pudiendo extenderse a tejidos blandos paravertebrales, espacio epidural y meninges. Sigue la red de anastomosis de los vasos sanguíneos que comunica una vértebra con otra. Durante los primeros años de la vida existe mayor conexión y flujo sanguíneo entre el disco y los platillos vertebrales. Progresivamente sufre un proceso involutivo hasta la total avascularización del disco en la edad adulta³.

La mayoría de autores proponen una etiología infecciosa hematógena, bacteriana o vírica, si bien no se demuestra el germen en un 50% de los casos. La negatividad de los cultivos se atribuye al tiempo que transcurre hasta el diagnóstico desde el comienzo de los síntomas.

Los gérmenes más frecuentemente identificados son *Staphylococcus aureus* (habitual en los escasos hemocultivos positivos). En los recién nacidos, los *Streptococo* del grupo B o *E. Coli* y en lactantes, *Neumococo* y *Haemophilus influenza* tipo B. Otros, como *Kingella kingae*, *Salmonella typhi*, *Brucella*, *E. Coli* y *Pseudomonas* son mucho menos frecuentes^{4,5,6}.

En el 75% de los casos compromete la columna lumbosacra, siendo los segmentos más frecuentemente comprometidos L3-L4 y L2-L3.

Clínicamente provoca un cuadro insidioso y puede cursar con una gran variedad de signos y síntomas diferentes y relacionados con la edad del niño, que dificultan el diagnóstico temprano, pudiendo confundirse con patologías de cadera, abdomen o tracto urinario.

En niños menores de 2 años la clínica es inespecífica, con irritabilidad o disminución de la actividad motora. La fiebre no es un hallazgo constante y cuando aparece, no supera los 38°C.

Entre los 2 y los 3 años suele existir dificultad en la marcha, con claudicación o incluso rechazo por parte del niño para caminar o sentarse.

Los mayores de 3 años suelen aquejar dolor abdominal o lumbalgia.

Esto justifica la dificultad de realizar un diagnóstico precoz.

Puede existir una historia previa de infección del tracto respiratorio superior, los oídos o el tracto urinario.

La osteomielitis de cuerpos vertebrales se presenta con un cuadro clínico similar, pero aparece en niños mayores y suele acompañarse de fiebre elevada y de deterioro del paciente.

Analíticamente puede existir leucocitosis con desviación izquierda y en un 50% de los casos, aumento de la PCR, que es útil para valorar la respuesta al tratamiento⁵.

Los hemocultivos son rara vez positivos por lo que, en ocasiones, es necesario recurrir a la punción dirigida para obtener material para cultivo.

En lo que respecta a las pruebas de imagen, la radiografía de columna puede hacer sospechar la enfermedad, valorando la disminución de altura del disco intervertebral y las posibles alteraciones erosivas de las superficies articulares de las vértebras adyacentes.

La gammagrafía con Tecnecio⁹⁹ permite localizar la zona afecta en niños pequeños¹.

La Resonancia Magnética constituye actualmente el método más eficaz para valorar la localización, el grado de afectación y la extensión de la enfermedad, así como para descartar abscesos epidurales, vertebrales o paravertebrales y en el trayecto del psoas. Permite asimismo controlar la evolución después del tratamiento.

Éste consiste en la inmovilización y la antibioterapia con Cefalosporina y/o Aminoglucósido.

Algunas complicaciones neurológicas relacionadas con la existencia de abscesos pueden requerir tratamiento quirúrgico.

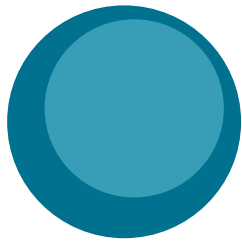
Respecto al pronóstico, pueden existir recaídas o persistencia de los síntomas, relacionados con el retraso del diagnóstico⁷. Puede existir dolor crónico. También pueden persistir cifosis y disminución de la motilidad de la columna⁸. Las secuelas son menos frecuentes en los niños más pequeños, posiblemente por las anastomosis vasculares presentes en esa edad. Suele persistir la disminución o desaparición del espacio discal, con fusión incluso de las vértebras contiguas³. Estos datos coinciden con la evolución observada en la serie expuesta, en la que hubo también casos de pérdida completa del disco y fusión vertebral.

CONCLUSIONES

El caso clínico presentado ilustra perfectamente la dificultad diagnóstica de las discitis y espondilodiscitis en la edad pediátrica, que viene determinada por la escasa incidencia de esta patología, el cuadro clínico inespecífico, insidioso en su instauración y con sintomatología poco clara, así como las escasas alteraciones en los exámenes de laboratorio. Los hallazgos radiológicos son tardíos en los exámenes convencionales y únicamente la Resonancia Magnética permite un diagnóstico precoz y valorar la extensión de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Blázquez D, González M, Rojo P, González I, López V, Ruiz J: Discitis o Espondilodiscitis. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Infectología Pediátrica. Asociación Española de Pediatría. Disponible en: www.aeped.es/protocolos/.
2. Silva M, Scrimizzi S, Tempra A, Valdivia H: Espondilodiscitis en pediatría. Análisis a través del diagnóstico por imágenes y su correlación clínica. Revista del Hospital Privado de Comunidad 2005; 8 (2): 21-5.
3. Song KS, Ogden JA, Ganey T, Guidera KJ. Contiguous discitis and osteomyelitis in children. J Pediatr Orthop. 1997 Aug;17(4):470-7.
4. Early SD, Kay RM, Tolo VT. Childhood diskitis. J Am Acad Orthop Surg. 2003 Dec;11(6):413-20.
5. Garron E, Viehweger E, Launay F, Guillaume JM, Jouve JL, Bollini G. Nontuberculous spondylodiscitis in children. J Pediatr Orthop. 2002 Jun;22(3):321-8.
6. Rubio Gribble B, Calvo Rey C, García-Consuegra J, Ciria Calabria L, Navarro Gómez ML, Ramos Amador JT. [Spondylodiscitis in the autonomous community of Madrid (Spain)]. An Pediatr (Barc). 2005 Feb;62(2):147-52.
7. Brown R, Hussain M, McHugh K, Novelli V, Jones D. Discitis in young children. J Bone Joint Surg Am. 2001;83:106-11.
8. Kayser R, Mahfeld K, Greulich M, Grasshoff H. Spondylodiscitis in childhood: Results of a long-term study. Spine.2005;30:318-23.



13. DOLOR TORÁCICO DORSAL CRÓNICO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I.

■ Pere Pedrol J.A.⁽¹⁾. León Casquete A.R.⁽²⁾

⁽¹⁾ Médico de Familia.

⁽²⁾ Enfermera.

Centro de Salud Ángela Uriarte. Madrid.

INTRODUCCIÓN

La Malformación de Chiari tipo I consiste en el desplazamiento caudal mayor de 5 mm de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno, comprimiendo así el tronco encefálico. Describimos un caso que debutó con dolor torácico dorsal crónico y que representa el muchas veces complejo proceso diagnóstico que a veces supone ésta patología que suele diagnosticarse con frecuencia como un hallazgo casual al realizar una Resonancia Magnética (RM) por otro motivo.

Describimos la evolución del caso y se hace una revisión del tema.

MESH: Chiari Malformation Type I with Syringomyelia. Back Pain. Headache.

HISTORIA CLÍNICA

Se trata de una mujer de 53 años sin antecedentes familiares de interés cuyos únicos antecedentes personales relevantes son, un duelo reciente por el fallecimiento de su pareja y un cuadro de ansiedad crónico que trata ocasionalmente con ansiolíticos así como una disfunción mandibular tratada con una férula de descarga nocturna.

Consulta en Agosto de 2013 por dolor torácico dorsal especialmente del lado derecho que empeora con los movimientos y que le molesta especialmente por la noche (aunque, normalmente duerme bien), no refiere otra sintomatología. La exploración física y neurológica es normal. Se pautan analgésicos y antiinflamatorios y se solicita una radiografía de tórax que no revela datos de interés.

Dos semanas después, la paciente acude de nuevo refiriendo escasa mejoría del dolor que se muestra cambiante por días, por lo que sustituimos los antiinflamatorios por tramadol/paracetamol y un relajante musculares (diazepam) y solicitamos un hemograma

y una bioquímica básica. La analítica muestra únicamente una leve ferropenia de 39 con una ferritina menor de 6 (Hb 11,7) que se interpreta en el contexto de su síndrome perimenopausico que le ocasiona sangrados menstruales frecuentes e irregulares. Pautamos feroterapia oral y se deriva a traumatología para que valore realizar otras pruebas complementarias.

Una semana después, acude de nuevo a consulta por una cefalea hemicraneal acompañada de fotofobia, fonofobia y sensación de latido, por lo que se prescribe amitriptilina y naproxeno sódico y se deriva a neurología por sospecha de cefalea mixta (tensional-migrañosa).

Dos semanas después (ya en octubre de 2013), es vista por traumatología quien solicita TAC toraco-abdominal. Unos días después acude a la urgencia de nuestro hospital de referencia por el dolor dorsal donde le pautan de nuevo tramadol/paracetamol. Al regresar de nuevo a consulta tras la visita a urgencias, decidimos pautarle gabapentina 300mg cada 12 horas y paracetamol a demanda.

En noviembre de 2013 es vista por neurología. Ha mejorado su cefalea con el tratamiento prescrito en atención primaria. El examen neurológico es normal. El neurólogo diagnostica cefalea mixta aconsejando seguir usando férula de descarga y realizar tratamiento ansiolítico y analgésico a juicio de su médico de familia. El resultado del TAC tóraco-abdominal solicitado por el traumatólogo es normal. El especialista diagnostica artrosis de columna vertebral y aconseja fisioterapia para fortalecimiento abdominal y lumbar.

Durante los siguientes meses el dolor dorsal continua de forma variable y se controla bien con la gabapentina pero reaparece de nuevo al intentar suspenderla.

En Enero de 2014 se deriva a neurología por nuevo episodio de cefalea intensa hemicraneal. El Neurólogo solicita TAC craneal informado como: Fosa posterior y

sistema ventricular sin alteraciones. No se evidencian áreas de atenuación alterada.

En Febrero de 2014 la paciente acude de nuevo a la urgencia hospitalaria por empeoramiento del dolor dorsal. Se añade de nuevo tramadol/paracetamol. Ante la persistencia del dolor decidimos remitir de nuevo a traumatología para realización de nuevas pruebas complementarias. El traumatólogo solicita RM dorsal que se realiza en Julio de 2014.

En Septiembre de 2014 consulta con traumatología para resultados de la RM que se completa con extensión cervico-dorsal con contraste paramagnético: Se observa una gran cavidad hidrosiringomielica en relación con Malformación de Chiari tipo I. (Figuras 1 y 2)



RM en plano sagital que muestra dos cortes en los que puede apreciar un descenso de las amígdalas cerebelosas con deformación en “cono”, así como una gran dilatación quística intramedular, con imágenes de septos en su interior que se extiende de C2 a T9 compatible con hidrosiringomielia (flechas)

El traumatólogo remite a la paciente a Neurocirugía del hospital de referencia para valoración quirúrgica.

En Febrero de 2015 los neurocirujanos realizan una descompresión de fosa posterior mediante craneotomía suboccipital y resección del arco de C1 que cursa sin incidencias.

REVISIÓN DEL TEMA

La primera descripción de la Malformación de Chiari (MC), fue realizada por el patólogo austríaco Hans Chiari en 1891 en una mujer de 17 años fallecida de

fiebre tifoidea. En la autopsia presentaba una elongación de las amígdalas cerebelosas con proyección en forma de cono que empujaba al bulbo raquídeo hacia el canal espinal.⁽¹⁾ Chiari, posteriormente describió otros cuadros relacionados, que más tarde fueron denominados Malformación de Chiari tipos II y III.

En la actualidad se han descrito hasta 4 tipos en función de los hallazgos de la resonancia magnética ^{(2) (3)}

Chiari I: Cuarto ventrículo en posición normal. Siringomielia (Quistes de líquido cefalorraquídeo en medula espinal) o hidrosiringomielia (canal central medular dilatado) en 30% -70% de los casos. Descenso de amígdalas cerebelosas por debajo de la línea basión-opistión (puntos medios de los bordes anterior y posterior del foramen occipital) en la RM sagital superior a 5mm en mayores de 15 años o superior a 6 mm en menores de 15 años

Chiari II: Llamada también Malformación de Arnold-Chiari. Herniación del vermis cerebral hacia el canal cervical superior, casi siempre asociado a mielomeningocele lumbar.

Chiari III: Herniación de todo el contenido de la fosa posterior a través del foramen magno hacia el canal cervical superior.

Chiari IV: Agenesia cerebelosa primaria.

Aunque Chiari creía que la hidrocefalia era el defecto primario, la **etiología** de la MC es multifactorial. Existen factores genéticos y fisiológicos primarios así como desarrollos adquiridos como la hidrosiringomielia.

Existirían tres grupos principales de teorías hidrodinámicas para explicar los diferentes tipos de hallazgos encontrados. Un primer grupo serían los causados por hidrocefalia intrauterina, lo que provocaría la herniación de la amígdalas y los cuadros de hidrocefalia y siringomielia en la infancia. Un segundo grupo a causa de disgenesias craneocervicales y un tercer grupo formado por las deformidades adquiridas del foramen magno ⁽⁴⁾. El patrón genético parece ser de herencia poligénica ⁽⁵⁾.

A causa del uso cada vez mayor de pruebas de imagen, se viene observando un aumento de los diagnósticos de la MC, especialmente la de tipo 1 (MC1) que es la más frecuente, estimándose actualmente **una prevalencia** del 0,1 al 0,5%. Es más frecuente en adultos y niños mayores y predomina en el sexo femenino. ⁽⁶⁾⁽⁷⁾

Las **manifestaciones clínicas** suelen tener un comienzo larvado y hasta un 25% de los casos son asintomáticos y detectados incidentalmente, muchas veces

con ocasión de la realización de una RM tras un accidente o un traumatismo craneoencefálico⁽⁷⁾⁽⁸⁾.

El **síntoma** más frecuente es una cefalea habitualmente occipital que empeora con los esfuerzos o con la maniobra de Valsalva.

En la siguientes tablas se describen los síntomas y signos más habituales en la CM 1:⁽²⁾

SINTOMAS
Cefalea
Dolor y/o parestesias faciales.
Dolor intenso en "capa" (dorsal,hombros, cuello) .
Dolor no radicular, debilidad, disestesias o parestesias en miembros.
Acúfenos,mareo,vértigo,náuseas, desequilibrio, hipoacusia.
Episodios sincopales.
Dificultad para tragar, trastornos en la pronunciación de palabras.
Diplopia
Insomnio.
Incontinencia urinaria.

SIGNOS

Disfunción de pares craneales: Nistagmus ,ronquera, disfagia, disartria, disfonía, debilidad paladar, tos, estridor, SAOS.

Compresion tronco: Nistagmus, apnea central, hipo, sordera neurosensorial, bradicardia/taquicardia sinusal, hipertensión.

Cerebelosos: Ataxia, dismetria, disidiococinesia.

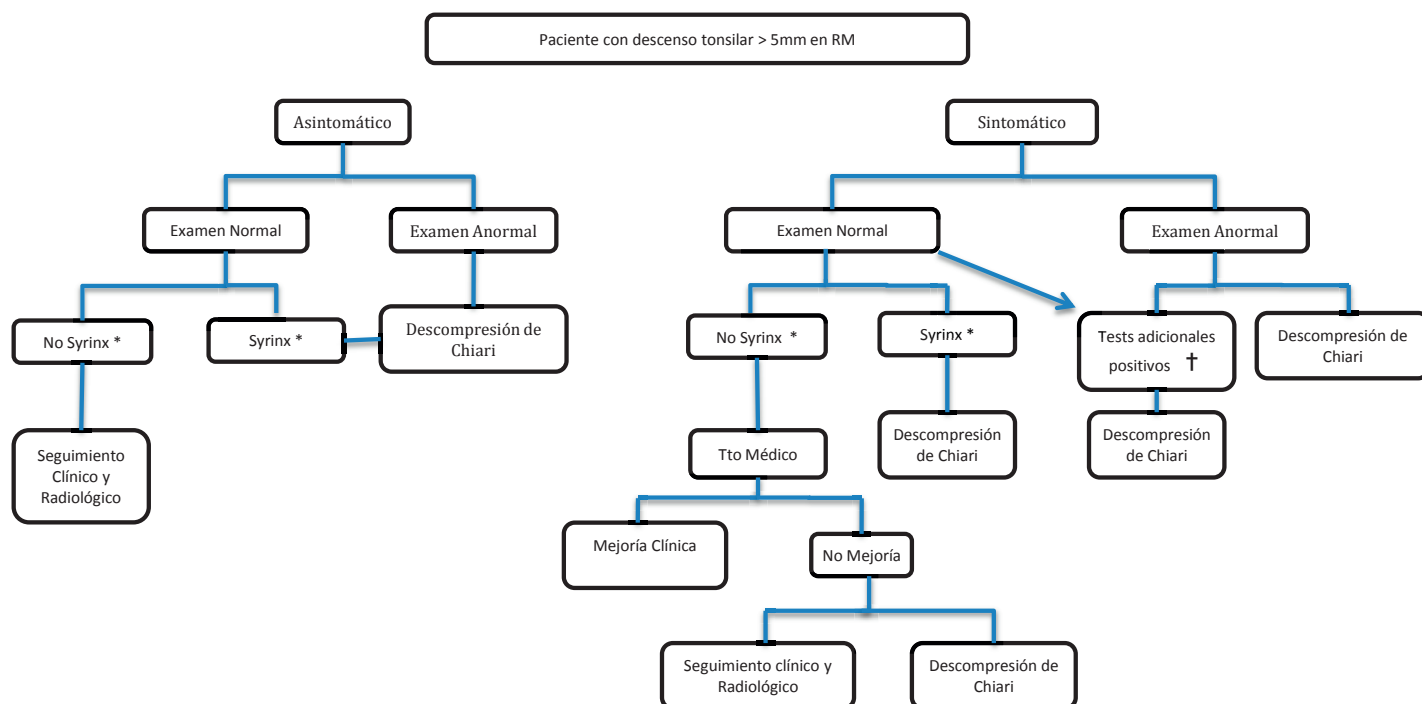
Médula espinal: Reflejos hiperactivos, Babinski, Hoffman, marcha espástica, clonus, incontinencia urinaria, atrofia manos, debilidad muscular, fasciculaciones.

También hay que tener en cuenta que la MC se puede asociar a diversos síndromes como ya es bien conocido y que pueden complicar su diagnóstico como son las Craneosinóstosis, osteopatías, conectivopatías, anomalías vertebrales y craneofaciales, neurofibromatosis y otros menos frecuentes.

El diagnóstico actual de la MC 1 se basa fundamentalmente en los estudios de neuroimagen, fespacialmente la RM que permite el diagnóstico preciso de la malformación.

La decisión del tratamiento de la MC1 se basa en la evaluación de los síntomas y signos del paciente, los

McVige y Leonardo proponen el siguiente algoritmo para el manejo de la MC 1: ⁽²⁾



* Syrxinx: Cavidad siringomiélica. † : Los test adicionales incluyen: Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral, Polisomnografía, Potenciales evocados somatosensoriales, evaluación deglutoria y nistagmografía..

estudios de neuroimagen y /o los estudios fisiológicos como pueden ser el estudio de los potenciales evocados, estudios de deglución, polisomnografía etc.

Si se decide el tratamiento quirúrgico, el preferido suele ser una descompresión de la fosa posterior por medio de una craneotomía suboccipital con laminectomía cervical. Las complicaciones más frecuentes de la cirugía son: Hidrocefalia, hemorragia, higromas subdurales, neumocefalia, ictus, lesión parenquimatosa, seromas, infecciones e inestabilidad⁽⁹⁾

CONCLUSIONES

La evolución de éste caso, creemos que refleja lo difícil que puede llegar a ser en ocasiones, el diagnóstico de estos enfermos. La poca especificidad de los síntomas que presentaba la paciente, su similitud con síntomas muy frecuentes en la consulta diaria de Atención Primaria así como la negatividad de las exploraciones y las pruebas complementarias iniciales suponen todo un reto para el diagnóstico de éstas patologías en la

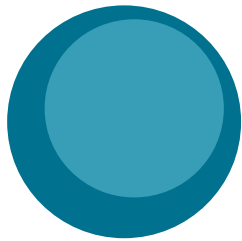
consulta del médico de familia. Los antecedentes de la paciente, en especial, la ansiedad crónica, el duelo reciente y la disfunción mandibular hacían probable el diagnóstico de una cefalea tensional crónica que mejora con el tratamiento y que en ocasiones se acompaña de tensión en la región cervical.

Estos aspectos nos hacen reflexionar sobre la capital importancia que tiene la anamnesis y la exploración cuidadosa de los síntomas y signos de los pacientes que presentan síntomas que no mejoran en busca de indicios que puedan orientarnos hacia un diagnóstico y tratamiento adecuados. También surge la reflexión de que, algunas veces, la falta de acceso a determinadas pruebas diagnósticas desde Atención Primaria puede retrasar el diagnóstico y tratamiento de nuestros pacientes.

Conocer la fisiopatología de estas frecuentes malformaciones (se estima 1 caso por 1280 individuos)⁽⁶⁾, así como su manejo y las indicaciones de tratamiento puede ayudarnos a ofrecer mejores expectativas a nuestros pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chiari H. Über Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalies des Grosshirns. Dtsch Med Wochenschr 1891;17:1172–5.
2. McVige JW, Leonardo J. Imaging of Chiari Type I malformation and syringohydromyelia. Neurol Clin. 2014 Feb;32(1):95–126.
3. Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, et al. Significance of cerebellar tonsillar position on MR. AJN Am J Neuroradiol 1986;7:795–9.
4. Hadley DM. The Chiari malformations. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002; 72(Suppl 2): ii 38–40.
5. Urbizu A, Toma C, Poca MA, et al. Chiari malformation type I: a case-control association study of 58 developmental genes. PLoS One 2013; 8: e57241.
6. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, et al. Asymptomatic Chiari type I malformations identified on magnetic resonance imaging. J Neurosurg 2000;92:920–6.
7. Speer MC, Enterline DS, Mehlretter L, et al. Chiari I malformation with or without syringomyelia: prevalence and genetics. J Genet Couns 2003;12:297–311.
8. Massimi L, Novegno F, di Rocco C. Chiari type I malformation in children. Adv Tech Stand Neurosurg 2011;37:143–211. Batzdorf U, McArthur DL, Bentson JR. Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients. J Neurosurg 2013;118:232–42.



14. INCONTINENCIA URINARIA EN MUJERES: ¿PODEMOS HACER MÁS DESDE ATENCIÓN PRIMARIA?

■ Estrada Arroyo I.¹, Benito Ramos G.¹, Peláez Laguno C.²,

⁽¹⁾ Residente de MFyC.

⁽²⁾ Tutora Especialista en MFyC.

CS El Greco (Getafe)

INTRODUCCIÓN

La incontinencia urinaria es un problema muy frecuente que afecta a 200 millones de personas en todo el mundo⁽¹⁾. Se estima que puede llegar a una prevalencia de hasta el 55%. Esta cifra puede ser una subestimación, ya que en muchas ocasiones las pacientes no comunican sus síntomas al médico, ya sea por desconocimiento, falta de confianza o por asumirlo como parte del envejecimiento natural⁽²⁾.

CASO CLÍNICO

ANTECEDENTES PERSONALES: Se trata de una mujer de 76 años con una vida basal activa sin deterioro cognitivo. Su índice de masa corporal es de 23kg/m², no es fumadora y su hábito intestinal es regular. Como único antecedente ginecológico, tuvo dos embarazos sin partos traumáticos. No ha sido tratada nunca con derivados estrogénicos.

ENFERMEDAD ACTUAL. En el año 2010 comienza con clínica de incontinencia urinaria asociada a urgencia miccional y sensación de bulto en la zona vaginal sin que estos síntomas interfieran en su vida diaria de forma significativa. Se le aconseja realizar ejercicios de Kegel y no vuelve a consultar por mismo motivo hasta 2013.

EXPLORACIÓN FÍSICA. Prolapso vaginal (cisto-rectocele) grado I.

INTERCONSULTAS Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS.

Se deriva a ginecología por prolapso, donde pautan solifenacina 10mg al día durante un mes y posterior revisión en Atención Primaria. Al volver a nuestra consulta, la paciente decide no tomar el tratamiento ya que los síntomas tienen poca repercusión sobre su calidad de vida.

A lo largo de 2014 presenta hasta 4 episodios de infección del tracto urinario (ITU), motivo por el cual, enero de 2014 es derivada al urología, tras cuyo estudio no se encuentra ningún hallazgo susceptible de tratamiento.

TRATAMIENTO. Durante los siguientes meses la paciente empeora progresivamente, con episodios cada vez más frecuentes de incontinencia. Dado que no presenta mejoría y que se ha descartado patología estructural importante, se decide etiquetarla como incontinencia urinaria no susceptible de tratamiento quirúrgico y se refuerza la realización de ejercicios de Kegel. Al cabo de un mes se comprueba en consulta que no consigue contraer la musculatura del suelo pélvico, por lo que se decide la colocación de un pesario (pesario en forma de anillo de 65mm de diámetro). Desde entonces la paciente se encuentra asintomática y sin nuevos episodios de infecciones del tracto urinario.

DISCUSIÓN

La incontinencia urinaria se define como cualquier pérdida involuntaria de orina. La incontinencia urinaria de urgencia se asocia a urgencia miccional, aumento de la frecuencia y nicturia, en lo que se denomina síndrome de vejiga hiperactiva (término que solo puede utilizarse si no hay infección probada u otra patología demostrable). Puede ser idiopática o secundaria a obstrucción uretral o enfermedad neurológica. En el caso de la incontinencia urinaria de esfuerzo esta pérdida de orina se produce en situaciones de esfuerzo o aumento de la presión intraabdominal. La incontinencia urinaria mixta tiene componente de ambos.

En la siguiente tabla se muestran las características de ambos tipos de incontinencia urinaria:

IUU	IUE	IUM
PÉRDIDA INVOLUNTARIA DE ORINA		
Urgencia miccional	En situaciones de esfuerzo o aumento de presión intraabdominal	Reúne características de ambas
Aumento de la frecuencia miccional		
Nicturia		
IUU: incontinencia urinaria de urgencia; IUE: incontinencia urinaria de esfuerzo; IUM: incontinencia urinaria mixta		

Entre los factores de riesgo más importantes se encuentran: índice de masa corporal elevado, consumo de tabaco, cafeína, estreñimiento, embarazo y parto vaginal, histerectomía, prolapso vaginal, antecedentes familiares, toma de derivados estrogénicos por vía oral, diabetes mellitus, infecciones del tracto urinario, demencia y depresión.

Con respecto al diagnóstico, debemos tener en cuenta:

- Historia clínica: se debe interrogar sobre la ingesta excesiva de líquidos o bebidas excitantes y sobre el tratamiento con diuréticos. Es importante indagar en la sintomatología para reconocer el tipo de incontinencia que presenta.
- Exploración física: índice de masa corporal, exploración ginecológica para objetivar prolapsos vaginales y evidenciar una posible incontinencia urinaria de esfuerzo mediante la maniobra de Valsalva.
- Cuestionario ICIQ-SF (*International Consultation on Incontinence Questionnaire*): se trata de unas preguntas para identificar la incontinencia y su impacto sobre la calidad de vida.
- Diario miccional: conjunto de datos recogidos por la paciente sobre ingesta de líquidos, número de micciones y episodios de urgencia y de incontinencia diarios.
- Análisis de orina y urocultivo.
- Residuo postmiccional tras micción espontánea: puede medirse por sondaje o ecografía.
- Estudio urodinámico (cistometría): es necesaria derivación a urología para realizar esta prueba complementaria si se presenta clínica confusa, prolapsos, presencia de residuo postmiccional, dolor, hematuria, infecciones de orina de repetición, sospecha de hiperactividad del músculo detrusor o antecedentes de cirugía de incontinencia urinaria de esfuerzo^(2;3).

A continuación se muestran los tratamientos indicados:

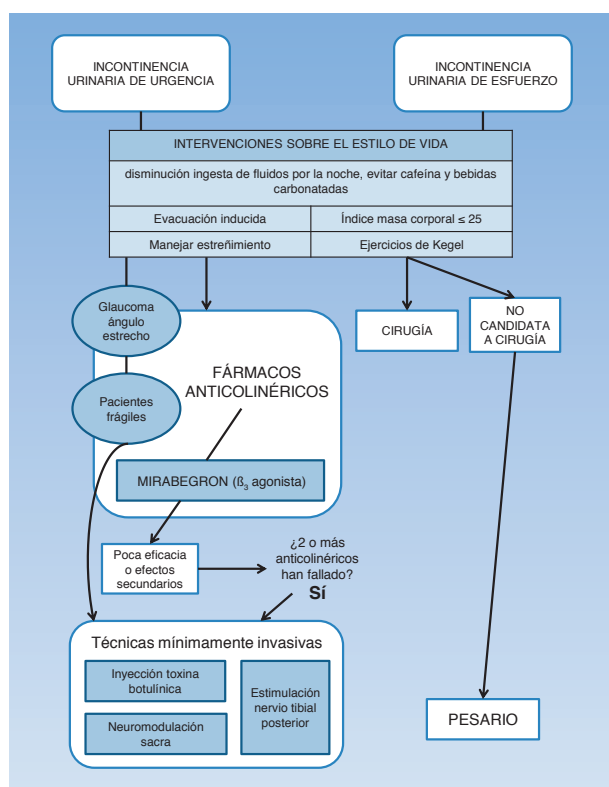
- Modificaciones del estilo de vida, que son el primer paso en el que incidir y se basan en la pérdida de peso; disminuir ingesta de líquidos, sobre todo por las noches; disminuir cafeína y bebidas con gas y evitar el estreñimiento (dieta rica en fibra y evitar uso de laxantes).
- Entrenamiento de la vejiga/reeducación vesical, aumentando el tiempo entre cada micción de 15 a 30 minutos cada semana hasta conseguir 2-3 horas entre cada micción.
- Fortalecimiento del suelo pélvico con ejercicios de Kegel: repetir 10 veces al día la siguiente secuencia: 10 contracciones rápidas y 5 lentas. Si se hace correctamente en el primer mes ya debe haber mejoría, manteniéndolo hasta un máximo de 4 a 6 meses antes de considerar fracaso terapéutico. Si es eficaz, la paciente debe incluirlo en su rutina diaria y realizarlos en situaciones de esfuerzo.
- Evacuación inducida: se trata de marcar un horario fijo para ir al baño. Es sobre todo recomendable si hay deterioro cognitivo.
- Tratamiento farmacológico. En el caso de la IUU está indicado comenzar con fármacos anticolinérgicos si no responde a tratamiento no farmacológico. Se deben mantener durante 4 semanas y no considerar fracaso terapéutico hasta haber probado con dos anticolinérgicos diferentes. Entre los más usados se encuentran tolterodina, solifenacina, fesoterodina, cloruro de trospio, darifenacina y oxibutinina. Debemos tener en cuenta los efectos secundarios de los anticolinérgicos (estreñimiento, deterioro cognitivo, sedación, visión borrosa, sequedad de boca) y usarlos con precaución en pacientes frágiles (con comorbilidades, dependientes o con deterioro cognitivo) y en los que presenten glaucoma.

El mirabegron es un nuevo fármaco aprobado por la Agencia Europea del Medicamento en 2013. Es un agonista β_3 adrenérgico, por lo que relaja músculo detrusor de la vejiga. Se puede usar si

lo anterior fracasa, antes de pasar a tratamientos más invasivos.

- Si el tratamiento farmacológico no resultara eficaz las siguientes alternativas requieren derivar al paciente a atención especializada: neuromodulación sacra, inyecciones de toxina botulínica tipo A intravesicales y estimulación del nervio tibial).
- El pesario es útil sobre todo si prolapso vaginal asociado. Dado que en los ensayos en los que se le ha comparado con otros tratamientos ha resultado con eficacia moderada, se reserva sobre todo para mujeres no candidatas o que no deseen cirugía⁽⁴⁾. En nuestro medio el más usado es el pesario con forma de anillo. Para elegir el tamaño adecuado, el diámetro del pesario deberá ser igual a la distancia cérvix-introito vaginal, y para medirlo se utiliza el tacto bimanual. En el mercado contamos con las siguientes medidas: 55-60-65-70-75-80-85-90-95-100mm. El más comúnmente utilizado es el de 65mm. Para colocarlo debemos doblarlo para conseguir una superficie más fácil de introducir por canal vaginal. Es necesario esterilizarlo cada 5 meses, lo que puede hacer el propio paciente en su domicilio. Acudirá de nuevo a la consulta para volver a colocarlo⁽⁵⁾.
- Las técnicas quirúrgicas son las de elección en el caso de incontinencia de esfuerzo aislada en mujeres candidatas. La técnica de elección actualmente es la colocación de bandas suburetrales libres de tensión.

En la siguiente figura se muestra el tratamiento de la incontinencia urinaria de forma resumida:



CONCLUSIONES

La incontinencia urinaria es una patología muy frecuente en la población general y a menudo infradiagnosticada o no tratada. En atención primaria debemos hacer una búsqueda activa de esta patología y realizar un tratamiento posterior.

Si se trata de una incontinencia urinaria de urgencia pura sin prolapsos ni otras complicaciones asociadas, comenzaremos tratamiento con intervención sobre estilos de vida y fármacos, si fuese necesario. Si se trata de una paciente con incontinencia urinaria de esfuerzo no candidata a cirugía y en la que descartamos patología estructural importante, también podemos realizar tratamiento y seguimiento desde atención primaria.

Con todo esto lograremos mejorar la calidad de vida de nuestros pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Norton P, Brubaker L. Urinary incontinence in women. Lancet 2006 Jan 7;367(9504):57-67.
2. Wood LN, Anger JT. Urinary incontinence in women. BMJ 2014;349:g4531.
3. Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia (SEGO). Papel de la reeducación vesical en la tasa de curación y la adherencia al tratamiento en el manejo de la incontinencia urinaria de urgencia. <http://www.sego.es/revistas/xxicns/?s=spelvico2011>
4. Richter HE, Burgio KL, Brubaker L, Nygaard IE, Ye W, Weidner A, et al. Continence pessary compared with behavioral therapy or combined therapy for stress incontinence: a randomized controlled trial. Obstet Gynecol 2010 Mar;115(3):609-17.
5. Vaginal pessary treatment of prolapse and incontinence. <http://pmtwww.uptodate.com/contents/vaginal-pessary-treatment-of-prolapse-and-incontinence2014>

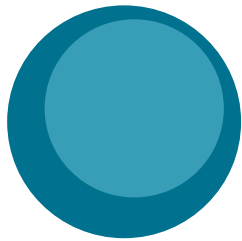


una para tod@s,
tod@s para una

XVIII Jornadas de Residentes SoMaMFyC

URJC. Campus de Alcorcón
17 de Marzo de 2016

SOMaMFyC
Sociedad Madrileña de Medicina de Familia y Comunitaria



15. SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO PRIMARIO Y TROMBOSIS VENOSA ASOCIADA

■ Martínez Rego L.¹, Cardama Seco N.¹, Roca García A²., López Martínez D.³

⁽¹⁾ Médicos residentes de 2º año de MFyC.

⁽²⁾ Médicos residentes de 3º año de MFyC

⁽³⁾ Médico de Familia y tutor de residentes de MFyC.
Centro de Salud Justicia. Madrid.

INTRODUCCIÓN

El síndrome antifosfolipídico (SAF) o síndrome de Hughes es una forma de trombofilia autoinmune adquirida que puede causar la formación frecuente de coágulos en venas y arterias, así como pérdidas fetales recurrentes, debido a la presencia de anticuerpos antifosfolípido.

Se trata de un proceso de baja frecuencia, se estima una prevalencia de 40 casos/100.000 habitantes, afecta predominantemente a las mujeres (3:1) y suele aparecer entre los 15-50 años de edad.

Presentamos el caso de un síndrome antifosfolipídico primario en un paciente de nuestra consulta, que debutó con una trombosis venosa superficial de miembros inferiores sin claro desencadenante y que recurría a pesar de tratamiento.

CASO CLÍNICO

Paciente de 38 años de edad con antecedentes de hipertrigliceridemia, exfumador social, vitiligo e intervenido quirúrgicamente por lipoma en miembro superior derecho.

En agosto del 2013, durante sus vacaciones, acudió a urgencias por dolor, eritema y abultamiento en cara interna de rodilla derecha. No traumatismos previos. No inactividad prolongada.

A la exploración presentaba una zona de eritema e induración en cara interna de rodilla derecha, sin signos de trombosis.

Fue diagnosticado de flebitis de safena interna, con previa realización de ecografía y descartando trombosis venosa profunda (TVP). Se inició entonces tratamiento con Enoxaparina 60 mg cada 24 horas durante

10 días, asociado a AINES orales y tópicos, así como media de compresión fuerte.

Pasado un mes, ante la falta de mejoría del paciente fue derivado a consultas de Cirugía Vascular. Allí se le realizó de nuevo un Eco- Doppler venoso observando afectación del cayado y tercio proximal de safena interna con trombo hipoecogénico en su interior, que impedía la compresión y relleno distal.

Se decidió aumentar a Enoxaparina 100mg cada 12 horas y se inició Acenocumarol. Solicitaron valoración por Hematología debido a la amplia extensión de la trombosis venosa superficial (TVS) y mala evolución de la misma a pesar de tratamiento, para valorar estudio de trombofilia.

En el servicio de Hematología se realizó dicho cribado en el que se estudiaron: antitrombina, proteína C, proteína S, resistencia a la proteína C activada, factor V Leiden, mutación G20210A, homocisteína, factor VIII y anticuerpos antifosfolipídicos.

Se obtuvo en una primera determinación anticoagulantes lúpicos positivos, que se repitió 12 semanas después, volviendo a resultar positivos. En este momento se le diagnosticó SAF, derivando a Reumatología para descartar la asociación a otras enfermedades autoinmunes.

Finalmente, haciendo dicho despistaje, se consideró un caso de SAF primario con un primer episodio trombótico venoso, manteniendo Acenocumarol hasta la actualidad.

REVISIÓN

El síndrome antifosfolipídico exige la presencia de anticuerpos antifosfolípido y unas manifestaciones clínicas que incluyen fenómenos trombóticos y/o pérdidas

fetales recurrentes. Los anticuerpos antifosfolípido se pueden detectar en muchas situaciones, incluyendo la población sana sin provocar enfermedad, y la clínica, que es muy variada, puede ocurrir de forma episódica y aparecer en otras situaciones, por lo tanto es preciso tener unas pautas claras para establecer correctamente su diagnóstico, realizar un tratamiento adecuado del cuadro ya establecido, y conocer las medidas preventivas que debemos tomar y cuándo ponerlas en marcha.

ETIOLOGÍA

Se habla de SAF primario o secundario según se asocie o no a otras enfermedades: autoinmunes, fármacos, infecciones o neoplasias. El comportamiento clí-

nico de ambos es similar, por lo que se tiende a abolir tal distinción. La asociación más frecuente es con el lupus eritematoso sistémico (LES).

Los coágulos que se producen en el SAF se deben a la presencia en la sangre de proteínas denominadas autoanticuerpos antifosfolípidos (aFL).

Los aFL son un grupo heterogéneo de autoanticuerpos (IgG, M y A) que interfieren en los procesos de la hemostasia dando lugar a un estado procoagulante que incrementa el riesgo de trombosis arteriales, venosas y de pequeño vaso.

Los aFL principales son: anticoagulante lúpico (AL), que se detecta por interferencia con las pruebas de

Tabla 1. Principales manifestaciones clínicas del síndrome antifosfolípido

Trombosis periféricas	Trombosis venosa profunda en extremidades inferiores Tromboflebitis superficial en miembros inferiores Trombosis arterial en extremidades
Neurológicas	Migraña ACVA Accidente isquémico transitorio (AIT) Epilepsia Demencia multiinfarto
Pulmonares	Embolismo pulmonar Hipertensión pulmonar
Cardíacas	Disfunción valvular Infarto Agudo de Miocardio (IAM) Angor Miocardiopatía
Hematológicas	Trombocitopenia Anemia hemolítica
Intraabdominales	Renales: trombosis glomerular, cortical y arterias o venas renales Gastrointestinales: isquemia mesentérica o esofágica, infarto esplénico o pancreático, síndrome de Budd-Chiari, síndrome de Addison
Musculoesqueléticas	Artralgias Artritis Necrosis ósea avascular
Oftalmológicas	Amaurosis fugaz Trombosis retiniana arterial o venosa Neuropatía óptica
Dermatológicas	Livedo reticularis Tromboflebitis superficial Úlceras en piernas
Complicaciones obstétricas	Preeclampsia Eclampsia Desprendimiento placentario Pérdidas fetales tempranas y tardías Nacimientos prematuros

coagulación fosfolípido dependientes, anticardiolipina (aCA) y anti β 2-Glucoproteína I (Anti β 2-GP1), que se detectan mediante ELISA.

Los aFL se pueden detectar en la población sana (5-10% de los casos) sin provocar enfermedad y se desconoce los que la desarrollarán, aunque en ellos existe un incremento del riesgo de trombosis.

CLÍNICA

La clínica del SAF puede ser muy variada, dado que las venas y arterias de cualquier órgano pueden verse afectadas por los fenómenos trombóticos. La manifestación más común en el sistema venoso es la trombosis a nivel profundo en extremidades inferiores, con o sin tromboembolismo pulmonar, y a nivel arterial el accidente cerebrovascular agudo (ACVA), pero puede verse envuelto cualquier otro sistema venoso o arterial incluyendo el superficial, miocárdico, retiniano e intra-abdominal. La afectación a nivel placentario condicionaría la patología obstétrica.

DIAGNÓSTICO

Para el diagnóstico de SAF se utilizan los criterios de Sapporo de 1999 modificados en el Congreso Internacional de Anticuerpos Antifosfolipídico de Sidney en 2004, que considera el diagnóstico como definitivo si existe al menos un criterio clínico y otro de laboratorio.

Criterios clínicos

1. Trombosis vascular: Uno o más episodios de trombosis arterial, venosa o de pequeño vaso, en

cualquier órgano o tejido, demostrada por criterios objetivos (imagen y/o anatomía patológica) sin evidencia de inflamación en la pared vascular.

2. Complicaciones obstétricas:

1. Una o más muertes, sin explicación alternativa, de un feto morfológicamente normal (según ecografía o examen directo) de 10 o más semanas de gestación.
2. Uno o más nacimientos prematuros de un neonato morfológicamente normal, menor de 34 semanas, debido a preeclampsia grave o eclampsia o insuficiencia placentaria severa.
3. Tres o más abortos inexplicados consecutivos antes de la 10ª semana de gestación, excluidas causas hormonales, cromosómicas o anatómicas maternas.

Criterios de laboratorio

1. Anticoagulante lúpico en plasma en 2 o más ocasiones separadas 12 semanas.
2. Anticuerpos anticardiolipina IgG y/o IgM en plasma o suero, a títulos medios o altos (superiores a 40 GPL o MPL o al percentil 99), en 2 o más ocasiones separadas 12 semanas.
3. Anticuerpos anti β 2-glucoproteína I IgG y/o IgM en plasma o suero (niveles superiores al percentil 99), en 2 o más ocasiones separadas 12 semanas.

Tabla 2. Manejo del síndrome antifosfolípido

AcAF+, no manifestaciones clínicas	-aCL-,aCA+ < 40: no hacer nada -aCL+ y/o aCA+>40: • Prevenir otros riesgos trombóticos (tabaco, obesidad, HTA, hiperlipidemia, uso de anticonceptivos) + AAS 75-100 mg/día • En situación de especial riesgo trombótico (ej.:intervenciones quirúrgicas o inmovilizaciones prolongadas) asociar heparina - aCL+ y/o aCA+>40 en paciente con LES: a lo anterior asociar hidroxicloroquina
Primer episodio trombótico	<i>Venoso</i> - AO-INR 2-3: indefinido - ¿Temporal? En situaciones de riesgo trombótico controlable como embarazo, ingesta de anticonceptivos orales, cirugía. <i>Arterial cerebral</i> - AO-INR 2-3: indefinido ó ¿ AAS 325 mg/día? (si hay títulos moderados de aCA y no otros riesgos trombóticos). <i>Arterial no cerebral:</i> - AO-INR 2-3: indefinido
Trombosis recurrentes	AO-INR 3-4 o heparina más antiagregantes o AAS si trombosis cerebrales.

Embarazo	AcAF+, no manifestaciones previas obstétricas ni trombóticas: -aCL-,aCA+<40: no hacer nada. -aCL+ y/o aCA IgG y/o anti B2-GP1 a títulos altos: AAS 75-100 mg/día AcAF+ y morbilidad gestaciones previa:(2 pérdidas fetales tempranas o 1 muerte fetal tardía) : AAS 75-100 mg/día (desde que se toma la decisión de concebir) más HBPM (desde el momento de la concepción hasta 6 semanas postparto). AcAF+ y trombosis previas: misma pauta anterior. Si ya estaba con AO ,pasar a HBPM.
-----------------	---

TRATAMIENTO

AcAF: anticuerpos antifosfolípido; aCL: anticoagulante lúpico; aCa: anticuerpos anticardiolipina; AAS: ácido acetilsalicílico; LES: lupus eritematoso sistémico; AO: anticoagulación oral; HBPM: heparina de bajo peso molecular.

CONCLUSIÓN

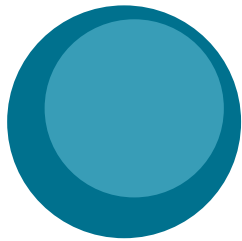
En las consultas de atención primaria es de gran importancia detectar precozmente el SAF, ya que las per-

sonas jóvenes que lo presentan se pueden beneficiar con un diagnóstico temprano y correcto tratamiento, evitándose así manifestaciones clínicas vasculares y pudiéndose prevenir eventos futuros. Con nuestra actuación podemos reducir la morbilidad que este síndrome origina.

Debido a que el diagnóstico precisa de cribados específicos de laboratorio, es necesaria la colaboración con servicios hospitalarios, por lo que precisa de una colaboración multidisciplinar.

BIBLIOGRAFÍA

1. García García C. Anticuerpos antifosfolípido y síndrome antifosfolípido: actitudes diagnósticas y terapéuticas. Actas Dermosifiliográficas (internet). 2007;98(1):16-23.
2. Fikri Benbrahim O, Levy F, Santos Barajas JJ, Carrasco Prado ML. Síndrome antifosfolípido y microangiopatía trombótica asociada. Nefrología (internet). 2009; 29(3):276-277.
3. Alijotas J. Hacia la comprensión de la heterogeneidad de las manifestaciones clínicas asociadas a los anticuerpos antifosfolípidos. Med Clin (internet). 2005;125:187-9.
4. Fistera.com Atención Primaria en la Red. A Coruña: Reboiro Díaz S. Síndrome antifosfolipídico. Fecha de la última revisión: 24/06/2010
5. Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T, Branch DW, Brey RL, Cervera R, et al. International consensus statement on an update of the classification criteria for definitive antiphospholipid syndrome. J Thromb Haemost. 2006;4: 295-306.



16. ORINA OSCURA Y EJERCICIO

■ Valdes Villar M.¹, Aguilar Shea A.L.²

⁽¹⁾ Residente de tercer año Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Jazmín. Atención Primaria de Madrid.

⁽²⁾ Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Consultorio de Cerceda. Centro de Salud Manzanares El Real. Atención Primaria de Madrid.

INTRODUCCIÓN

La Rabdomiolisis aguda es un síndrome clínico-analítico consistente en la destrucción del músculo estriado que lleva a la liberación de productos de las células musculares dañadas al torrente sanguíneo. Entre las sustancias liberadas se encuentra la mioglobina, su acumulación en el riñón causa la complicación más grave: el daño renal agudo. El daño renal agudo cursa con una mortalidad cercana al 10%, de ahí la importancia del tratamiento precoz de la Rabdomiolisis.

Palabras clave: Rabdomiolisis, mialgia, ejercicio

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 18 años de edad acude a nuestra consulta por un cuadro de 3 días de evolución de sensación de plenitud postprandial, digestiones pesadas, anorexia y mialgias generalizadas. Revisamos la historia clínica donde no hay registro de antecedentes relevantes ni de tratamientos crónicos. El paciente niega dolor abdominal, pérdida de peso o cambios en su hábito intestinal. A su vez refiere orinas colúricas, que describe como similares a la “coca-cola”, sin otra clínica acompañante. En la entrevista el paciente negó el consumo de forma habitual o esporádica de tóxicos, ni de ningún otro producto de farmacológico o de parafarmacia. El paciente comentó durante la entrevista que desde hace tres días realiza ejercicio físico intenso en relación con entrenamientos habituales de pretemporada. La exploración física fue normal (peso 70Kg, talla 198cm, IMC: 17.86 Kg/m²), salvo por las mialgias generalizadas que presentaba el paciente, que describía como “muchas agujetas”.

El análisis de sangre realizado reveló como datos patológicos una Creatin-cinasa (CPK) de 45246 UI/L(normal 39-308), AST 846UI/L(normal 15-37), ALT 196UI/L(normal 12-78), LDH 1744UI/L(normal 87/241) siendo el resto de la analítica normal, incluyendo la función renal con una Creatinina de 1.22mg/dl (normal 0.60-1.30). El paciente fue diagnosticado

de Rabdomiolisis en relación con el ejercicio físico extenuante.

El paciente fue tratado con sueroterapia más bicarbonato intravenoso. Se monitorizó el descenso progresivo de la CPK y la persistencia de la normalización de la función renal, así como la mejoría de la sintomatología del paciente. Se recomendó ingesta abundante de líquidos y la moderación en la práctica deportiva. De igual forma se advirtió de la necesidad de realizar reincorporaciones progresivas al ejercicio físico habitual. Al mes del episodio la CPK fue de 160UI/L y el paciente practica deporte de forma habitual sin problemas.

DISCUSIÓN

La Rabdomiolisis aguda es un síndrome clínico-analítico consistente en la destrucción del músculo estriado que lleva a la liberación de productos de las células musculares dañadas al torrente sanguíneo. Los productos mas importantes liberados son la Creatin-cinasa (CK), la mioglobina, el potasio, el fósforo y la tromboplastina¹.

El daño muscular grave debido a problemas de perfusión proporciona el fundamento fisiopatológico de la Rabdomiolisis. La lesión del músculo estriado debido a la isquemia ocasiona la liberación de diferentes compuestos intracelulares, entre ellos la mioglobina. La liberación de mioglobina ocasiona una cantidad importante de radicales libres, aumentando el grado de respuesta de la lesión².

Las causas más importantes de Rabdomiolisis son los procesos traumáticos como las quemaduras extensas, lesiones por aplastamiento o inmovilizaciones; relacionadas con el calor como el síndrome neuroléptico maligno o la hipertermia maligna; de origen isquémico; por ejercicio intenso como carreras de maratón, ejercicio físico en personas no entrenadas o la utilización de chalecos de electroestimulación (EMS); infecciosas por diferentes virus o bacterias; inflamatorias como la

ANALÍTICA	1º DÍA	2º DÍA	3º DÍA	> 1 MES
CPK	45246 UI/L	29225 UI/L	20203 UI/L	160 UI/L
ALT	196 UI/L	200 UI/L	224 UI/L	37 UI/L
AST	846 UI/L	704 UI/L	635 UI/L	20 UI/L
LDH	1744 UI/L	830 UI/L	627 UI/L	160 UI/L
CREATININA	1.22 mg/dl	1.03 mg/dl	1.11 mg/dl	0.98 mg/dl

TABLA 1. Cambios evolutivos analítica.

polimiositis; metabólicas como la tirotoxicosis; e incluso de origen genético². En nuestro caso, la causa de la Rabdomiolisis fue secundaria a ejercicio físico excesivo en paciente poco entrenado en el momento de su realización.

La presentación es muy variable, encontrando a pacientes totalmente asintomáticos, otros con síntomas locales (mialgias, debilidad muscular o edemas), hasta otros con afectación sistémica (fiebre, mal estado general, náuseas, vómitos, coluria, confusión, agitación delirio o coma)^{2,3}.

La complicación fundamental y más grave de la Rabdomiolisis es el daño renal agudo, siendo mayor la probabilidad del mismo con CPK>10.000 UI/L. El riesgo de presentarlo según las series varía entre el 5 y el 45%^{3,4}. Se produce por diferentes mecanismos:

hipovolemia por disminución de la perfusión renal, obstrucción tubular, así como daño renal directo por mioglobina. El pH urinario bajo y los niveles altos de ácido úrico favorecen la precipitación de la mioglobina^{5,6}. Otras complicaciones menos frecuentes son la hiperpotasemia, hipocalcemia o la coagulación intravascular diseminada, todas relacionadas con la liberación de los productos patológicos al torrente sanguíneo⁷.

En cuanto al diagnóstico diferencial la palabra clave son las mialgias que nos hacen plantear diagnóstico alternativo de lo que llamamos coloquialmente agujetas (dolor muscular post-esfuerzo de aparición tardía) o con una tendinitis. Sin otros datos el distinguir estas dos identidades se hace muy difícil. Las orinas oscuras o los antecedentes de ejercicio físico extenuante nos hacen sospechar una Rabdomiolisis.

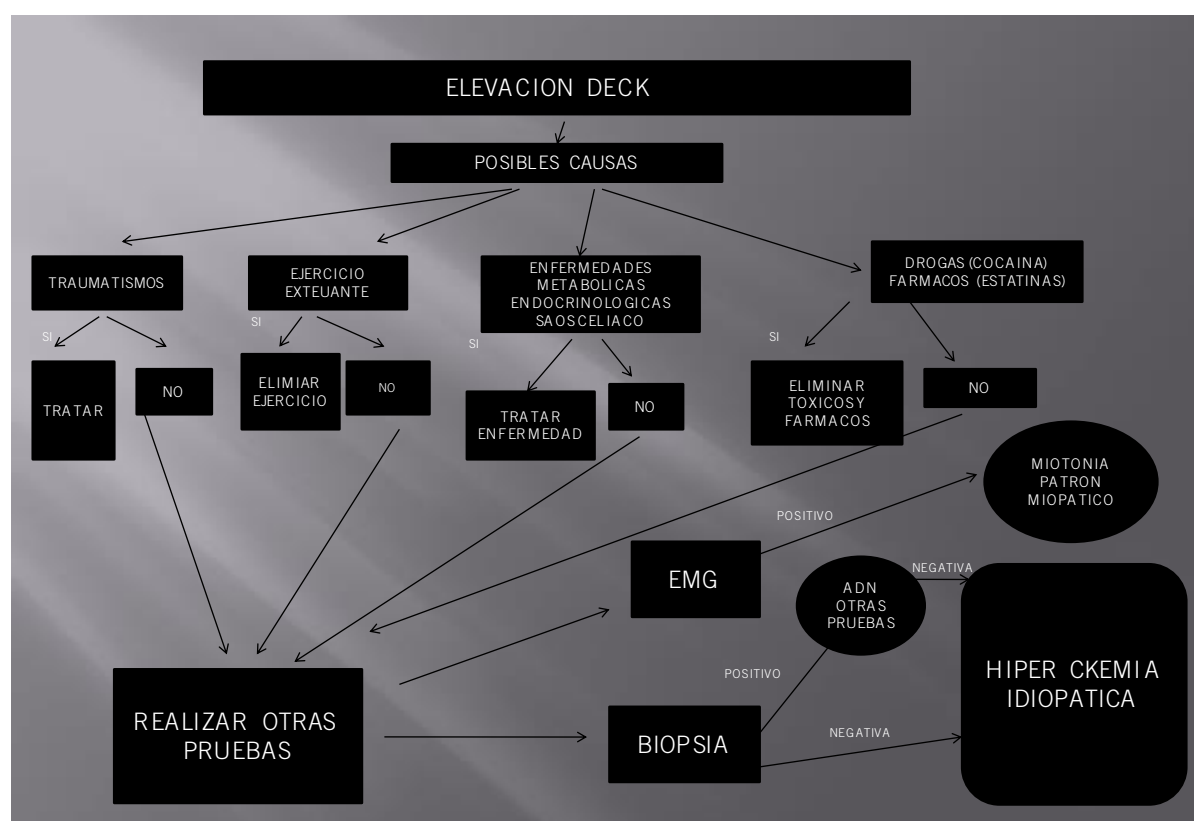


Figura 1 Algoritmo elevación. CPK10

El tratamiento de la Rabdomiolisis consiste en la administración de fluidoterapia intensiva. Se recomienda mantener la hiperhidratación hasta que la orina se encuentre libre de mioglobina, la CPK plasmática presente un nivel por debajo de 1000 o se objetiven signos de sobrecarga de volumen evidentes. La administración de bicarbonato y manitol según diferentes estudios carecen de efecto beneficioso sobre: a) la prevención de insuficiencia renal, b) la necesidad de diálisis y c) la mortalidad en pacientes con niveles de CPK < 30000 UI/L⁸. La mortalidad oscila alrededor de 10%⁹. A su vez habría que tratar la causa desencadenante de este proceso. Como mencionamos anteriormente nuestro paciente fue tratado con fluidoterapia intensiva y bicarbonato puesto que su CPK era superior a 30.000 UI/L.

CONCLUSIONES

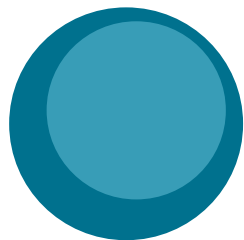
Los médicos de familia debemos estar familiarizados con esta enfermedad ya que si se diagnostica en etapas precoces tiene un pronóstico excelente.

Tenemos que tener en cuenta que hasta el ejercicio físico de baja intensidad puede provocarlo.

Como médicos de familia debemos fomentar el estilo de vida saludable promoviendo la actividad física. Siempre que se realice ejercicio con aparatología se recomienda supervisión por personal cualificado. Cuando se inicie actividad física de cualquier índole deberemos realizarlo de manera paulatina.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bagley WH, Yang H, Shah KH. Rhabdomyolysis. Intern Emerg Med. 2007;2:210-8.
2. Duarte Mote J, Díaz Meza S, Lee Eng Castro VE. Rabdomiolisis e insuficiencia renal aguda. Med Int Mex. 2007;23:47-58.
3. Mannix R, Tan ML, Wright R, Baskin M. Acute pediatric rhabdomyolysis: causes and rates of renal failure. Pediatrics. 2006;118:2119-25.
4. Watemberg N, Leshner RL, Armstrong BA, Lerman Sagie T. Acute pediatric rhabdomyolysis. J Child Neurol. 2000;15:222-7.
5. Al-Ismaïli Z, Piccioni M, Zappitelli M. Rhabdomyolysis: pathogenesis of renal injury and management. Pediatr Nephrol. 2011;26:1781-8.
6. Paredes Luck R, Verbin S. Rhabdomyolysis a review of clinical presentation, etiology, diagnosis, and management. Pediatric Emergency Care. 2008;24:262-8.
7. Elsayed EF, Reilly RF. Rhabdomyolysis: a review, with emphasis on the pediatric population. Pediatr Nephrol. 2010;25:7-18.
8. Brown CVR, Rhee P, Chan L, et al. Pre-venting renal failure in patients with rabdomyolysis: do bicarbonate and mannitol make a difference? J Trauma. 2004;56(6):1191-6.
9. But R, van dour Kopi AJ, Linthorst GE, Wanders RJA, de Visser M. Rhabdomyolysis: Review of the literature. Neuromuscular disorders. 2014 Aug;24(8):651-659.
10. Sánchez P, Mellado L. Hiper-CK-emia un proceso diagnóstico. Cuadernos de Neurología. Pontificia Universidad Católica de Chile, XXXI, 2007



17. DOLOR DE BRAZO DERECHO, NO ES LO QUE PARECE

■ Valdés Villar M.¹, Aguilar Shea A.L.²

⁽¹⁾ Residente de tercer año Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Jazmín. Atención Primaria de Madrid.

⁽²⁾ Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Puerta de Madrid. Alcalá de Henares. Atención Primaria de Madrid.

INTRODUCCIÓN

El dolor agudo en miembros superiores puede significar, en ocasiones, un reto diagnóstico para el médico que lo enfrenta. El origen del dolor puede ser muy diverso, desde trastornos osteomusculares, alteraciones del sistema nervioso periférico, vascular, o simplemente formar parte de cuadros más complejos como el síndrome coronario agudo. Clínicamente su significación varía, desde patologías leves hasta situaciones que requieren atención especializada inmediata.

CASO CLÍNICO

Varón de 49 años de edad, fumador de medio paquete de cigarrillos al día, enolismo crónico, poliglobulia secundaria (tabaquismo y enolismo) y artritis gotosa. Como antecedentes quirúrgicos destaca haber sido intervenido de enfermedad de Dupuytren y de úlcera gástrica. En el momento actual se encuentra en tratamiento con Antabus, Naltrexona y Clorazepato dipotásico para la deshabituación por su enolismo y Alopurinol 300 mg por su artritis gotosa. Niega la toma de otros fármacos o tóxicos.

Acude a su centro de salud por dolor en brazo y antebrazo derecho de inicio brusco, sin traumatismo, ejercicio o carga de peso previo. Asoció alteraciones en la sensibilidad y fuerza de dicho miembro. Niega dolor torácico acompañante u otra sintomatología.

En cuanto a su exploración física destacan unas constantes vitales normales, afebril, con una tensión arterial de 140/85 mmHg, frecuencia cardíaca de 77 lpm y una saturación de oxígeno basal de 98%. Destacan unos pulsos braquiales y radiales débiles sin otros hallazgos significativos.

Se solicita electrocardiograma que resulta normal. Pautamos analgesia para el dolor. A los pocos minutos el paciente refiere empeoramiento progresivo del dolor con mala respuesta al tratamiento analgésico pautado

y sus pulsos braquiales y radiales se muestran ausentes tras una segunda exploración física.

Pautamos anticoagulación por sospecha de un trombo a nivel del miembro superior y realizamos un eco doppler en la extremidad afectada objetivando una oclusión a nivel de la arteria braquial de dicho miembro por lo que se deriva al Hospital donde el servicio de Cirugía Vascular le realiza embolectomía urgente con una evolución favorable posteriormente.

Tras la estabilización inicial, fue derivado al Servicio de Cardiología para estudio donde se le realizó ecocardiograma y Holter ECG, sin evidenciarse patología cardíaca.

También se le realizan estudios de Trombofilia en el Servicio de Hematología. Se determinó en plasma Proteína C 110 (70-140), Proteína S 76 (60-125), Homocisteína 7.0 $\mu\text{mol/L}$ (3.9-11.2), Antitrombina 8.9 fL (6.5-12.00), Mutación del gen factor V Leiden y Mutación del gen Protrombina siendo no portador en ambos casos. IgG e IgM anticardiolipina negativo y anticoagulante lúpico negativo.

A pesar de que las pruebas fueron normales el paciente fue anticoagulado de manera crónica.

DISCUSIÓN

La isquemia arterial de una extremidad es un cuadro con una incidencia mayor en varones y que aumenta con la edad. Existen dos formas clínicas de la misma; la isquemia crónica y la aguda. En el primero de los casos las manifestaciones clínicas se producen de forma gradual y durante un período mayor de tiempo. El 90-95% de los casos son secundarios a patología arterial de tipo obstructivo, donde las arteriopatías degenerativas (arterioesclerosis obliterante) ocupan el primer lugar, seguidas de las arteriopatías inflamatorias, las trombosis, embolias o traumatismos arteriales previos. Su manifestación principal la representa la claudicación intermitente, siendo la aparición del dolor en reposo tardía.

En el segundo caso las alteraciones se suceden en un período de tiempo más corto y las manifestaciones clínicas son más intensas, aunque al principio del cuadro pueden dar lugar a diagnósticos erróneos si no se realiza una buena anamnesis y exploración física detallada ¹.

La oclusión aguda de un vaso previamente no obstruido produce las formas más graves de isquemia. El origen puede ser muy diverso siendo en más del 80% de origen cardiogénico², un 10% de origen no cardíaco y otro 10% idiopático en los cuales tras una anamnesis, exploración física y pruebas complementarias no se puede determinar el origen del émbolo².

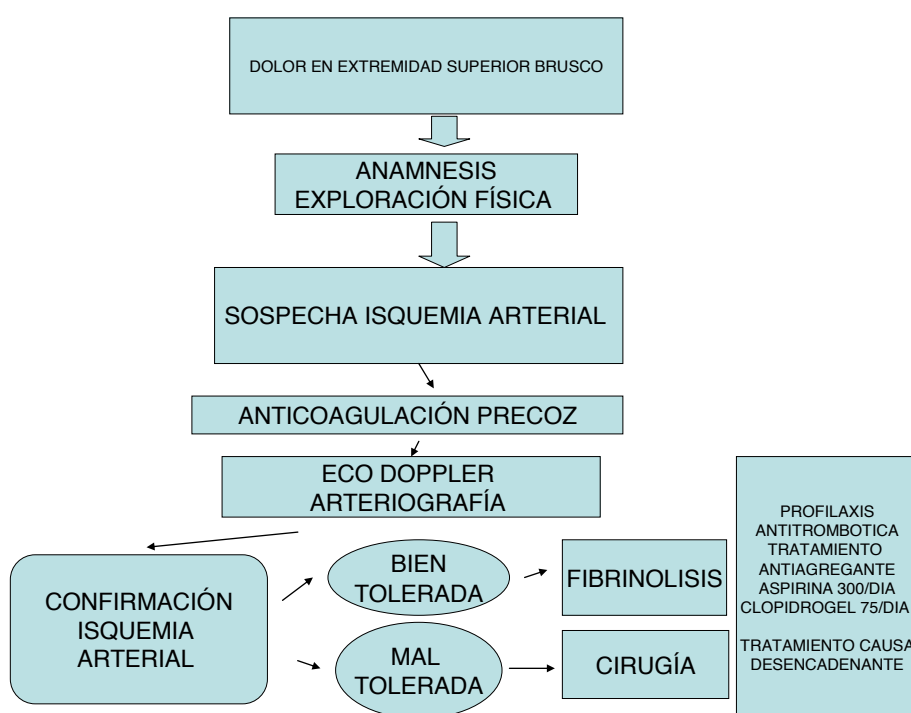
La localización más frecuente de la embolización se encuentra en la bifurcación femoral, con un 40% de los casos, seguida de la bifurcación aórtica y la cerebral, ambas localizaciones con un 10-15% de los casos. Las extremidades superiores representan otro 10% de los casos² existiendo otras formas raras de embolismo descritas en series de casos^{3,4}.

El cuadro clínico clásico está constituido por las cinco P, tomadas del inglés; Pain, Polar sensation (Coldness), Parestesias, Pallor, Pulselessness, es decir; Dolor, Frialdad, Parestesias (o anestesia), Palidez y ausencia de pulsos. La aparición de cada una de estas manifestaciones es gradual; mientras que desde el inicio el dolor intenso domina el cuadro, las otras manifestaciones van aumentando de intensidad a medida que progresa la isquemia de la extremidad, pudiendo llegar a su máxima intensidad en un período de 6 a 7 horas tras el inicio de la obstrucción⁵.

El diagnóstico fundamental es clínico siendo las pruebas de imagen utilizadas posteriormente útiles para confirmar la sospecha clínica y para establecer el lugar exacto de la oclusión, lo que permite un tratamiento adecuado e inmediato. La ecografía doppler arterial y la arteriografía, sobre todo esta última, constituyen la base del diagnóstico de imagen, lo que permite localizar el sitio exacto de la oclusión, definir el estado de la circulación colateral y servir como guía para el tratamiento.

El tratamiento consiste en la embolectomía, quirúrgica o con el uso de catéter de embolectomía⁶, trombolisis o cirugía de bypass. El paciente con arteriopatía obstructiva aguda debe recibir en forma inmediata heparinas. La anticoagulación precoz previene la progresión del trombo e inhibe la trombosis distal por hipoflujo y éstasis en el sistema arterial y venoso. El tiempo es crucial, debiendo basarse la decisión de administrar heparina en la evaluación clínica, no debiendo dilatarse por la espera de procedimientos diagnósticos. La decisión del tratamiento quirúrgico se basa en la severidad de la isquemia, localización y extensión de la oclusión y el estado del paciente, aunque en últimos estudios de revisión se sugiere que la trombolisis solo debe usarse en pacientes seleccionados y supervisados cuidadosamente⁷.

Según estudios publicados se refieren a esta enfermedad como un fenómeno prevalente en nuestro medio. En cuanto a mortalidad y supervivencia de la extremidad afectada los datos de los mismos reflejan una mejoría significativa en los últimos años con resultados cada vez mejores ⁸.



Ante la posibilidad de una oclusión arterial aguda de las extremidades el médico de atención primaria debe comenzar a actuar de manera rápida e inmediata. Debe iniciar tratamiento con heparina de inmediato, administrar una analgesia efectiva e indicar que, durante el traslado y posterior a este, la extremidad sea mantenida en posición declive (sin elevarla). Estas simples medidas, que no van encaminadas a eliminar la obstrucción arterial, ayudan a retardar la progresión del cuadro y enlentecer los fenómenos isquémicos secundarios a la obstrucción del flujo arterial en el territorio comprometido.

Figura 1. Algoritmo isquemia arterial.

CONCLUSIONES

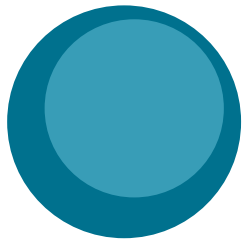
Como médicos de atención primaria debemos tener en cuenta que una buena anamnesis y exploración física es fundamental para una buena praxis. Tenemos que tener en cuenta que ante sintomatología que puede resultar banal o leve puede encontrarse escondidas enfermedades potencialmente graves teniendo

que realizar un buen diagnóstico diferencial ante cualquier sintomatología.

El médico de familia tiene que actuar de manera rápida e inmediata ante situaciones de oclusiones arteriales lo que permitirá retardar la progresión del cuadro y enlentecer los fenómenos isquémicos secundarios a la obstrucción del flujo arterial en el territorio comprometido.

BIBLIOGRAFÍA

1. Romero Pizarro Y. Isquemia arterial aguda de las extremidades. En: Moya MIR MS. Normas de actuación en urgencias. 4ª ed. Buenos Aires, Madrid: Médica Panamericana; 2008p. 211-217
2. Belkin, M; Owens, Ch. D.; Whittemore, A. D.; Donaldson, M. C.; Conte, M. S.; Gravereaux, E. Arteriopatía oclusiva periférica. En: Townsend C. M. Sabiston Tratado de Cirugía. Versión en español de 18ª Edición en Inglés. Barcelona: Elsevier España, S.L., 2009.
3. Markovic Miroslav; Davidovic Lazar; Mikic Aleksandar, MD, MSc; Djoric Predrag; Putnik Svetozar. Rare Forms of Peripheral Arterial Embolism: Review of 11 Cases. Vascular. 2005;13:222-229
4. Daly KJ, Pearse A, Nasim A, et al. Paradoxical embolism in peripheral ischaemia: diagnosis of venous to arterial shunting by transcranial Doppler. Eur J Vasc Endovasc Surg 2003;26:219-20
5. Elliot JP, Hageman JH, Szilagyi E, et al. Arterial embolization: problems of source, multiplicity, recurrence and delayed treatment. Surgery 1980;88:833-45.
6. Fogarty TJ, Daily PO, Shumway NE, Krippaene W. Experience with balloon catheter technique for arterial embolectomy. Am J Surg 1971;122:231-7.
7. Berridge DC, Kessel D, Robertson I. Cirugía versus trombólisis para la isquemia aguda de las extremidades: tratamiento inicial (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>. (Traducida de The Cochrane Library, 2008 Issue 3. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).
8. Gossage, J. A., Ali, T; Chambers, J; Burnand, K.G.; Peripheral Arterial Embolism: Prevalence, Outcome, and the Role of Echocardiography in Management. Vasc Endovascular Surg. 2006; 40: 280-286



18. LUZ DE WOOD EN LA CONSULTA DE ATENCIÓN PRIMARIA. UNA TÉCNICA DISPONIBLE, SENCILLA Y ÚTIL EN PATOLOGÍA DERMATOLÓGICA.

■ Benito Ramos G¹., Estrada Arroyo I.¹, Peláez Laguno C.²

⁽¹⁾ MIR 4 MFyC

⁽²⁾ Médico Adjunto CS El Greco (Getafe)
CS El Greco (Getafe)

INTRODUCCIÓN

La luz de Wood (LW) es luz ultravioleta de 365 nm de longitud de onda, que pasa a través de un filtro de cristal que contiene óxido de níquel. El examen físico bajo la lámpara LW es útil en el diagnóstico de múltiples patologías dermatológicas infecciosas, de trastornos de la pigmentación o en la porfiria cutánea tarda, entre otras patologías, por su fluorescencia. Sin embargo, a pesar de tratarse de una herramienta disponible y útil en Atención Primaria por su facilidad de uso, seguridad, fiabilidad y bajo coste, se trata de una técnica olvidada⁽¹⁾.

Repasaremos en este artículo sus aplicaciones a raíz de un caso clínico.

CASO CLÍNICO

Varón de 58 años con antecedente de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipemia, insufi-



Figura 1. Lesiones de color marrón-rojo brillante de bordes bien definidos y levemente descamativos sin lesiones satélites y de superficie agrietada. Diámetro mayor de 8 cm.

ciencia renal crónica, ictus hemorrágico con deterioro cognitivo leve secundario y en tratamiento farmacológico con ácido acetil salicílico, enalapril, amlodipino, simvastatina y omeprazol, que consulta por lesiones en ambos pliegues axilares ligeramente pruriginosos de 7 meses de evolución (Figura 1)

Ante las lesiones descritas se sospecha inicialmente eritema. Se examina bajo LW resultando fluorescencia negativa. Con este resultado negativo la sospecha diagnóstica se orienta hacia una dermatomicosis, por lo que se inicia tratamiento empírico con ketoconazol tópico experimentando mejoría en las siguientes semanas.

DISCUSIÓN

En la exploración con LW la piel normal muestra un color azul, mientras que en determinadas patologías las áreas afectas emiten distintas fluorescencias. Es importante realizar la técnica de forma correcta para poder llegar a un diagnóstico adecuado. Así, la habitación de exploración con LW debe estar muy oscura, la LW a 10-15 cm de la lesión y funcionando a máxima potencia, por lo que debe calentarse aproximadamente un minuto. Los hilos de la ropa, medicamentos tópicos y cosméticos deben ser eliminados del área de exploración dado que pueden fluorescer dando lugar a falsos positivos.

Repasaremos brevemente algunas de estas patologías más frecuentes en Atención Primaria en las que la LW puede ayudar en su diagnóstico.

ALTERACIONES DE LA PIGMENTACIÓN

Las lesiones hipopigmentadas bajo examen con LW muestran mayor nitidez de sus bordes y fluorescen de color azul-blanco claro. La LW resulta especialmente útil en personas de piel clara para determinar la ex-

tensión, actividad y respuesta al tratamiento de enfermedades depigmentantes como el vitíligo, esclerosis tuberosa o hipomelanosis de Ito ⁽¹⁾.

TIÑA CAPITIS

Epidemiología. La tiña de la cabeza es una dermatofitosis del cuero cabelludo frecuente en niños. El contacto en la escuela es un factor importante en la rápida diseminación de la tiña de la cabeza. La existencia de portadores asintomáticos dificulta la erradicación.

Los organismos predominantes varían según el área geográfica.

Manifestaciones clínicas. Los dermatofitos son hongos queratinofílicos que invaden el estrato córneo de la piel y tejidos queratinizados. Se ha descrito un amplio rango de presentaciones clínicas de la tiña de la cabeza; portador asintomático, escama difusa tipo dermatitis seborreica, áreas de alopecia sin inflamación, alopecia con puntos negros y foliculitis o querion. Es común también encontrar linfadenopatía auricular y occipital posterior.

Diagnóstico. La primera sospecha es clínica. El examen con LW representa un apoyo, proporcionando orientación sobre el microorganismo involucrado, siendo negativo en tiñas tricofíticas y emitiendo fluorescencia amarillo-verdosa en la parasitación por organismos de tipo ecto-endothrix, *Microsporum spp* o *Trichophyton schoenleinii*. También resulta útil en el control de epidemias y valoración de la respuesta al tratamiento.

Tratamiento. El tratamiento tópico se recomienda sólo como coadyuvante al inicio del tratamiento sistémico para reducir el riesgo de transmisión. El tratamiento sistémico de elección es la griseofulvina. En la tiña inflamatoria, debido al riesgo de alopecia cicatricial, es importante el tratamiento inmediato y considerar el uso de esteroide intralesional o sistémico.

En contraposición con la tiña de la cabeza, la LW no es útil en infecciones por dermatofitos localizadas en la piel glabra, uñas, palmas y plantas debido a la falta de fluorescencia ⁽¹⁻⁴⁾.

PITIRIASIS VERSICOLOR

Epidemiología. Infección superficial por levaduras del género *Malassezia* presentes en la piel sana que pasan a fase parasitaria, influido por factores de riesgo entre los que priman los de índole local como el calor, la humedad, y el efecto oclusivo de la ropa. Frecuente en jóvenes, de evolución benigna, aunque sujeta a recurrencias.

Manifestaciones clínicas. Máculas y placas ligeramente descamativas, cuya coloración varía del blanco al

rosado, salmón o marrón pudiéndose apreciar en un mismo paciente lesiones de distintas tonalidades en zonas cubiertas y en zonas expuestas. Las lesiones se localizan preferentemente en el tronco, pudiendo extenderse hacia el cuello, la cara y los brazos. Generalmente asintomática, cursa con prurito moderado en algunos casos.

Diagnóstico. Es fundamentalmente clínico. En un tercio de los casos las lesiones presentan fluorescencia amarillenta con LW (Figura 2). La LW sirve para detectar lesiones subclínicas, controlar la curación de la enfermedad al final del tratamiento y establecer el diagnóstico diferencial con otras hipomelanosis que no fluorescen.

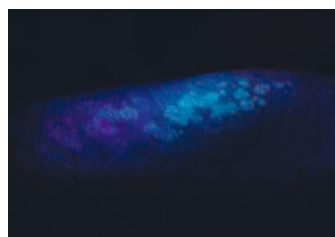


Figura 2. Lesiones de pitiriasis versicolor en antebrazo que fluorescen en un tono amarillento bajo LW.

Tratamiento. Se han empleado agentes tópicos y sistémicos. Entre los tratamiento tópicos se emplean agentes inespecíficos (sulfuro de selenio, propilenglicol, pomada de Whitfield...etc) y agentes antifúngicos específicos (ciclopiroxolamina, azoles, griseofulvina, terbinafina...etc). En el tratamiento sistémico se emplean ketoconazol, fluconazol e itraconazol y se reserva para la afectación de grandes superficies y enfermedad recurrente ^(1;3;5;6).

ERITRASMA

Epidemiología. Infección bacteriana superficial de la piel por *Corynebacterium minutissimum*. Son factores coadyuvantes la humedad, el calor, la oclusión, la obesidad, la diabetes mellitus y la higiene inadecuada.

Clínica. Se distingue por manchas marrón rojizas brillantes bien definidas, irregulares, en grandes áreas intertriginosas. Al principio tienen una superficie suave, tersa, cubierta por escamas finas y con el tiempo pueden ser muy descamativas, con superficie rugosa.

Cuando afecta los espacios interdigitales de pies se manifiesta por placas eritematosas, fisuras, maceración, descamación, vesiculoampollas y olor fétido. Siendo frecuente en este caso la coinfección con bacterias, dermatofitos o *Candida albicans*.

Diagnóstico. La fluorescencia mediante LW es el método diagnóstico de elección; las lesiones se observan

con una fluorescencia rojo coral o naranja. No obstante, su ausencia no excluye el diagnóstico. Además, la fluorescencia roja también se observa en la acantosis nigricans, carcinomas de células escamosas, úlceras y en la lengua normal.

Tratamiento. Responde rápidamente a los antibióticos sistémicos, siendo de elección la eritromicina. Los tratamientos tópicos también son efectivos pero en el doble de tiempo (eritromicina, cloruro de aluminio, clindamicina, etc). En pacientes con eritrasma inter-

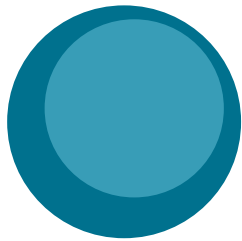
digital se recomienda tratamiento tópico asociado al tratamiento sistémico^(1;7;8)

CONCLUSIONES

La LW es una herramienta objetiva para el diagnóstico clínico y el diagnóstico diferencial, sirviendo también para el control evolutivo de enfermedades dermatológicas. Puede ser clave en la consulta de Atención Primaria por su utilidad y fácil acceso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Blasco-Morente J, Garrido-Colmenero C, Pérez I. Luz de Wood en dermatología: una técnica imprescindible. *Piel (Barc)* 2014;487-94.
2. Fuller LC, Barton RC, Mohd Mustapa MF, Proudfoot LE, Punjabi SP, Higgins EM. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of tinea capitis 2014. *Br J Dermatol* 2014 Sep;171(3):454-63.
3. García-Dorado J, Alonso-Fraile P, Unamuno-Pérez P. Diagnóstico diferencial de las micosis cutáneas. *Med Clin (Barc)* 2006;126:30-6.
4. Rebollo N, Lopez-Barcenas AP, Arenas R. [Tinea capitis]. *Actas Dermosifiliogr* 2008 Mar;99(2):91-100.
5. Crespo-Erchiga V, Gomez-Moyano E, Crespo M. [Pityriasis versicolor and the yeasts of genus *Malassezia*]. *Actas Dermosifiliogr* 2008 Dec;99(10):764-71.
6. Fernandez-Vozmediano JM, Armario-Hita JC. Etiopatogenia y tratamiento de la pitiriasis versicolor. *Med Clin (Barc)* 2006;7-13.
7. López A, Olmedo VH. Eritrasma. Revisión y actualización. *Med Int Mex* 2006.
8. Morales-Trujillo ML, Arenas R, Arroyo S. [Interdigital erythrasma: clinical, epidemiologic, and microbiologic findings]. *Actas Dermosifiliogr* 2008 Jul;99(6):469-73.



19. ¿HALLAZGO, O EXPLORACIONES PERTINENTES?

■ Muñoz Crispulo M.A¹., Castro Casas O².
(¹) médico suplente.
Consultorio de Villamanta.
AGRADECIMIENTOS: Jesús Martín Fernández

INTRODUCCIÓN

El carcinoma medular es un tumor maligno de la glándula tiroides, que tiene su origen en las células C o parafoliculares de la misma, encargadas de la producción de calcitonina. Supone entre un 3 y un 10% de las neoplasias tiroideas^{1,2}.

Se presenta de forma esporádica o, más frecuentemente familiar¹, y en este último caso existen dos posibilidades: que se herede de forma autosómica dominante como tumor único, o bien que forme parte de un síndrome de Neoplasia Endocrina Múltiple 2a o 2b².

El diagnóstico de un cáncer medular de tiroides se produce en una de las siguientes circunstancias:

- Dosificación de la calcitonina en pacientes que presentan un nódulo tiroideo.
- Por el examen anatomopatológico de un nódulo frío de tiroides.
- Ante signos evocadores: diarrea motora, “sofocos”.
- En el estudio de metástasis ganglionares u óseas.
- Durante un estudio familiar por carcinoma medular.
- En el curso de la evaluación por Neoplasia Endocrina Múltiple tipo II².

El marcador del carcinoma medular de tiroides es la elevación de la calcitonina (>100 pg/ml, siendo el valor normal en pacientes sanos <10 pg/ml)^{2,3}. Dicha elevación de calcitonina puede detectarse directamente cuando existe un tumor palpable (y en este caso si también se encuentra una elevación del antígeno carcinoembrionario, podría significar una extensión extratiroidea)², o tras una inyección de pentagastina, si se trata de una hiperplasia precancerosa de células parafoliculares². Sin embargo, a pesar de ser

considerado un marcador de muy alta especificidad, la calcitonina también puede encontrarse elevada en algunos cánceres no tiroideos (células pequeñas de pulmón, mama, tumor carcinoide)⁴.

La evaluación del paciente también incluye la determinación del calcio, parathormona y las metanefrinas, para descartar que se trate de una Neoplasia Endocrina Múltiple. Son además necesarias pruebas de imagen de cuello, tórax y abdomen para la valoración de la extensión regional y la existencia de metástasis⁵.

El tratamiento es quirúrgico, mediante tiroidectomía total⁵.

La terapia con L-tiroxina es sustitutiva. No está indicada la supresión de tirotropina sérica (TSH), ya que las células C no son dependientes de la misma⁵. Tampoco se utiliza el yodo radiactivo, porque a este nivel no se concentra yodo⁵.

Los pacientes con extensión local o ganglionar reciben radioterapia⁵. Aquéllos con metástasis son candidatos a quimioterapia, bien inmunológica, o con menor éxito citotóxica⁶. La supervivencia a 5 años es del 75 al 95% según las series⁵.

DESARROLLO DEL CASO

Motivo de consulta: Varón de 21 años que acude a consulta de Atención Primaria por Hemoglobina capilar de 19 gramos detectada cuando se dispone a donar sangre.

Antecedentes personales: No alergias medicamentosas conocidas. Síndrome de Wolff-Parkinson-White tratado con ablación a los 14 años de edad. No hábitos tóxicos.

Antecedentes familiares: Maternos, sin interés. En la rama paterna, nódulos tiroideos aparentemente benignos en tía y varios primos segundos.

Anamnesis: asintomático.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS:

-Analítica en **Atención Primaria:** Hemoglobina 17.4 gramos/decilitro (13-17), Hematocrito 50.7% (39-50), reticulocitos 2.20% (0.5-1.5). Bilirrubina total 1.7 miligramos/decilitro. Resto normal.

-El paciente es derivado a **Hematología**, en donde el estudio es normal, salvo un valor de Antígeno Carcinoembrionario o CEA de 43.1 nanogramos/mililitro (normal: inferior a 5)

-Se solicita interconsulta con **Medicina Interna**, que confirma la elevación del Antígeno Carcinoembrionario: 48.1 nanogramos/mililitro (normal: inferior a 5). El paciente continúa asintomático.

En el TAC *toracoabdominal*: Tiroides heterogéneo con áreas pseudonodulares hipodensas, a valorar en estudio ecográfico. Resto normal.

La *ecografía tiroidea* evidencia nódulos en lóbulo tiroideo derecho (dominante sólido, hipoeecogénico, de 15X9 milímetros en tercio medio, con áreas quísticas y focos de calcificación en su interior y dos nódulos de similares características de 6 y 9 milímetros en contacto con el nódulo dominante) y en lóbulo tiroideo izquierdo (sólidos, hipoeecogénicos, de 13 y 12 milímetros igualmente con calcificaciones en su interior). No adenopatías.

-Alta por parte de Medicina Interna y se deriva al paciente a **Endocrinología**:

Punción Aspiración con Aguja Fina de ambos nódulos dominantes: en nódulo de lóbulo tiroideo derecho, alteraciones citológicas compatibles con hiperplasia adenomatosa. En nódulo de lóbulo tiroideo izquierdo alteraciones citológicas de nódulo coloide.

En la *analítica*: calcitonina: 407 nanocentigramos/mililitro (Normal: inferior a 11.8), antígeno carcinoembrionario 48.1 nanogramos/mililitro (Normal: inferior a 5), segunda determinación de calcitonina 473 picogramos/mililitro.

Resto de analítica, incluyendo metabolismo fosfocálcico y hormonas tiroideas, normal.

Orina: metanefrina 424.30 microgramos/24 horas (Normal: inferior a 341). Resto normal.

Scanner cervical: tiroides de tamaño dentro de los límites de la normalidad, con múltiples

nódulos bilaterales, sólidos y quísticos, algunos de ellos con focos de calcificación. No se identifican adenomegalias *Biopsia con aguja gruesa de nódulo*

tiroideo izquierdo: sin alteraciones histológicas relevantes.

Biopsia con aguja gruesa de nódulo tiroideo derecho: alteraciones histológicas e inmunohistoquímicas de proceso proliferativo tiroideo sugestivo de carcinoma medular.

-El paciente es intervenido **quirúrgicamente**, realizándose tiroidectomía total bilateral más vaciamiento cervical central y lateral.

Anatomía patológica definitiva: carcinoma medular de tiroides pT2 NO Mx. Estadio I

DISCUSIÓN

El empleo de marcadores tumorales en el cribado y diagnóstico de enfermedades neoplásicas no ha demostrado utilidad en general^{7,8,9}, debido a que se trata de sustancias que no son específicas de las mismas y pueden detectarse, aunque a muy baja concentración, en sujetos sanos. Además pueden encontrarse en diversas enfermedades no neoplásicas a niveles semejantes a los que se presentan en los cánceres en estadio locorregional.

Atendiendo a su especificidad, algunos autores establecen varias categorías, considerando al Antígeno Carcinoembrionario como marcador de especificidad intermedia⁴. Por un lado no es infrecuente observar incrementos del mismo en pacientes con diversas enfermedades no cancerosas, y además, no es órgano-específico: fue identificado como marcador del cáncer de colon, pero puede elevarse también en otras neoplasias: mama, estómago, endometrio, pulmón, páncreas, vejiga, tiroides.

Por fin hay otras circunstancias que pueden elevar sus niveles en sangre como son los defectos de metabolización de tal modo que lo encontraremos elevado en la insuficiencia renal y hepática. También en EPOC, cirrosis, enfermedades inflamatorias intestinales...

El principal uso clínico del Antígeno Carcinoembrionario es el cáncer colorrectal: con valor pronóstico pretratamiento y para detección de recidivas. No debe utilizarse como método diagnóstico ni de cribado⁴.

Habitualmente el uso de los marcadores biológicos de cáncer consiste en el control evolutivo de la enfermedad una vez realizado el tratamiento del tumor primitivo. La detección, en el seguimiento de pacientes sometidos a un tratamiento radical, de un incremento en la concentración del marcador es sugestiva de la existencia de una recidiva local o a distancia⁴.

Sin embargo la existencia de enfermedades intercurrentes como causa de elevaciones no relacionadas

con el cáncer puede dificultar la interpretación de un incremento del marcador.

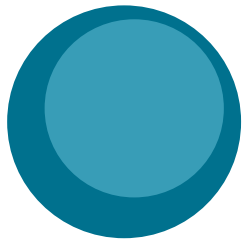
Puede obtenerse una considerable mejora en su especificidad basando la indicación bioquímica en la observación de un incremento en la concentración del marcador en una segunda determinación realizada en el plazo de 15-30 días, en cuyo caso el aumento del marcador será causado por una recidiva del tumor,

mientras que su estabilización o disminución se relacionaría con una enfermedad intercurrente no neoplásica^{4,10}.

En el caso del carcinoma medular de tiroides, el aumento de CEA y calcitonina se relacionan con progresión y agresividad⁵, aunque según un estudio sus valores preoperatorios no implicarían diferencias significativas en cuanto a la supervivencia¹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ríos A, Rodríguez JM, Febrero B, Acosta JM, Torregrosa N, Parrilla P. Valor pronóstico de las características clínicas, histopatológicas e inmunohistoquímicas en el carcinoma medular de tiroides. *Med Clin*. 2012; 139(7): 277-283.
2. Lubetzki J, Chanson P, Guillausseau PJ. *Endocrinologie et maladies métaboliques; le livre del interne*. 3 ed: Flammarion; 2005. p 115-118.
3. Alvarez de Miguel F, Partida Muñoz M. Enfermedades del tiroides. En: Aguilar Rodríguez F, Bisbal Pardo O, Gomez Cuervo C, et al, editores. *Manual de diagnóstico y terapéutica médica; hospital universitario 12 de octubre*. 7ª edición. Madrid. MSD; 2012. p 971.
4. Filella X, Molina R, Ballesta AM. Marcadores biológicos de cáncer. *Jano*. 2003; 65 (1500): 86-92.
5. UpToDate(Internet). Medullary thyroid cancer: Treatment and prognosis. (6 marzo 2014;itado el 10 enero 2015). Disponible en <http://www.uptodate.com/contents/medullary-thyroid-cancer>.
6. UpToDate(Internet). Medullary thyroid cáncer: Chemotherapy and immunotherapy. (8 mayo 2014; citado el 10 enero 2014). Disponible en <http://www.uptodate.com/contents/medullary-thyroid-cancer>.
7. Varadhachary G, Abuzzese J, Lenzi R. Diagnostic strategies for unknow primary cáncer. *Cancer*. 2004; 100 (9): 1776-1785.
8. Duffy MJ. Role of tumor markers in patients with solid cancers: a critical review. *Eur J Intern Med*. 2007; 18: 175-184.
9. Bast R, Ravdin P, Hayes D, Bates S et al. 2000 Update of Recommendations for de Use of Tumor Markers in Breas and Colorrectal Cancer: Clinical Practice Guidelines of the American Society of Clinical Oncology. *J Clin Oncol*. 2001. Vol 19 (6): 1865-1878.
10. Fistera (Internet). Marcadores tumorales. (11 octubre 2012 ;citado el 10 junio 2014). Disponible en: Biblioteca Virtual.



20. ANTAGONISTAS DEL CALCIO: REACCIONES CUTÁNEAS

■ Mon Trotti V., García Fernández M.G.
Residente MFyC CS Griñón

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer que desarrolla lesiones ampollosas tras la introducción de lercanidipino. Aunque no existen publicaciones específicamente con dicho fármaco al respecto, las lesiones cutáneas asociadas al tratamiento con antagonistas del calcio están descritas, pero son poco frecuentes y muy variadas.

ABSTRACT

We present a case of a woman who developed bullous lesions after starting a treatment with lercanidipine. Although there are no publications specifically about this drug, the skin lesions associated with calcium antagonists treatment are described, but are rare and varied.

Palabras clave: Bloqueadores de los canales de calcio; Erupciones por medicamentos; Vesícula.

Keywords: Calcium channel-blockers; Drug eruptions; Blister.

CASO CLÍNICO

Paciente de 65 años diagnosticada de hipertensión arterial, dislipemia, artritis reumatoide y asma en tratamiento con: simvastatina, enalapril/hidroclorotiazida, metotrexate (6 mg semanales), ácido fólico, metamizol, prednisona (10 mg al día), beclometasona dipropionato- formoterol fumarato dihidrato inhalado y lorazepam.

Es derivada al cardiólogo por disnea que no mejora con distintos tratamientos. Se le pauta lercanidipino y a las 24 horas del inicio de tratamiento aparecen tres lesiones ampollosas en ambos miembros inferiores (imagen 1 y 2), que desaparecen con la retirada de dicha medicación, la paciente niega prurito, dolor ni otra sintomatología acompañante, niega traumatismo local o posible picadura de insecto. En el seguimiento de los siguientes 6 meses no reaparecen

lesiones similares y la piel cura sin dejar cambios cicatriciales.

DISCUSIÓN

Entre los efectos adversos asociados a los antagonistas del calcio se incluyen cefalea, rubefacción, náuseas, aumento de peso, edema y depresión. Se han descrito también reacciones cutáneas secundarias al uso de este grupo de fármacos, especialmente con diltiazem^{1,2}. Éstas son más frecuentes en mujeres^{1,2}, habitualmente en mayores de 65 años¹.

Las reacciones cutáneas son variadas, entre ellas se han descrito casos con eccema crónico, angioedema, eritrodermia, eritema multiforme, eritema nodoso, rash con fotosensibilidad, erupciones psoriasiformes, urticaria vasculitis, úlceras vasculíticas en extremidades inferiores, hiperplasia gingival, eritromelalgia, telangiectasias faciales, pénfigo foliáceo, erupciones liquenoides, púrpura no trombocitopénica, hiperpigmentación cutánea y el fenómeno de Rumpel-Leede (con aparición de petequias y púrpura tras la realización de un torniquete)¹. También pueden provocar síndromes graves como el síndrome de Stevens-Johnson, la necrólisis epidérmica tóxica y el síndrome de hipersensibilidad¹.

Según un estudio publicado en septiembre de 2014 por Tuchinda et al² se describe una tasa de 48 reacciones cutáneas por millón de prescripciones de calcio antagonistas. Entre ellas, la manifestación cutánea más frecuente fue un exantema maculopapular (42% de las reacciones cutáneas) seguido del edema (19%). Otras manifestaciones menos frecuentes pero más graves fueron el síndrome de Stevens-Johnson (6%) y necrólisis epidérmica tóxica (2%). En este estudio aún no se incluye el lercanidipino.

En nuestro caso tenemos a una paciente mujer mayor de 65 años y lesiones penfigoides que aparecen al introducir el lercanidipino y desaparecen con el abandono de dicha medicación por lo que pensamos que podría ser una reacción secundaria al medicamento.



Imagen 1: Lesiones ampollosas entre 1 y 1,5 cm de diámetro con piel circundante sana.



Imagen 2: Detalle lesión ampollosa.

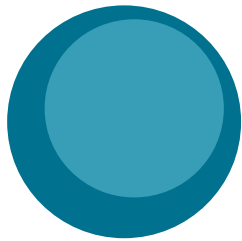
Agradecimientos: Los autores agradecen la colaboración del Servicio de Dermatología del área.

Financiación: No existe financiación para el presente artículo.

Conflicto de intereses: Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Balamurugesan K, Viswanathan S. Rumpel-leede phenomenon in a hypertensive lady on amlodipine. J Clin Diagn Res. Apr 2014; 8(4): YD01-2.
2. Tuchinda P, Kulthanan K, Khankham S, Jongjarearnprasert K, Dhana N. Cutaneous adverse reactions to calcium channel blockers. Asian Pac J Allergy Immunol. 2014 Sep;32(3):246-50.



21. TUMOR DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL (GIST) EN CANAL ANAL PROXIMAL

■ Gázquez Pérez J.¹, Fonte Elizondo L.J.¹, Cerrada Cerrada E.²

⁽¹⁾ Residente de MFyC

⁽²⁾ Tutor de MFyC

Centro de Salud Francia (Fuenlabrada)

INTRODUCCIÓN

El tumor del estroma gastrointestinal (GIST) es un sarcoma con una prevalencia baja, siendo muy infrecuente su presentación en el canal anal, que se caracteriza por presentar en un 95% de los casos una mutación en c-Kit (CD 117), que es un receptor transmembrana con actividad tirosina kinasa⁽¹⁾.

El tumor de GIST anal puede ser asintomático o debutar con rectorragia y/o alteraciones en el tránsito intestinal. Su diagnóstico requiere tanto una exploración física exhaustiva como pruebas de imagen y biopsia. El tratamiento de elección es la cirugía, que puede ir acompañada, dependiendo del riesgo de recidiva, de un tratamiento adyuvante con el inhibidor de la tirosina kinasa (c-kit), imatinib. Su pronóstico es bueno si es localizado y hasta el 60% de los pacientes sometidos a cirugía sobreviven 10 años o más.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 54 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que acude a su médico de atención primaria por alteración del ritmo gastrointestinal, alternando en los últimos meses períodos de mayor estreñimiento con períodos de mayor número de deposiciones de consistencia líquida, que en ocasiones se acompañaban de sangre visible. No refería pérdida de apetito, peso, ni debilidad. En la exploración física no se halla ningún dato de interés, salvo un tacto rectal donde se palpaba una masa a punta de dedo. Se le solicitó bioquímica y hemograma con resultados normales y una prueba de sangre oculta en heces, que dio positiva. Tras este hallazgo, se le pide un enema opaco donde se visualiza una zona de menor diámetro del normal a nivel del canal anal, seguido de una colonoscopia, que mostró una lesión sugerente de malignidad en la región superior del mismo. La lesión fue reseca con amplios márgenes de seguridad y la anatomía patológica dio el diagnóstico

de tumor de GIST con alto riesgo de recidiva (índice mitótico alto) y mutación del c-kit.

Debido a estos hallazgos se añadió al tratamiento imatinib (inhibidor del c-Kit) durante 2 años. Transcurridos 3 años, el tumor recidivó en la misma localización y es nuevamente tratado con imatinib, pero a menor dosis, otros 2 años más. Tras la segunda fase de tratamiento se le realizan Resonancia Magnética (RMN) y Tomografía Axial Computarizada (TAC) comprobando la remisión completa del tumor.

DISCUSIÓN

El tumor de GIST es un sarcoma del tejido conjuntivo gastrointestinal cuya localización en el canal anal es altamente infrecuente y con pocos casos descritos en la bibliografía⁽²⁾. Su localización más habitual es el estómago (50-60%) seguido del intestino delgado (30-40%), colon (7%) y esófago (1%)⁽³⁾. Su hallazgo en el segmento anorrectal es raro, suponiendo solo una prevalencia del 5%⁽³⁾.

La gran mayoría de los casos de tumores de GIST anales afectan a pacientes varones entre la 5ª y 6ª década de vida, siendo en la mitad de los casos un hallazgo accidental en la colonoscopia u otras pruebas de imagen. En los casos que se presentan de forma sintomática pueden aparecer rectorragia, cambios en el hábito intestinal, dolor, signos de obstrucción o síntomas que asemejan un síndrome miccional⁽⁴⁾.

Alrededor del 70% son benignos. Aunque no existen unos criterios claros de malignidad, se aceptan como predictores de la misma, la actividad mitótica (>5 mitosis/50 HPF (High power fields)) y el tamaño tumoral (>5 cm), que permiten estadiar las lesiones según el nivel de riesgo en: muy bajo, bajo, intermedio y alto⁽⁴⁾. Sin embargo, el mejor indicador de malignidad es la presencia de invasión de órganos adyacentes o la presencia de metástasis vista en las pruebas de imagen

y/o la cirugía⁽⁴⁾. Además se consideran factores de mal pronóstico la localización no gástrica, la rotura del tumor y el sexo masculino⁽⁶⁾.

Aunque la mayoría de estos tumores están localizados al diagnóstico (80-85%), pueden producirse metástasis, principalmente en el hígado y la cavidad abdominal, mientras que es rara su presencia en pulmón, hueso, nódulos linfáticos y cerebro⁽⁴⁾.

El origen de este tipo de tumores parece estar basado en una mutación de las células intersticiales de Cajal, que también pueden verse en otros órganos no relacionados con el aparato digestivo, de ahí que puedan aparecer GIST en localizaciones extraintestinales. Poseen marcadores específicos que los diferencian de los leiomiomas y los leiomiomasarcomas, como el CD117 –c-KIT– (positivo en más del 95% de los casos) y el CD34 (positivo en más del 70% de los casos), los cuales permiten una adecuada aproximación diagnóstica y un mejor abordaje terapéutico y pronóstico. Estos tumores también pueden presentar mutaciones en los protooncogenes KIT y PDGFR α ^(3,6).

Radiológicamente, aparecen como un defecto de repleción de márgenes lisos y en la endoscopia hacen protrusión en la luz intestinal, habitualmente recubiertos de mucosa, que a veces se muestra ulcerada. La TAC y la RMN no ofrecen datos específicos, aunque tienen utilidad en el seguimiento de estos pacientes. El diagnóstico de certeza es siempre anatomopatológico, en piezas obtenidas normalmente por macrobiopsia⁽⁶⁾.

El tratamiento más eficaz de estos tumores es la resección quirúrgica, sin que se precise normalmente la disección de los ganglios linfáticos adyacentes. Hay que considerar que la resección local puede ser suficiente en los GIST de pequeño tamaño, pero en los casos con gran volumen o en determinadas localizaciones, se deben realizar técnicas quirúrgicas más agresivas, como una resección anterior o a una amputación abdominoperineal (AAP). Hay que destacar también que estos tumores tienen una pseudocápsula, por lo que

no debe realizarse únicamente una enucleación simple⁽⁶⁾, debiendo recordar además, que si se produce la rotura del tumor antes o durante la intervención quirúrgica, esto ensombrece el pronóstico⁽²⁾.

Es un tumor quimio y radiorresistente, pero afortunadamente sensible a un inhibidor de los receptores tirosina quinasa, el imatinib, con el que se obtienen importantes tasas de respuesta en los casos inoperables y metastásicos^(3,6). La dosis recomendada de imatinib es de 400 mg/día, durante 3 años y la máxima respuesta tumoral se logra habitualmente tras 6-12 meses de tratamiento. Existe otra molécula, el sunitinib, que actúa sobre los mismos receptores pero se reserva como tratamiento de segunda línea⁽⁶⁾.

Aunque no existe un consenso claro sobre cuándo se debe indicar el imatinib, se recomienda en los GIST rectales de más de 5 cm con cualquier número de mitosis, de cualquier tamaño con más de 5 mitosis/50 HPF o cuando se produce la rotura del tumor⁽⁶⁾.

Si el tumor o la metástasis es irresecable o con el objeto de evitar una cirugía mutilante como una AAP, también se puede realizar un tratamiento neoadyuvante citorreductor con Imatinib, previa confirmación anatomopatológica, aunque debe realizarse una evaluación a las pocas semanas de su inicio, porque si no hay una adecuada respuesta, no debe retrasarse la realización de la cirugía⁽⁶⁾.

El seguimiento de estos pacientes debe ser largo, ya que las metástasis pueden aparecer incluso después del cuarto año⁽⁶⁾, obligándonos a realizar un estrecho seguimiento clínico tras la cirugía en la gran mayoría de ellos para revelar tan pronto como sea posible, las recurrencias locales o las metástasis^(7,8). Aproximadamente el 60% de los pacientes con tumor de GIST resecable sobreviven 10 o más años tras la cirugía⁽⁸⁾. En el caso de nuestro paciente, ya han transcurrido 6 años desde el diagnóstico, estando libre de enfermedad y continuando con sus evaluaciones periódicas clínicas y radiológicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lynch M, Claus J, Benson C. Update on imatinib for gastrointestinal stromal tumors: duration of treatment. *Onco Targets and Therapy*. 2013;6:1011-23.
2. López-López AI, Martín-Díaz L, Vicente-Cantero M, Polo-García L, Ríos-Zambudio A, Del Pozo-Rodríguez M. Tumor del estroma gastrointestinal de localización anorrectal. *Cir Esp*. 2004;75(2):95-6.
3. Singhal S, Singhal A, Tugnait R, Varghese V, Tiwari B, Arora P, et al. Anorectal gastrointestinal stromal tumor: a case report and literature review. *Case Rep Gastrointest Med*. 2013;2013:934875.
4. Carvalho N, Albergaria D, Lebre R, Giria J, Fernandes V, Vidal H, Brito MJ. Anal canal gastrointestinal stromal tumors: case report and literature review. *World J Gastroenterol*. 2014;1:319-322.
5. Valera Sánchez Z, Sánchez Gil JM, Díaz Aunión C, Blanco MA, Socas Macías M Serrano, Borrego I. GIST rectal. *Rev Esp Enferm Dig (Madrid)*. 2008;6:373-379.
6. Errasti Alustiza J, Espín Basany E, Reina Duarte A. Cáncer de ano y neoplasias anorrectales poco frecuentes. *AACP*. 2013;1:35-37.
7. Nigri GR, Dente M, Valabrega S, Aurello P, D'Angelo F, Montrone G, Ercolani G, Ramacciato G. Gastrointestinal stromal tumor of the anal canal: an unusual presentation. *World J Surg Oncol*. 2007;5:20.
8. Joensuu H, Martin-Broto J, Nishida T, Reichardt P, Schöffski P, Maki RG. Follow-up strategies for patients with gastrointestinal stromal tumour treated with or without adjuvant imatinib after surgery. *Eur J Cancer*. 2015;5:1611-17.

VI JORNADAS PAPPS PACAP

Tejiendo redes en promoción de salud y prevención en Madrid

11 de febrero de 2016

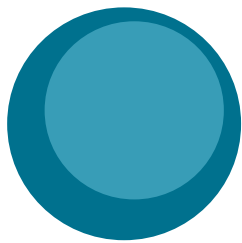
SOMaMFyC
Sociedad Madrileña de Medicina de Familia Comunitaria



Dirección General de Salud Pública
CONSEJERÍA DE SANIDAD

Comunidad de Madrid





22. UN EMBARAZO MUY ECOGRAFIADO

■ Rodríguez de Mingo E.
Médico especialista en Medicina Familiar y comunitaria.
C. S. Las Américas, Parla. Madrid

INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de una gestante con una masa anexial y una probable dilatación de asas intestinales fetales, visualizadas en las ecografías de control del embarazo. Se explica cómo se estableció el diagnóstico, cómo se realizó el seguimiento y cuál fue el desenlace del caso, planteando las consecuencias que puede tener el diagnóstico de una patología potencialmente grave para el feto o la gestante durante el embarazo y cuál debe ser el papel que debe jugar el médico de familia en estos casos.

PALABRAS CLAVE

- Neoplasias ováricas.
- Atresia intestinal.
- Cuerpo lúteo.
- Embarazo.
- Ultrasonografía.

EXPOSICIÓN

Primigesta de 32 años de edad, sin antecedentes de interés. En la ecografía obstétrica del primer trimestre de gestación la biometría estaba acorde con la edad gestacional, sin encontrar otros hallazgos. En la detección de anomalías cromosómicas del primer trimestre se obtiene un riesgo combinado de trisomía 21 $<1:10000$ (inferior al corte, $1:250$), trisomía 18 $<1:10000$ (inferior al corte $1:100$), con b-HCG libre de 73,9 ng/ml y PAPP-A 4,320 mIU/ml y analítica completa normal. En el control ecográfico de las 20 semanas de gestación (figura 1), se objetivó ovario derecho de 56x32x30mm, con pérdida de ecoestructura normal, predominantemente sólido, homogéneo, bien delimitado, con dos zonas hipoecogénicas de 18 y 9mm de diámetro, escaso patrón vascular con doppler color, IR: 0,73.

No se encontraron otros hallazgos de interés, siendo la sospecha inicial una tumoración ovárica, probablemente un fibroma o fibrotecoma. Se optó por seguimiento ecográfico y no se solicitaron marcadores tumorales. La paciente estaba asintomática. A las 23 semanas el ovario medía 48x31x32mm, con imagen anecoica cortical de 11mm de diámetro, que podía corresponder con resto de cuerpo lúteo (en doppler color, presentaba flujo en su interior de alta resistencia). A las 28 semanas nueva ecografía con hallazgos similares.

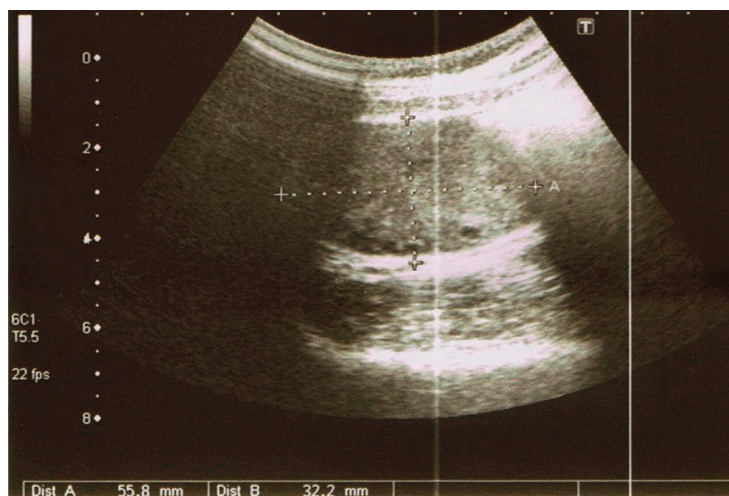


Figura 1: ecografía abdominal a las 20 semanas de gestación donde se muestra el ovario derecho de la paciente de 56x32mm, con pérdida de ecoestructura normal, de predominio sólido y con dos zonas hipoecogénicas de pequeño tamaño. Diagnóstico de sospecha de fibroma o fibrotecoma.

A las 34 semanas, ovario derecho de 35x20x27mm y aspecto normal, pero se visualizó una imagen hipoecogénica en abdomen fetal de 11x43mm, compatible con dilatación intestinal (figura 2). Se sospechó una atresia intestinal. La paciente fue derivada a consulta de fisiopatología fetal, donde una semana más tarde las asas intestinales mostraban aspecto ecográfico normal y diámetro de 9mm. El líquido amniótico fue normal en todo momento.

La gestación finalizó en la semana 41 con parto eutócico, naciendo una niña de 3900 gr de peso, APGAR 8, que expulsó meconio en las primeras 24h tras el nacimiento. A la paciente se le realizó una ecografía a los dos meses del parto, presentando ovarios normales.



Figura 2: ecografía a las 32 semanas de edad gestacional en la que se visualiza una imagen hipoeecogénica en abdomen fetal de 11x43mm, compatible con dilatación intestinal.

REVISIÓN

Con el uso generalizado de la ecografía, ha aumentado el diagnóstico de masas anexiales durante la gestación. En series hospitalarias, 0,05-3,2% de las gestantes presentan una masa anexial, siendo hasta 6% malignas ⁽¹⁾. El diagnóstico de masas asintomáticas suele ser casual en las ecografías de seguimiento del embarazo, sobre todo durante la primera mitad de la gestación.

Las masas anexiales, se pueden presentar con síntomas inespecíficos como dolor abdominal o lumbar, síntomas urinarios, sensación de distensión abdominal o estreñimiento (síntomas que aparecen en cualquier embarazo) ⁽²⁾.

En algunos casos debutan como una masa palpable durante una exploración rutinaria, elevación inexplicable de marcadores analíticos o dolor abdominal agudo si hay una torsión ovárica (ocurre en 5% de las embarazadas con masas anexiales) ⁽³⁾. La mayor parte de las masas anexiales que se diagnostican durante la gestación son quistes benignos simples <5cm (sobre todo quistes funcionales ováricos, como quistes foliculares

o de cuerpo lúteo). Estos quistes suelen desaparecer a lo largo de la gestación, sobre todo en el segundo trimestre (en nuestro caso el ovario no mostró tamaño y aspecto normal hasta la semana 34 de gestación). Las masas anexiales se pueden caracterizar por ecografía.

Son características de benignidad en la ecografía: quistes anecoicos de contenido líquido; masas quísticas de ecogenicidad intermedia, uniloculares o multiloculares, en ausencia de componente sólido, que sugieren endometriomas; patrón reticular de ecos internos, típico de quistes hemorrágicos; nódulos predominantemente hiperecogénicos con sombra acústica posterior, sugestivos de teratomas.

Por el contrario, son características de malignidad: componente sólido nodular o papilar que no es hiperecogénico, tabiques gruesos (> 2-3 mm), flujo en doppler-color en el componente sólido, presencia de ascitis, masas peritoneales o adenopatías regionales. En nuestra paciente, la lesión inicial era predominantemente sólida, con escaso patrón vascular y características que hacían pensar en una tumoración benigna. Históricamente, el tamaño de la masa se consideraba útil como criterio de malignidad, pero hay varios estudios que no han encontrado diferencias en cuanto al tamaño entre masas benignas o malignas ^(4,5).

En ocasiones se pueden encontrar masas benignas con características ecográficas complejas como son el cuerpo lúteo, teratomas maduros, hidrosalpinx con tabicación, quistes teca-luteínicos, endometriomas, cistoadenomas multiloculares, así como embarazos extrauterinos ⁽⁶⁾. Si el cuerpo lúteo persiste largo tiempo durante el embarazo, es probable que aumente de tamaño y pueda sangrar, romperse o sufrir torsión. Afortunadamente, en nuestro caso no se dieron estas complicaciones. Algunas masas anexiales en el embarazo pueden requerir para su caracterización resonancia magnética nuclear ⁽⁷⁾.

Como ya hemos indicado, en el embarazo las masas pélvicas no suelen ser malignas y la interpretación de marcadores tumorales varía con la edad gestacional y comorbilidad. Además, los antígenos oncofetales (alfa-fetoproteína, gonadotropina coriónica humana, antígeno carcinoembrionario, y CA125) están implicados en el desarrollo, diferenciación y maduración fetal, por lo que los niveles aumentan tanto en determinados momentos de una gestación normal, como si existen alteraciones placentarias o anomalías fetales ⁽⁸⁾.

La utilización de marcadores en la gestación es controvertida ⁽⁷⁾ y en nuestro caso no se solicitaron. En nuestra paciente, se sospechó inicialmente un tcoma o fibrotecoma. Los fibromas son los más comunes de los tumores de los cordones sexuales del ovario. Son neoplasias sólidas benignas, no siendo hormonalmente activos. Los tecomas son neoplasias fibromatosas sólidas y generalmente benignas. Se componen de

células de la teca y surgen del estroma del ovario ⁽⁹⁾. Pueden producir estrógenos y más de un 20% asocian cáncer de endometrio. Fibromas y tecomas suelen ser unilaterales y sobre todo aparecen en mujeres posmenopáusicas.

El término fibrotecoma se puede utilizar para referirse a una neoplasia con características intermedias entre fibroma y teca. No existe consenso sobre qué neoplasias deben clasificarse como fibrotecoma en lugar de como fibroma o teca y muchos tumores tienen células de ambos tipos. Los fibrotecomas pueden ser benignos o malignos, siendo más frecuentemente benignos. Fibromas y fibrotecomas se presentan en la ecografía como tumores sólidos redondeados u ovales, con márgenes regulares, que pueden tener sombra acústica y pueden mostrar áreas quísticas, debido a hemorragia, edema o necrosis en el tejido del estroma.

Los hallazgos en Doppler son variables, pero con frecuencia muestran poca vascularización periférica ⁽¹⁰⁾. La caracterización de una masa ovárica como benigna o maligna es fundamental para la toma de decisiones ⁽⁷⁾. En nuestro caso, ante la sospecha de un tumor generalmente benigno, parece razonable que se optara

exclusivamente por seguimiento ecográfico durante el embarazo.

CONCLUSIONES

El caso que presentamos es interesante para cualquier médico y conlleva plantearse el impacto psicológico que puede tener una sospecha diagnóstica de patología fetal en los controles de rutina del embarazo y la ansiedad e incertidumbre que puede ocasionar el seguimiento de una probable neoplasia en la gestación. El diagnóstico de cáncer durante el embarazo plantea una situación compleja, cargada de sentimientos contradictorios. Si bien la gestación es un proceso de crecimiento ordenado con una promesa de vida, la neoplasia supone una amenaza a menudo real, incluso de muerte. El componente psicológico, por lo común importante ante la aceptación de un cáncer, se ve así complicado de manera importante. El médico de familia debe satisfacer adecuadamente la demanda de información de estas pacientes y de sus familiares, brindar el apoyo psicológico que requieren y tranquilizar en el caso de que la probabilidad de benignidad del proceso sea alta, como sucedió nuestro caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Webb KE, Sakhel K, Chauhan SP, Abuhamad AZ. Adnexal Mass during Pregnancy: A Review. *Am J Perinatol*. 2015. doi:10.1055/s-0035-1549216.
2. Goff BA, Mandel LS, Melancon CH, Muntz HG. Frequency of symptoms of ovarian cancer in women presenting to primary care clinics. *JAMA*. 2004;291:2705.
3. Schmeler KM, Mayo-Smith WW, Peipert JF, Weitzen S, Manuel MD, Gordinier ME. Adnexal masses in pregnancy: surgery compared with observation. *Obstet Gynecol*. 2005;105:1098.
4. Brown DL, Doubilet PM, Miller FH, Frates MC, Laing FC, DiSalvo DN, et al. Benign and malignant ovarian masses: selection of the most discriminating gray-scale and Doppler sonographic features. *Radiology*. 1998;208:103.
5. Tailor A, Jurkovic D, Bourne TH, Collins WP, Campbell S. Sonographic prediction of malignancy in adnexal masses using multivariate logistic regression analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1997;10:41.
6. Chiang G, Levine D. Imaging of adnexal masses in pregnancy. *J Ultrasound Med*. 2004;23:805.
7. de Haan J, Verhecke M, Amant F. Management of ovarian cysts and cancer in pregnancy. *Facts Views Vis Obgyn*. 2015;7(1):25-31.
8. Sarandakou A, Protonotariou E, Rizos D. Tumor markers in biological fluids associated with pregnancy. *Crit Rev Clin Lab Sci*. 2007;44:151.
9. DiSaia PJ, Creasman WT. Germ cell, stromal and other ovarian tumors. In: *Clinical Gynecologic Oncology*, 7th, Mosby-Elsevier. 2007. p.387.
10. Sayasneh A, Ekechi C, Ferrara L, Kaijser J, Stalder C, Sur S, Timmerman D, Bourne T. The characteristic ultrasound features of specific types of ovarian pathology (review). *Int J Oncol*. 2015;46(2):445-58.