

con corticoides (2). En el 80% de los casos de DAA el trastorno es de origen hipofisario, porqué no hay respuesta a la estimulación con CRH o vasopresina, como ocurre en las alteraciones hipotalámicas.

En la mayoría de los casos la etiología es desconocida, en otros se ha atribuido a causas genéticas, aunque es muy poco frecuente. Se ha descrito en pacientes con otros déficits hormonales debido a la mutación del gen POMC (3). Se ha relacionado también con procesos autoinmunes, lo cual iría apoyado por la frecuente asociación con otros trastornos endocrinos autoinmunes, por la presencia de hipofisitis linfocítica con déficit selectivo de corticotrofina en algunos pacientes y por la presencia de anticuerpos antipituitaria y anticorticotrofina en otros (3). Últimamente se ha sugerido su asociación a traumatismos craneales (TCE).

El hipopituitarismo postraumático fue descrito hace más de 80 años, aunque se creía que era un evento raro, a pesar de que en las necropsias se demostraba que más de una tercera de los pacientes con daño cerebral presentaban necrosis de la glándula pituitaria. Estudios recientes sugieren que el déficit hormonal no es infrecuente en pacientes que han sufrido TCE, se ha observado que entre el 40-50% de los pacientes estudiados tras sufrir un TCE sufren algún grado de disfunción pituitaria (4,5), siendo el DAA la 2ª causa más frecuente de déficit hormonal (12,7-22,5%, según las series), tras el déficit de GH.

Estos déficits hormonales pueden normalizarse, mantenerse estables precisando tratamiento sustitutivo o bien empeorar, tras el TCE, sin que se hayan podido determinar factores predictivos en ninguno de los casos. Se desconocen los mecanismos subyacentes de recuperación o empeoramiento de la función pituitaria, se ha especulado con la posibilidad de mecanismos reparadores del daño hipotálamo-hipofisario en la recuperación, o de persistencia del estímulo dañino o que el TCE desencadene un proceso subyacente en el empeoramiento. No se han podido demostrar diferencias entre los déficits hormonales y la gravedad del TCE.

En nuestro caso no se realizaron determinaciones hormonales inmediatamente tras el TCE, pero el hecho de que presentara un DAA, con hipoglucemia con escasa respuesta al glucagon iv, como se ha descrito también en estos estudios, y que se hayan descartado de forma razonable otras causas, sugiere que la causa del déficit de ACTH pueda estar en relación con los antecedentes de traumatismo craneal que había presentado.

A. Artigues Barceló, M. Ferragut Reus¹

Servicios de Medicina Interna y ¹Urgencias. Hospital de Manacor. Illes Balears

1. Pecori Giraldi F, Fatti LM, Cavagnini F. Isolated corticotrophin deficiency presenting with pericardial effusion. *J Endocrinol Invest* 2005; 28: 831-833.
2. Miyauchi S, Yamashita Y, Matsuura B, Onji M. Isolated ACTH deficiency with Grave's disease: a case report. *Endocr J* 2004; 51: 115-119.
3. Lynnette K Nieman. Up to Date. Causes of secondary and tertiary adrenal insufficiency. 2007.
4. Agha A, Rogers B, Sherlock M, O'Kelly P, Torney W, Philips J, Thompson CJ. Anterior Pituitary dysfunction in survivors of traumatic brain injury. *J Clin Endocrinol Metab* 2004; 89: 4929-4936.
5. Tanriverdi F, Senyurek H, Unluhizarci K, Selcuklu A, Casanueva F, Kelestimur, Fahrettin High Risk of Hypopituitarism after Traumatic Brain Injury: A Prospective Investigation of Anterior Pituitary Function in the Acute Phase and 12 Months after Trauma. *J J Clin Endocrinol Metab* 2006; 91: 2105-2111.
6. González Clemente JM, Halperin I, Navarro MP, Conget JI, Martínez-Osaba MJ, Vilardell E. Déficit aislado de ACTH. *Med Clin (Barc)* 1994; 102: 220-224.

Hipernefroma sobre riñón en herradura

Sr. Director:

La aparición de tumores malignos sobre anomalías de la fusión renal son situaciones poco comunes en la práctica clínica (1). El hipernefroma es el tumor renal más frecuente, supone el 85% del total de los tumores a dicho nivel, y sobre el riñón en herradura aparece aproximadamente en el 50% de los casos (1,2,4). Las manifestaciones clínicas de éste tipo de neoplasia suelen ser anodinas, generalmente sistémicas y durante el desarrollo de la enfermedad puede no aparecer sintomatología específica, por lo que su diagnóstico es generalmente tardío y en muchas ocasiones casual (4).

Presentamos un caso de hipernefroma sobre riñón en herradura que nos parece de interés por el desarrollo de la enfermedad y los pocos casos documentados, junto con una revisión completa de la escasa literatura que hay a cerca de dichas enfermedades.

Mujer de 53 años de edad, de raza caucásica, con antecedentes patológicos de hipertensión arterial, obesidad moderada y distimia. Ingresó en el servicio de Medicina Interna por un cuadro de 5 meses de evolución de dolor lumbar derecho de características neuropáticas con disestesias en extremidad inferior ipsilateral, hiporexia y pérdida de peso de 4 kg. En ningún momento presentó clínica miccional ni otros síntomas a nivel del sistema urinario.

En la exploración física destacaba la existencia de una masa dura, delimitada, no dolorosa, adherida a planos profundos en región de hipogastrio, flanco derecho y fosa iliaca derecha. Neurológicamente llamaba la atención una disestesia en región anterior de extremidad inferior derecha.

Se realizó una analítica rutinaria de sangre y orina con elevación de lactato deshidrogenasa, ferritina, fibrinógeno, y sedimento de orina normal. En la radiografía de tórax se evidenció una elevación del hemidiafragma derecho. El estudio electromiográfico mostró moderado sufrimiento crónico sin denervación a nivel S1 derecho. La tomografía abdominal (TC) se visualizó una masa de 17 x 14 cm, de predominio sólido, con calcificaciones heterogéneas sobre un riñón en herradura y que compromete el istmo y el hemiriñón derecho produciendo hidronefrosis (**Fig. 1**). Se realizó un SPECT que mostraba captación infrarenal derecha, masa sólida con calcificaciones internas y bordes delimitados que producía retención del trazador en sistema excretor derecho.

Tras los resultados obtenidos se decidió intervenir quirúrgicamente, se realizó una heminefrectomía radical derecha e istmectomía con estudio anatomopatológico de la pieza compatible con Hipernefroma.

Tras los resultados obtenidos se decidió intervenir quirúrgicamente, se realizó una heminefrectomía radical derecha e istmectomía con estudio anatomopatológico de la pieza compatible con Hipernefroma.

Tras los resultados obtenidos se decidió intervenir quirúrgicamente, se realizó una heminefrectomía radical derecha e istmectomía con estudio anatomopatológico de la pieza compatible con Hipernefroma.

El riñón en herradura es una anomalía de la fusión renal que afecta preferentemente a hombres (3:1) con una prevalencia de 1 de cada 1.000 pares renales (5). La fusión renal suele ocurrir al inicio de la gestación, antes del ascenso renal a fosa lumbar por lo que su localización anatómica es más baja de lo habitual, normalmente a nivel L3-L4, cerca de la columna vertebral. La fusión puede ocurrir a nivel de polos superiores (riñón en herradura invertido), caras internas (riñón en torta), polo superior de uno e inferior de otro (riñón sigmoideo) y ambos polos inferiores, siendo ésta última opción la más usual y la que presentaba nuestra paciente. Suele asociar malrotación de las pelvis renales de orientación anterior, colocándose las primeras porciones del ureter sobre el parénquima o el istmo de la unión entre ambos riñones (3).

Por lo general la malformación suele ser asintomática, siendo las complicaciones más frecuentes las producidas por estasis urinario y por la deficiente evacuación que favorece la aparición de litiasis renal (1,5). En nuestro caso la malformación no produjo sintomatología en ningún momento salvo cuando por su tamaño realizó compresión sobre estructuras vecinas.

El hipernefoma representa el 1% de todos los tumores de la anatomía, es más frecuente en hombres 2:1 y aparece sobre todo en adultos mayores de 40 años (4). Suele comportarse de manera silente hasta fases avanzadas de la enfermedad, por lo que su diagnóstico es complejo y de forma habitual se descubre en estudios de imagen realizados por otras causas, por manifestaciones sistémicas anodinas o por clínica de metástasis. Se describen una serie de síntomas que pueden orientar el diagnóstico y que son dolor lumbar, masa palpable y hematuria, siendo poco frecuentes y generalmente predictores de mal pronóstico. El síndrome constitucional aparece hasta en un 30% de los casos y la hipertensión puede ser manifestación de hipernefoma por aumento de renina secundaria a isquemia renal por compresión tumoral. Nuestra paciente era hipertensa desde hacía unos años y probablemente estuviese relacionada con la neoplasia.

Cuando unimos las dos entidades anteriormente mencionadas parece claro que la aparición de neoplasias sobre el riñón en herradura es una situación poco frecuente. Lo publicado sobre dichas afecciones es de aproximadamente un total de 120 casos en la literatura, y de ellos la mayoría fueron hipernefomas, seguidos en frecuencia por carcinoma urotelial, tumor de Wilms y por último sarcoma (1,5). Se han sugerido factores teratogénicos que influyen en la migración anormal durante la nefrogénesis y que incrementarían el potencial neoplásico de las anomalías de la fusión renal (5). Otra teoría busca una relación con la mayor incidencia de obstrucción, litiasis e infecciones sobre éste tipo de riñones y que de forma secundaria podría incrementar el riesgo de neoplasias (1,3).

El tratamiento habitual es quirúrgico, y el pronóstico suele ser favorable, si bien depende del tipo histológico del tumor y del grado de extensión (5).

En conclusión, debemos valorar dichas entidades entre nuestros diagnósticos diferenciales ya que su tratamiento y pronóstico suele ser benigno como ocurre en nuestro caso.

B. Sierra Verruga, J. Navarro Calzada, M. Sánchez Marteles, J. Navarro Gil¹

Servicios de Medicina Interna y ¹Urología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

1. Rajinder Jhobta, Amarpreet Singh Bawa, Ashok Kumar Attri, Robin Kaushik. Adenocarcinoma in Horseshoe Kidney. *Yonsei Med J* 2003; 44: 744-746.
2. Pettus JA, Jameson JJ, Stephenson RA. Renal cell carcinoma in horseshoe kidney with vena cavi involvement. *J Urol* 2004; 171: 339.
3. Hohenfeller M, Schultz-Lampe D, Lampe A, Steinbach F, Cramer BM, Thüroff JW. Tumor in the horseshoe Kidney: clinical implications and review of embryogenesis. *J Urol* 1992; 147: 1098-1102.
4. Pila Pérez R, Medrano López L, Ochoa Undargarain O, Pila Peláez R, Ravelo Gutiérrez O. Hipernefoma en el riñón en herradura. *Arch Esp Urol* 1993; 46: 919-21.
5. Otero García JM, Maldonado Alcaraz E, López Samano VA. Carcinoma de células claras en riñón en herradura. Descripción de un caso y revisión de la literatura. *Gac Med Mex* 2005; 141: 4.

Neumonía cavitada por tífus murino

Sr. Director:

El tífus murino es una zoonosis que tiene una alta prevalencia en determinadas regiones. Está causada por la *Rickettsia typhi* (*R. mooseri*), se distribuye por regiones tropicales y subtropicales. Suele evolucionar como un síndrome febril (1,2) que no suele presentar graves complicaciones. El reservorio de la *R. typhi* es la

rata doméstica y su vector es la pulga de la misma. La neumonía es una complicación infrecuente (3,4). En España se ha demostrado la presencia de *R. typhi* en varias provincias (5). Se presenta el caso de un varón que consultó por una masa pulmonar.

Caso. Paciente varón de 42 años de raza blanca con antecedentes de hepatitis crónica por virus C de 4 años de evolución, fumador de 20 cigarrillos/día. Seguía tratamiento con venlafaxina, zolpidem, topiramato, olanzapina.

Consultó por tos, expectoración hemoptoica, fiebre, dolor en parte superior del hemitórax derecho, disnea, anorexia y pérdida no cuantificada de peso de 1 mes de evolución. La exploración física era normal. La pruebas complementarias los leucocitos eran 14,40 10(9)/L (N 68,9%), la VSG 50 mm. La bioquímica reveló una fosfatasa alcalina 545 U/L, GOT 70 U/L, GPT 100 U/L, LDH 301 U/L, GGT 809 U/L, glucosa, urea, creatinina, ácido úrico, calcio total, fosfato, colesterol, proteínas totales, bilirrubina total, hierro, ferritina, Na, K, normales. La proteína C reactiva 70'7 mg/dL. La gasometría era normal. TSH normal. Factor reumatoideo, anticuerpos antinucleares, anticuerpos antimitocondriales, anticuerpos anti-músculo liso negativos. Inmunidad: IgG 15,30, IgA 2,52, IgM 3,62, Alfa-1 antitripsina 3,03, Alfa-fetoproteína normal. Ceruloplasmina normal. La serología de hepatitis B HBs Ag negativo, ANTI-HBc positivo, Hbe Ag negativo, anti-Hbe positivo, anti-HBs 435 mU/mL. Serología hepatitis C anti-VHC positivo serología HIV ANTI-HIV (I+II) negativo. La serología de *Borrelia burgdorferi* fue negativa. Ac anti *Rickettsia conorii* IgG positivo 1/40, antirickettsia conorii IgM negativo 1/10, Ac anti *Rickettsia typhi* IgG positivo 1/1.280, anti *Rickettsia typhi* IgM positivo 1/320.

En esputo el cultivo y la tinción de Ziehl-Neelsen fueron negativos. Citología de esputo negativa para células malignas. En la TC torácica se observaba una masa pulmonar en LSD, en contacto con la pleura posterior, parcialmente cavitada con zonas hipodensas líquidas en el interior de 4 x 4 cm; nódulo milimétrico en LSD; adenopatías retrocavapetraqueales e hiliares derechas; adenopatías mediastínicas e hiliares derechas, adenopatías retroperitoneales, hepatomegalia homogénea. Se realizó biopsia pulmonar por punción de la lesión del LSD siendo negativa para células malignas y estudio de micobacterias. En la broncoscopia se encontró una secreción hemática en la tráquea, y una estenosis por compresión extrínseca periférica a nivel del br.B1b derecho.

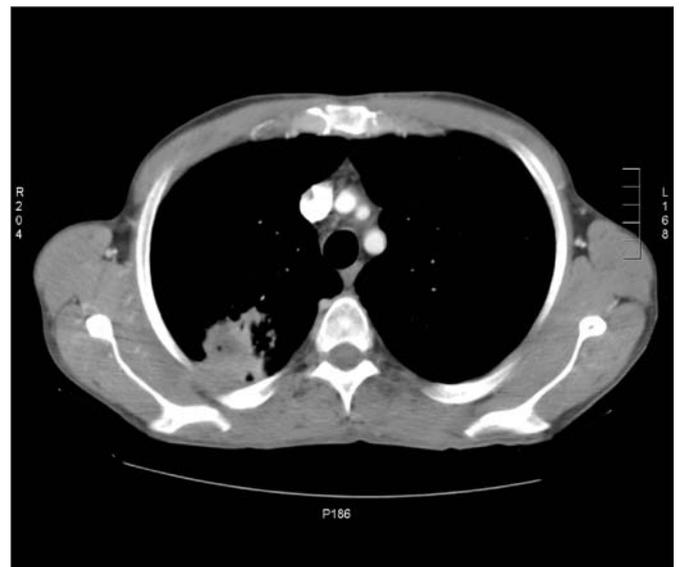


Fig. 1. TAC torácica en la que se observa una masa pulmonar en LSD, en contacto con la pleura posterior, parcialmente cavitada y con zonas hipodensas líquidas en el interior de 4 x 4 cm.