En nuestro paciente existían unos factores predisponentes para el desarrollo de SMN, tales como la existencia de una enfermedad orgánica cerebral, el cambio reciente de medicación con el añadido a la medicación antipsicótica de carbonato de litio. El cuadro clínico comenzó de manera brusca, desarrollándose por completo en unas 72 horas. Su inicio fue un poco atípico con la instauración de una crisis convulsiva, pero su posterior desarrollo fue típico de SMN con la aparición de fiebre, oscilaciones en el nivel de conciencia, elevación de las cifras de CK, deterioro de la función renal. Tuvo además algunas manifestaciones clínicas consideradas infrecuentes como las convulsiones, crisis oculogírras, trismo y signo de Babinski, sin embargo no presentó una clara rigidez, que atribuimos al tratamiento con fenitoina y posteriormente con dantroleno.

Las complicaciones más frecuentes del SMN son: insuficiencia respiratoria secundaria a hipoventilación, neumonía por aspiración, arritmias cardíacas, infarto agudo de miocardio, colapso cardiovascular, insuficiencia renal aguda secundaria a rhabdomiólisis y mioglobinuria, insuficiencia hepática, tromboembolismo pulmonar, coagulopatía de consumo y sepsis. El SMN tiene una mortalidad del 20-30% de los casos (2,8), la mortalidad se debe a deshidratación, aspiración, hipotensión o fallo respiratorio. El riesgo de muerte o lesión cerebral aumentan con el tiempo de hipertermia.

J. N. Alcalá Pedrajas

Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal Valle de los Pedroches. Pozoblanco. Córdoba

1. Rivera JM, García-Bragado F, Iriarte LM, Lozano Gutiérrez F, Salgado V, Andreu J, et al. Síndrome neuroléptico maligno. Análisis de 9 casos. Med Clin (Barc) 1990; 94: 121-5.
2. Martínez E, Domingo P, Lloret J. Síndrome neuroléptico maligno. Med Clin (Barc) 1994; 102: 181-8.
3. Segado Soriano A, López Glez-Cobos C, Villalba García MV, Gil Gómez J, Muño Míguez A, Millán Núñez-Cortés J. Síndrome neuroléptico maligno. An Med Interna (Madrid) 1997; 14: 231-5.
4. Guzé BH, Baxter LR. Neuroleptic malignant syndrome. N Engl J Med 1985; 313: 163-6.
5. Levenson JL. Neuroleptic malignant syndrome. Am J Psychiatry 1985; 142: 1137-45.
6. Pope HG, Keck PE, McElroy SL. Frequency and presentation of neuroleptic malignant syndrome in a large population hospital. Am J Psychiatry 1986; 143: 1227-33.
7. Adityanjee MD, Singh S, Singh G, Ong S. Spectrum concept of neuroleptic malignant syndrome Br J Psychiatry 1988; 153: 107-11.
8. Usandizaga I, Pérez de Mendiola MM, Buades J, Martínez J. Síndrome neuroléptico maligno. Med Clin (Barc) 1990; 95: 437.

Hipertensión portal como complicación de hidatidosis hepática

Sr. Director:

Aproximadamente el 75% de los quistes hidatídicos que se desarrollan en el hombre producidos por las larvas del *Echinococcus granulosus* asientan en el hígado. Excepto cuando se complican por su infección o rotura, es habitual que evolucionen de una forma paucisintomática durante largo tiempo. Sin embargo, cuando se localizan próximos al hilio hepático, pueden comprimir o abrirse a los conductos biliares principales y causar ictericia. De forma excepcional, se ha descrito también la aparición de hipertensión portal (1-3); una manifestación, por el contrario,

frecuente en la forma alveolar (4), producida por *E. multilocularis*, y en las poliquísticas (5), debidas a *E. vogeli* y *oligarthrus*, que no suelen observarse en nuestro entorno.

Describimos el caso de un paciente con hidatidosis hepática múltiple e hipertensión portal de aparente mecanismo compresivo, que desarrolló varices esofágicas, hemorragia digestiva grave y una coagulopatía de consumo de evolución fatal.

Se trataba de un varón de 77 años que consultó por un cuadro de hemorragia digestiva en forma de hematemesis y melenas. Negaba ingesta habitual de alcohol y había sido sometido a una colecistectomía 20 años antes. En los últimos 4 meses seguía un tratamiento con 150 mg diarios de aspirina, prescrito tras haber presentado episodios recurrentes de mareo y náuseas, que en alguna ocasión se acompañaron de enrojecimiento y prurito generalizado. En la exploración física se objetivaba palidez cutánea, una tensión arterial de 90/60 mm Hg y una frecuencia cardíaca de 100 latidos por minuto. No existían visceromegalias o estigmas de hepatopatía crónica. De sus datos analíticos destacaban una cifra de hemoglobina de 8,2 g/dl y una eosinofilia absoluta de 1.600 por μ L. La bioquímica general y hepática era normal, excepto el nivel de gammaglutamil-transpeptidasa de 59 UI/L (normal hasta 43). Una endoscopia digestiva demostró la existencia de cuatro cordones varicosos (grado III) en los dos tercios inferiores del esófago y abundante contenido hemático, que dificultaba la identificación del origen del sangrado. Una ecografía abdominal descubrió la presencia de una lesión quística de 8 cm de diámetro en el lóbulo hepático derecho y dilatación de la vena porta y sus ramas intrahepáticas izquierdas. La tomografía computarizada confirmó el hallazgo de una masa quística compleja que se situaba en los segmentos hepáticos 6, 7 y 8, con otras imágenes quísticas a su alrededor, que se extendían hasta el hilio hepático. La vena porta se visualizaba con dificultad y en el mismo hilio se observaban unas formaciones nodulares, sugerentes de una cavernomatosis portal. Se practicó un estudio angiográfico portal que mostró la permeabilidad del eje esplenoportal, así como una compresión extrínseca del tronco de la porta derecha con un flujo hepatofugal, a través de la vena coronaria-estomacal. La serología para hidatidosis fue positiva con un título de 1/6.400 y la cuantificación de IgE sérica total fue de 16.456 VI/mL (normal hasta 100). Por el contrario, fueron negativos los anticuerpos antinucleares, antimitocondriales y antimusculo liso, así como las serologías de virus de la hepatitis B y C. También fueron normales los niveles de factor reumatoide, ferritina, ceruloplasmina y α -1-antitripsina. Desde su ingreso fue tratado con omeprazol y se controló la hemorragia digestiva. Tras establecerse el diagnóstico de hidatidosis hepática complicada con hipertensión portal por compresión extrínseca, se añadió al tratamiento albendazol a dosis de 400 mg dos veces al día por vía oral. Así mismo, se programó una intervención quirúrgica, que tuvo lugar dos semanas después de haber iniciado este último. En la cirugía se procedió al vaciado y esterilización de las cavidades quísticas, observándose su intercomunicación. El estudio anatomopatológico del parénquima hepático circundante fue normal. En las primeras horas del postoperatorio se observó un sangrado abundante por los drenajes abdominales y datos de una coagulopatía de consumo grave, con 42.000 plaquetas por μ L, una actividad de protrombina reducida (INR 2,3), un tiempo parcial de tromboplastina de 244 sg (control de 29 sg), fibrinógeno de 46 mg por dL y productos de degradación del fibrinógeno muy elevados. A pesar de los repetidos intentos de hemostasia quirúrgica, las medidas intensivas de soporte hemodinámico y de corrección de la coagulopatía, el paciente falleció en situación de distrés respiratorio y shock refractario.

Se han descrito diversos mecanismos para explicar la hipertensión portal que puede originarse en pacientes con hidatidosis hepática: la compresión de la vena porta o sus ramas (6), como sucedió en nuestro caso, la obstrucción de la vena esplénica (con desarrollo de hipertensión portal segmentaria) (3,7) a través de

una transformación cavernomatosa de la propia porta (8) y por la compresión y obstrucción de las venas suprahepáticas (síndrome de Budd-Chiari) (3,9). La principal manifestación clínica de esta complicación suele ser una hemorragia digestiva; aunque en el último caso puede presentarse también como un síndrome ascítico.

El tratamiento más recomendado para estos pacientes continua siendo quirúrgico; sin embargo, el riesgo aumentado de sangrado y la posibilidad de coagulopatía (8) pueden ser argumentos a favor de un manejo más conservador (10) que combine el uso de fármacos y algunas técnicas de radiología intervencionista.

J. de D. García-Díaz, J. C. Ramos Ramos

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid

1. Dalal BI, Gupta CL, Joshi VV. Portal hypertension; a complication of hydatid cyst of the liver. *Indian Pediatr* 1977; 14: 567-8.
2. Ossa P, Awad W, Vargas L, Armas-Merino R, Hoffenberg P, Soto R. Hipertensión portal debida a equinococosis hepática. *Rev Med Chil* 1977; 105: 171-3.
3. Emre A, Ariogul O, Alper A, Okten A, Uras A, Yalçin S. Hydatid cysts of liver and hypertension portal. *HPB Surg* 1990; 2: 129-33.
4. Kasai Y, Koshino I, Kawanishi N, Sakamoto H, Sasaki E, Kumagai M. Alveolar echinococcosis of the liver; studies on 60 operated cases. *Ann Surg* 1980; 191: 145-52.
5. D'Alessandro A. Polycystic echinococcosis in tropical America: *Echinococcus vogeli* and *E. oligarthrus*. *Acta Trop* 1997; 67: 43-65.
6. Papadimitriou J, Kannas D, Papadimitriou L. Portal hypertension due to hydatid disease of the liver. *J R Soc Med* 1990; 83: 120-1.
7. Dedeu RA, Azulay D, Pinchuk L, Alicino A, Meeroff M. Quiste hidatídico de hígado abierto en vía biliar principal. Hipertensión portal segmentaria. *Pren Med Argent* 1967; 54: 66-9.
8. Gil-Egea MT, Alameda F, Girvent M, Riera R, Sitges-Serra A. Quiste hidatídico en el hilio hepático: causa de una transformación cavernomatosa de la vena porta. *Gastroenterol Hepatol* 1998; 21: 227-9.
9. Khaldi F, Braham N, Chehida FB, Jaballah NB, Bennaceur B. Hydatidose hépatique et hypertension portale chez l'enfant. S'agit-il d'un syndrome de Budd-Chiari? *Ann Pédiatr (Paris)* 1993; 40: 631-4.
10. Vogel J, Gorich J, Kramme E, Merkle E, Sokiranski R, Kern P, et al. Alveolar echinococcosis of the liver: percutaneous stent therapy in Budd-Chiari syndrome. *Gut* 1996; 39: 762-4.

Reacción de hipersensibilidad a fenitoína

Sr. Director:

Como es sabido, los efectos secundarios descritos por el uso de fenitoína, desde su introducción en el año 1936, han sido múltiples, entre ellas la denominada reacción de hipersensibilidad que se relacionaría, posteriormente, con el uso de otros anticonvulsivantes (1,2). Hemos tenido la oportunidad de diagnosticar un nuevo caso de reacción de hipersensibilidad a la fenitoína que cursó con afectación multisistémica, incluyendo participación renal, y que a continuación se comenta:

Se trataba de una mujer de 87 años que ingresó por agitación, desviación de la comisura bucal y pérdida de fuerza en hemicuerpo derecho. En la exploración física presentaba afasia mixta, parálisis facial central, hemiparesia y reflejo plantar extensor derecho. La TAC craneal mostró una área hipodensa que afectaba a una gran parte del territorio de distribución superficial de la arteria cerebral media izquierda. Al tercer día del ingreso, presen-

tó varios episodios de crisis parciales con generalización secundaria registrándose, en el electroencefalograma, intensa actividad focal lenta de predominio anterior izquierdo que remitió tras la pauta de anticonvulsivantes con fenitoína sódica (dosis de mantenimiento de 300 mg/día).

Después de 3 semanas de iniciado el tratamiento, presentó fiebre (38° C) y rash cutáneo generalizado, constituido por lesiones de aspecto morbiliforme con tendencia a confluir, sobre todo, en pliegues sin afectación de mucosas. Los datos complementarios más relevantes fueron leucocitosis con eosinofilia (1.400 cels/ μ L), alteración de la bioquímica hepática, con patrón de citólisis y colostasis, de la función renal, presentando datos de insuficiencia renal aguda con diuresis conservada, densidad urinaria inferior a 1005 y acidosis metabólica compensada así como hiponatremia (Tabla I).

TABLA I

DATOS ANALÍTICOS OBTENIDOS AL INGRESO Y A LA 3ª SEMANA DE INICIADO EL TRATAMIENTO CON FENITOÍNA Y A LA 3ª SEMANA DE RETIRADO EL FÁRMACO

Parámetros	Valores normales	Ingreso	3ª semana (RHF)	6ª semana
Leucocitos (N/ μ L)	4.200-10.700	13.100	21.300	13.000
Urea (mg/dl)	12-44	39	103	43
Creatinina (mg/dl)	0,4-1,3	0,9	4,8	1,1
Sodio (mEq/L)	137-148	140	124	140
AST (UI/L)	1-37	52	98	16
ALT (UI/L)	1-40	28	78	31
GGT (UI/L)	1-39	17	321	83
Fosfatasa alcalina (UI/L)	93-280	198	872	332

RHF: Reacción de hipersensibilidad a la fenitoína.

Los estudios microbiológicos (hemocultivos, serologías de VIH y hepatitis) fueron negativos. Las determinaciones de inmunoglobulinas y el estudio inmunológico resultaron normales. En la ecografía abdominal ni se observaron alteraciones en los riñones y vías urinarias ni en el área hepática y vías biliares. Con la sospecha de afectación multisistémica de probable origen medicamentoso, se procedió a la sustitución de la fenitoína sódica por lamotrigina (50 mg/día) además de la toma de medidas terapéuticas encaminadas a revertir las alteraciones bioquímicas de la función renal y metabólicas evolucionando con mejoría clínica y analítica. Aunque no se ha realizado reexposición por consideraciones éticas y clínicas, ya que los fenómenos de hipersensibilidad pueden ser muy graves y existían otros tratamientos posibles para esta enferma, es posible considerar este caso como una reacción de hipersensibilidad a la fenitoína porque cumple con el resto de los criterios diagnósticos exigibles en toda reacción adversa medicamentosa (3).

El síndrome de hipersensibilidad a los anticonvulsivantes (SHA) fue descrito en 1950 (4). Se trata de una reacción a fármacos, principalmente: fenitoína, carbamacepina y fenobarbital que puede ser potencialmente fatal, de forma especial si se acompaña de fallo hepático (2,5). Su incidencia está estimada en 1 de cada 1.000-10.000 personas expuestas, sin predilección por sexo, siendo desconocido su mecanismo etiopatogénico exacto (2). Se suele presentar a las 2-4 semanas del tratamiento con fiebre, rash cutáneo, linfadenopatías y afectación multisistémica en la cual la participación renal supone alrededor del 10% de los casos, habiéndose descrito nefritis intersticial e insuficiencia renal aguda reversible tras la retirada del fármaco (2,6-8), tal y como pudimos constatar en el caso objeto de estudio.