

caba: febrícula, disminución de ruidos respiratorios en base del hemitórax izquierdo y tumefacción dolorosa en cara anterosuperior del hemitórax izquierdo, sin fluctuación, crepitación ni aumento de temperatura local. En las exploraciones complementarias destacaba: 10640 leucocitos (80% neutrófilos, 13% caya-dos), Hb: 12,2 g/dL, Hto: 36,1%, VSG: 112 mm, fibrinógeno: 540 mg/dL, CPK: 20 UI/L. Presentaba mínima hipoxemia (pO₂:70 mmHg, PCO₂: 37 mmHg) y en la radiografía de tórax una radiopacidad con nivel líquido-gas en tercio superior de hemitórax izquierdo con mínimo derrame pleural ipsilateral.

Una vez retirados hemocultivos se inició tratamiento con amoxicilina-clavulámico (1 g/8 horas vía intravenosa) con desaparición de la fiebre pero con persistencia de la tumefacción torácica. Se realizó una tomografía computerizada (TC) torácica que mostró lesión quístico-cavitaria en lóbulo superior izquierdo con extensión a la pared torácica anterior (Fig. 1). La punción con aguja fina de la tumefacción torácica no permitió extraer muestras para cultivo. Se llevó a cabo una toracocentesis que descartó empiema y una broncoscopia donde se objetivó una mucosa eritematosa con abundantes secreciones purulentas a la entrada del bronquio principal izquierdo. Los hemocultivos y el cultivo del líquido pleural fueron negativos pero en el aspirado del lóbulo superior y del bronquio principal izquierdos se aisló *S. aureus* meticilin sensible. Se realizó ecocardiograma que descartó endocarditis. Se completaron 6 semanas de tratamiento con cloxacilina (2 g/4 horas vía intravenosa durante 4 semanas y posteriormente 1 g/6 horas vía oral) con resolución completa.

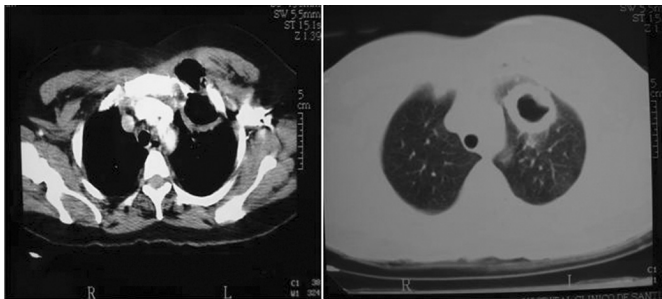


Fig. 1. TC torácica que muestra una lesión cavitada en lóbulo superior izquierdo con extensión a la pared torácica suprayacente y afectación del músculo pectoral.

Los AP suelen producirse en pacientes con comorbilidad (2-4) y las manifestaciones clínicas varían desde infección respiratoria de evolución tórpida a fiebre sin foco (1,2). Este caso es llamativo porque la paciente no tenía ningún factor de riesgo y tampoco presentaba clínica respiratoria. Por otra parte los únicos datos objetivos fueron el dolor y la tumefacción en la pared torácica relacionados con la extensión hacia el músculo pectoral. La miositis es una inflamación de la musculatura esquelética con frecuencia de origen bacteriano y en ocasiones por contigüidad. La afectación de la musculatura pectoral es poco frecuente, en la literatura sólo hemos encontrado dos casos de miositis primaria y ninguno secundario a patología local (5).

La radiografía de tórax y el TC torácica son herramientas fundamentales para el diagnóstico y la localización del AP (1-2,4-6). La broncoscopia permite demostrar si hay una lesión bronquial responsable del mismo y la toma de muestras sin contaminación para el diagnóstico microbiológico (1,4). Cuando el germen causal es el *S. aureus* es importante realizar un ecocardiograma para excluir endocarditis (6). Sólo la demostración microbiológica de *S. aureus* en esputo y/o sangre confirmará el diagnóstico etiológico de la infección (6). Como es un germen habitual de las vías respiratorias altas, su aislamiento en un esputo expectorado no siempre indica infección. Las muestras recogidas mediante la

broncoscopia, punción transtóracica o cultivo de líquido pleural son más específicas (3).

Cuando la puerta de entrada es la vía aérea la mortalidad es mayor que en los AP estafilocócicos secundarios a diseminación hematógena (6), puede llegar al 30-50% (2-3). El tratamiento antibiótico debe ser prolongado (6) y en casos de mala evolución puede ser necesario el drenaje percutáneo (2).

M. Rodríguez-Framil, I. Villamil-Cajoto, C. Martínez-Rey, A. Van den Eyden-Collado

Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela, A Coruña

1. Roca B, Arenas M. Absceso pulmonar. Rev Med Univ Navarra 1993; 38: 15-9.
2. Hishberg B, Sklair-Levi M, Nir-Paz R, Ben-Sira L, Krivovuk V, Kramer MR. Factor predicting mortality of patients with lung abscess. Chest 1999; 115: 746-50.
3. Kaye MG, Fox MJ, Bartlett JG, Braman SS, Glassroth J. The clinical spectrum of Staphylococcus aureus pulmonary infection. Chest 1990; 97: 788-92.
4. Manfredini R, Delli Gatti C, La Cecilia O, Boari B, Gallerani M, Altieri E. Lung abscess as a complication of steroid treatment in pemphigus vulgaris. Arch Intern Med 2001; 161: 2044-5.
5. Jiménez-Mejías ME, Lozano de León F, Alfaro-García MJ, Fernández-López A, Jiménez-Ocaña C, Cañas García-Otero E, et al. Pimiositis por Staphylococcus aureus. Med Clin (Barc) 1992; 99: 201-5.
6. Rodríguez-Arondo F, Arévalo S, Camino X, Von Wichmann MA. Neumonía necrosante comunitaria asociada a bacteriemia y focos sépticos metastásicos. Enferm Infecc Microbiol Clin 2003; 21: 211-3.

Alteraciones ungueales y lesiones cutáneas en pliegues

Sr. Director:

El síndrome poliglandular autoinmune tipo 1 se define por la presencia de al menos 2 de los 3 criterios mayores que son: candidiasis mucocutánea crónica, hipoparatiroidismo e insuficiencia adrenal autoinmune.

Se trata de una mujer de 31 años, con historia crónica de hipoparatiroidismo primario, hipotiroidismo e insuficiencia adrenal (enfermedad de Addison). Recibía tratamiento oral con: hidrocortisona, calcitriol, calcio, tiroxina, omeprazol, venlafaxina y alprazolam. Una hermana había fallecido a los 27 años por cuadro endocrinológico no filiado. Refería además, lesiones en la mucosa oral, grandes pliegues y alteraciones ungueales progresivas desde la infancia, que no llegaban a remitir. En la exploración física se apreciaba eritema y depapilación lingual junto con queilitis angular, placas eritemato-escamosas con lesiones satélites en los pliegues axilares, inguinales, interdigitales y en los pies, junto con distrofia en las 20 uñas (Fig. 1). Se efectuaron cultivos seriados de la mucosa oral, los pliegues y las uñas, aislándose en todos ellos *Candida albicans*. Con los datos clínicos (endocrinológicos y mucocutáneos) se estableció el diagnóstico de APECED, pese a que no realizamos estudio genómico. Instauramos tratamiento con fluconazol oral (100 mg/24 horas) remitiendo las lesiones cutáneo-mucosas y se obtuvo normalización parcial de las uñas a los 2



Fig. 1. Pápulas descamativas en pliegues interdigitales y distrofia ungueal marcada.

meses de tratamiento. Hemos optado por realizar terapia de mantenimiento con fluconazol a dosis de 100 mg semanales, sin recurrencia de las lesiones tras 1 año de seguimiento.

Poliendocrinopatía autoinmune, candidiasis y distrofia ectodérmica (APECED), también conocida como síndrome poliglandular autoinmune tipo 1 (OMIM 240300) (1) es una rara entidad autosómica recesiva, con mayor prevalencia en determinadas poblaciones, estimándose una incidencia anual de 1/9000 en judíos iraníes, 1/14.400 en Cerdeña, 1/25.000 en Finlandia, 1/80.000 en Noruega y 1/10.000.000 en Japón (1). Origina enfermedades autoinmunes severas y se debe a múltiples mutaciones en el gen AIRE1 (regulador autoinmune), localizado en el cromosoma 21q22,3 (3) que es el que codifica un factor de transcripción. Hasta la fecha, se han identificado unas 45 mutaciones diferentes en varios países (1). Estas mutaciones en el gen AIRE, condicionarían alteraciones en la proteína sintetizada, induciendo un mRNA sinsentido. La proteína codificada por el gen AIRE juega un papel muy importante en la regulación de la transcripción y en el proceso tímico de inducción y de mantenimiento de la autotolerancia. Si existe pérdida en la autotolerancia frente a antígenos órgano-específicos, se desarrollarían autoanticuerpos frente a distintos órganos, produciéndose infiltración linfocítica en los mismos. Se implica pérdida en la homeostasis del sistema inmune, que se refleja más en la potencial pérdida de la tolerancia específica, más que de la central (4).

Estudios realizados por Perniola y cols. (5) encuentran en pacientes con APECED diversos tipos de autoanticuerpos circulantes: ANA, Ac. Anti-SSA/Ro, Ac. Anti-SSB/La, poniendo en evidencia que existe gran anomalía en el sistema inmune (estos pacientes sufren con mayor frecuencia síndrome de Sjögren, artritis reumatoide, esclerosis sistémica y vasculitis). Sin embargo, el papel en el daño orgánico no se conoce. También se ha determinado a través de líneas celulares transfectadas a tejidos de ratones adultos, que el gen AIRE se expresa en múltiples tejidos relevantes inmunológicamente como son: timo, bazo, ganglios linfáticos y médula ósea, así como en otros tejidos: riñón, testículos, glándulas suprarrenales, hígado y ovarios. Estos datos sugieren que el gen AIRE podría tener otras funciones, aparte de las inmunológicas (6).

Las mutaciones en el gen AIRE producen múltiples enfermedades autoinmunes y los pacientes afectados tienen un mayor riesgo de desarrollarlas: diabetes mellitus tipo 1, hipotiroidismo, anemia perniciosa, alopecia, vitíligo, hepatitis, atrofia ovárica, queratitis (7) y atrofia muscular progresiva (1). La presentación clínica de APECED es muy heterogénea en cuanto a la edad de comienzo. Habitualmente aparece en edades precoces de la vida en forma de infección candidiásica persistente en la piel y en las mucosas, asociada generalmente a una inmunodeficiencia severa. El diagnóstico es tar-

dío, cuando se produce hipocalcemia debida al hipoparatiroidismo o por enfermedad de Addison en niños. La distrofia ungueal y las alteraciones dentales son consecuencia de la distrofia ectodérmica asociada (7). Es muy importante realizar precozmente el diagnóstico de APECED y una vez realizado el diagnóstico, estos pacientes requieren una estrecha monitorización para prevenir las enfermedades asociadas de diagnóstico retardado o enfermedades autoinmunes adicionales que puedan desarrollarse en la fase adulta, como carcinoma oral, a consecuencia de la persistencia de candidiasis oral, e infecciones secundarias a hipoesplenismo que se presentan en un subgrupo de pacientes (8).

J. M. Fernández-Recio¹, A. J. Chaves Álvarez², I. M. Rodríguez-Nevado², D. de Argila Fernández-Durán², V. Luna López³

¹Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Llerena-Zafra. ²Unidad de Dermatología. ³Servicio de Endocrinología. Hospital Infanta Cristina. Complejo Hospitalario Universitario. Badajoz

1. Sato K, Nakajima K, Imamura H, Deguchi T, Horinouchi S, Yamazaki K et al. A novel missense mutation of AIRE Gene in a patient with APECED, accompanied with progressive muscular atrophy: case report and review of the literature in Japan. *Endocrine Journal* 2002; 49: 625-33.
2. Buzi F, Badolato R, Mazza C, Giliani S, Notarangelo LD, Radetti G et al. Autoimmune polyendocrinopathy-candidiasis-ectodermal dystrophy syndrome: time to review diagnostic criteria? *J Clin Endocrinol Metabol* 2003; 88: 3146-48.
3. Murumägi A, Vähämurto P, Peterson P. Characterization of regulatory elements and methylation pattern on the autoimmune regulator (AIRE) promoter. *JBC* 2003; 278: 19784-90.
4. Ramsey C, Bukrinsky A, Peltonen L. Systematic mutagenesis of the functional domains of AIRE reveals their role in intracellular targeting. *Hum Mol Genet* 2002; 1: 3299-3308.
5. Perniola R, Falorni A, Clemente MG, Forini F, Accogli E, Lobreglio G. Organ-specific and non-organ-specific autoantibodies in children and young adults with autoimmune polyendocrinopathy-candidiasis-ectodermal dystrophy (APECED). *Eur J Endocrinol* 2000; 143: 497-503.
6. Halonen M, Pelto-Huikko M, Eskelin P, Peltonen L, Ulmanen I, Kolmer M. Subcellular location and expression pattern of autoimmune regulator (AIRE), the mouse orthologue for human gene defective in autoimmune polyendocrinopathy candidiasis ectodermal dystrophy (APECED). *J Histochem Cytochem*; 2001. p. 197-208.
7. Eisenbarth GS, Gottlieb PA. Medical progress: autoimmune polyendocrine syndromes. *N Engl J Med* 2004; 350: 2068-79.
8. Bøe AS, Knappskog PM, Myhre AG, Sørheim JI, Husebye ES. Mutational analysis of AIRE gene in sporadic Addison's disease can reveal patient with unidentified autoimmune polyendocrine syndrome type 1. *Eur J Endocrinol* 2002; 146: 519-22.

Edema de extremidad superior como forma de presentación de polimiositis

Sr. Director:

Las miopatías inflamatorias idiopáticas constituyen un grupo de enfermedades que se caracterizan por debilidad e inflamación muscular de etiología no aclarada, y cuya incidencia es de 2-10 nuevos casos/millón de personas/año (1). Aunque el edema es una manifestación clínica bien conocida en este grupo de enfer-