FIG.1: Radiografía de tórax en la que se aprecia pérdida volumen hemitórax derecho con infiltrado alveolar en LID.

to del índice cardiorácico y presencia de marcapasos. El marco óseo mostró cifosis dorsal con osteoporosis, cambios degenerativos y callos de fractura en 4º y 5º arcos costales posteriores. Se inició tratamiento empírico con amoxicilina/clavulánico 1 gr iv/8 h y claritromicina 1 g vo/24 h, además de oxígeno, diuréticos, analgésicos, broncodilatadores y corticoides intravenosos. Durante las 24 horas siguientes la paciente permaneció afebril y estable hemodinámicamente, persistiendo disnea de reposo, SaO₂ 90% y 35 rpm pese a O₂ con FiO₂ 0,5. Ante la gravedad del cuadro se realizó una fibrobroncoscopia que reveló abundantes secreciones espesas mucosas que se aspiraron, sin observarse lesiones endobronquiales ni alteraciones de la mucosa. Un ecocardiograma mostró hipertrofia ventricular izquierda con función sistólica normal. Ese mismo día se tomaron 3 hemocultivos. En las 24 horas posteriores, la paciente presentó un empeoramiento clínico, destacando 23.000 leucocitos con 94% de neutrófilos, hemoglobina 7,8 g/dl, hematocrito 23,4%, urea 71 mg/dl y creatinina 1,7 mg/dl, acompañado de cuadro compatible con shock séptico: oliguria, hipotermia, tensión arterial 80/50 mmHg, taquicardia 110 lpm, taquipnea 35 rpm y cianosis a pesar de O₂ suplementario, por lo que se procedió a transfusión de dos unidades de concentrado de hematíes y soporte con aminas vasoactivas. La familia desestimó su admisión en UCI y la progresión clínica condujo al fallecimiento de la paciente a las 72 horas de su ingreso. Los hemocultivos fueron positivos para *Alcaligenes xylosoxidans* subesp. *Xylosoxidans*, creciendo asimismo 104 UFC/ml en el cultivo cuantitativo del broncoaspirado y del catéter telescópado. El antibiograma mostró resistencia a ampicilina, cefuroxima, cefotaxima, gentamicina, amikacina, ciprofloxacino, cotrimoxazol, fosfomicina y colistina y sensibilidad a amoxicilina/clavulánico, piperacilina/tazobactam, ceftacídima e imipenem.

Alcaligenes xylosoxidans, también denominada *Achromobacter xylosoxidans* o *Alcaligenes denitrificans* subsp. *Xylosoxidans* es responsable de infecciones graves como meningitis, endocarditis, peritonitis, bacteriemia y neumonía en pacientes generalmente inmunodeprimidos aunque también se ha descrito en inmunocompetentes (3,4). El microorganismo puede alcanzar el torrente sanguíneo desde el aparato gastrointestinal favorecido por la mucositis asociada a quimioterapia, por exposición directa respiratoria o cutánea a líquidos colonizados por *A. xylosoxidans* o por vía transplacentaria, aunque la vía hematogena es la más

frecuente (5,6). Se asocia sobre todo a neumonías, infecciones de catéteres intravenosos e incluso a brotes relacionados con el uso de material hospitalario, cursando con alta mortalidad especialmente si se adquirió en UCI (2-4). En una revisión de los casos publicados de bacteriemia por *A. xylosoxidans* la bacteriemia primaria constituyó el 29% de los casos, la neumonía el 22% y la asociada a catéter el 20%. El tratamiento debe ser individualizado según el patrón de sensibilidad, sin estar claramente definido el empleo de monoterapia. Suele ser resistente a aminoglucósidos y cefalosporinas de primera y segunda generación, presentando una sensibilidad variable a fluoroquinolonas (1,4). En nuestro caso, los factores asociados a neumonía severa bacteriémica por *A. xylosoxidans* fueron la inmunodepresión asociada a corticoterapia crónica, la diseminación hematogena probablemente desde el tubo digestivo por las hospitalizaciones en el último año, que habrían alterado su flora gastrointestinal saprofita. Por otra parte, existe cierta controversia con el uso masivo de fluorquinolonas las cuales podrían crear una cierta selección en la flora comensal posibilitando un incremento del número de infecciones por gérmenes poco habituales.

E. Pastor Esplá, J. Signes-Costa Miñana, E. Chiner Vives, M. Llombart Cantó, A. L. Andreu Rodríguez

Sección de Neumología. Hospital Universitario San Juan. Alicante

1. Aisenberg G, Rolston KV, Safdar A. Bacteriemia caused by *Achromobacter* and *Alcaligenes* species in 46 patients with cancer (1989-2003). *Cancer* 2004; 101: 2134-40.
2. Duggan JM, Goldstein SJ, Chenoweth CE, Kauffman CA, Bradley SF. *Achromobacter xylosoxidans* bacteriemia: report of four cases and review of the literature. *Clin Infect Dis* 1996; 23: 569-76.
3. Gómez-Cerezo J, Suárez I, Ríos JJ, Pena P, García de Miguel MJ, de Jose M et al. *Achromobacter xylosoxidans* bacteriemia: a 10-year analysis of 54 cases. *Eur J Microbiol Infect Dis* 2003; 22: 360-3.
4. de Fernández MI, Bugarin G, Arevalo CE. *Achromobacter xylosoxidans* bacteriemia in a patient with community-acquired pneumonia. *Medicina (B Aires)*. 2001; 61: 79-80.
5. Ramos JM, Domínguez M, Ponte MC, Soriano F. Bacteriemia por *Alcaligenes* (*Achromobacter*) *xylosoxidans*. Descripción de 3 casos y revisión de la literatura. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 1996; 14: 436-40.
6. Legrand C, Anaissie E. Bacteriemia due to *Achromobacter xylosoxidans* in patients with cancer. *Clin Infect Dis* 1992; 14: 479-484.

La práctica clínica en el contexto de la inmigración

Sr. Director:

Los europeos han sido históricamente los pueblos que más han emigrado fuera de su continente. Ahora las desigualdades económicas son las que generan los flujos migratorios. España se encuentra hace ya varios años en el grupo de países que más inmigrantes acogen. Los efectos en nuestro país en lo que concierne a la salud pública y el comportamiento de determinadas enfermedades comienza a destacar. La prevalencia de algunas patologías muy poco frecuentes hasta años anteriores en un territorio fragmentado como puede ser la Comunidad de Canarias y de Baleares comienza a variar. La población de las islas oscila entre 60.000 habitantes las islas menos pobladas y 800.000 habitantes las más pobladas, muchas patologías en el

período de formación académica de un médico solo son referenciadas y no teníamos la oportunidad de ver casos debido a la baja incidencia de las mismas. Por lo tanto durante el ejercicio profesional se convierten en rareza por su infrecuencia.

Dentro del contexto de la Medicina Interna y la Otorrinolaringología (ORL) vemos que el asentamiento de pacientes procedentes del Sur de América ha incrementado por ejemplo el número de casos con hipoacusia neurosensorial genética, otosclerosis y osteogénesis imperfecta (OI). Tenemos dos casos de hipoacusia conductiva que resultó ser enfermos afectados por el síndrome de Van der Hoeve que para pesar nuestro le hicimos el diagnóstico retrospectivo en el post operatorio inmediato. Estos casos no referían antecedentes familiares de sordera, eran de piel bastante morena, con escleróticas algo oscuras pero no azuladas. Los rasgos indios predominaban en su facie por lo que pasó desapercibido este detalle de las escleróticas. En el acto quirúrgico en ambos casos se apreció morfología atípica de la superestructura del estribo y la posterior profundización en el interrogatorio evidenció detalles que hizo pensar que se trataba de un síndrome de Van der Hoeve.

La OI, también conocida como enfermedad de Lobstein, síndrome de Van der Hoeve, síndrome de Kleyn, osteosclerosis congénita, enfermedad de los huesos frágiles o síndrome de Adair. Se trata de una alteración generalizada del tejido conjuntivo que afecta al tejido óseo, tendones, ligamentos, fascias, esclerótica y oído. En realidad el síndrome Van der Hoeve es una osteoplasia de la cápsula laberíntica, encuadrada en otra enfermedad más amplia, la OI. La prevalencia en España es de uno de cada 20.000 nacidos. La prevalencia de OI para Latinoamérica, en particular en Brasil, alcanza al 4,3:100.000 nacidos vivos (1-4).

Se transmite genéticamente con carácter autosómico dominante. La patogenia es confusa. Hay una anomalía en las fibras de colágeno tipo I, las que se encuentran en huesos, cápsulas, fascias, córneas, escleras, tendones, meninges y dermis. Estructuralmente, esta proteína está compuesta de un espiral entrelazado de cadenas pro α -1 y pro α -2. Mutaciones en la codificación de estas cadenas causan OI por defectos cualitativos y cuantitativos de la molécula de colágeno I. Los genes codificadores de estas cadenas se encuentran en los cromosomas, lo que es importante de cara al consejo genético. Los pacientes que sufren de esta enfermedad la pueden transmitir a sus hijos. Es un trastorno que afecta por igual a varones y hembras.

Histológicamente el hueso temporal muestra una gran fragilidad de las ramas del estribo, estando descritos fracturas de las mismas por ruidos intensos. Se produce una fijación del estribo similar a la de la otosclerosis, sí bien, no por la misma causa.

Como sintomatología presentan esta tríada fundamental: fracturas espontáneas, escleróticas azules y sordera debida a otosclerosis en el 7% de los casos.

Las características clínicas sistémicas más comunes incluyen la fragilidad ósea, escleras azules (su presencia revela una reducción de 50 a 75% en el espesor escleral, junto a la presencia de fibras colágenas inmaduras), piel fina con facilidad para presentar equimosis o hematomas, dentinogénesis imperfecta, estatura baja (al nacimiento la estatura es normal con el crecimiento se reduce debido básicamente a que en los miembros inferiores se presentan angulaciones, cabalgamiento de fracturas, alteraciones del desarrollo en las epífisis y marcadas xifoescoliosis. Hay deformidad de la columna vertebral, debida a osteoporosis y fracturas por compresión de vértebras.

Fig. 1. Deformidad típica en la articulación del codo, secuela de fractura patológica.

Existe hipermotilidad articular, es debida a la laxitud ligamentaria y musculatura frágil e hipotónica, con relación a las múltiples fracturas (Fig. 1), todo esto puede causar dolor agudo o crónico. Las anomalías cardiovasculares, como el prolapso de válvula mitral o la dilatación aórtica, son raras (5-8).

A través del análisis del colágeno de tipo I producido por las células fetales de la vellosidad criónica se puede precisar el diagnóstico prenatal.

Debido a la continua afluencia de nueva población, en especial procedente de Latinoamérica, tendremos la oportunidad de estudiar y tratar más casos y variadas patologías que tienen un comportamiento e incidencia diferente en Europa (9,10).

A. M. García de Hombre

Servicio de Otorrinolaringología. Hospital General de Fuerteventura. Puerto del Rosario. Fuerteventura

1. Bergstrom L. Fragile bones and fragile ears. Clin Orthop Relat Res 1981; 159: 58-63.
2. Sanchez-Alcon MD, Perez Garrigues H, Faus J, Munoz A, Morera C. Deafness in patients with osteogenesis imperfecta. An Otorrinolaringol Ibero Am 1993; 20: 403-14.
3. Bento RF, Bogar P, Formigoni GG, Formigoni LG, Caldas Neto S, Miniti A. Osteogenesis imperfecta": some differential particularities with otospongiosis. Rev Laryngol Otol Rhinol 1991; 112: 3-6.
4. Shea JJ, Postma DS. Findings and long-term surgical results in the hearing loss of osteogenesis imperfecta. Arch Otolaryngol 1982; 108: 467-70.
5. Pedersen U, Melsen F, Elbrond O, Charles P. Histopathology of the stapes in osteogenesis imperfecta. J Laryngol Otol 1985; 99: 451-8.
6. Dieler R, Muller J, Helms J. Stapes surgery in osteogenesis imperfecta patients. Eur Arch Otorhinolaryngol 1997; 254: 120-7.
7. Kuurila K, Pynnonen S, Grenman R. Stapes surgery in osteogenesis imperfecta in Finland. Ann Otol Rhinol Laryngol 2004; 113: 187-93.
8. Alkadhi H, Rissmann D, Kollias SS. Osteogenesis imperfecta of the temporal bone: CT and MR imaging in Van der Hoeve-de Kleyn syndrome. Am J Neuroradiol 2004; 25: 1106-9.
9. Trujillo M, Rodríguez C, Trujillo JM. Exploración otológica por imagen. En: Suárez C, Gil Carcedo, Marco J, Medina J, Ortega P, Trinidad T (Eds): Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Madrid: Proyectos Médicos S.L, 1999; 1100.
10. Lee KJ. Congenital deafness. En: Essential Otolaryngology Head and Neck Surgery. Connecticut: Appleton & Lange, 1995; 152.