

más alto riesgo (3,4). Otros sugieren incluso que deberían recibir anticoagulación de por vida (10). Por tanto creemos que se debe estar muy atento a la aparición de complicaciones tromboembólicas en los pacientes a los que se les implanta un marcapasos y quizás sería conveniente la instauración de medidas de anticoagulación profiláctica en aquellos de alto riesgo, al menos a corto plazo.

F. J. Polo-Romero, G. Gálvez-Hernández, J. Andreu-Plaza, S. V. Atienza-Ayala

Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen del Castillo. Yecla, Murcia

1. Karavidas A, Lazaros G, Matsakas E, Kouvos N, Samara C, Christoforou E, et al. Early pacemaker lead thrombosis leading to massive pulmonary embolism. *Echocardiography* 2004; 21: 429-32.
2. Fernández Vázquez E, Ortega Antelo M, Merlos Navarro S, Martín-Vivaldi Martínez F, Jiménez Lozano G. Síndrome de vena cava superior secundario a implantación de marcapasos intracavitario. *Arch Bronconeumol* 2002; 38: 336-8.
3. Joffe HV, Kucher N, Tapson VF, Goldhaber SZ, Deep Vein Thrombosis (DVT) FREE Steering Committee. Upper-extremity deep vein thrombosis. A prospective registry of 592 patients. *Circulation* 2004; 110: 1605-11.
4. Van Roode CJ, Molhoek SG, Rosendaal FR, Schaliij MJ, Meinders AE, Huisman MV. Incidence and risk factors of early venous thrombosis associated with permanent pacemaker leads. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2004; 15: 1258-1262.
5. Ascher E, Salles-Cunha S, Hingorani A. Morbidity and mortality associated with internal jugular vein thromboses. *Vasc Endovasc Surg* 2005; 39: 335-9.
6. Calbo E, Sánchez C, Álvarez A. Tromboembolia pulmonar y fiebre prolongada asociada a trombosis del electrodo del marcapasos. *Med Clin (Barc)* 2004; 122: 758-9.
7. Martínez-Sellés M, Bueno H, Almendral J, Díaz-Castro O. Pulmonary embolism after pacemaker implantation. *Tex Heart Inst J* 2001; 28: 318-9.
8. Coleman DB, DeBarr D, Morales DL, Spotnitz HM. Pacemaker lead thrombosis treated with atrial thrombectomy and biventricular pacemaker and defibrillator insertion. *Ann Thorac Surg* 2004; 78: e83-4.
9. Da Costa SS, Scalabrini Neto A, Costa R, Caldas JG, Martinelli Filho M. Incidence and risk factors of upper extremity deep vein lesions after permanent transvenous pacemaker implant: A 6 month follow up prospective study. *Pacing Clin Electrophysiol* 2002; 25: 1301-6.
10. Barakat K, Robinson NM, Spurrell RA. Transvenous pacing lead-induced thrombosis: A series of cases with a review of the literature. *Cardiol* 2000; 93: 142-8.

Fiebre tras apendicectomía

Sr. Director:

La pyleflebitis es la tromboflebitis séptica de la vena porta y/o de sus ramas. Es una complicación aguda y rara, siendo su verdadera incidencia desconocida (1). Se produce por la migración de émbolos sépticos de un proceso primario inflamatorio a nivel intrabdominal (1) a través de las venas mesentéricas periféricas hasta la porta.

Presentamos un caso de un varón de 17 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés, que comienza con un

cuadro de dolor abdominal y vómitos. A las 72 horas acude al Servicio de Urgencias, siendo intervenido quirúrgicamente por sospecha de apendicitis. A las dos días es dado de alta con el diagnóstico definitivo de apendicitis flemonosa. Reingresa 14 días más tarde por fiebre en picos de 39 °C sin foco. Exploración física anodina. Destaca leucocitosis (13.680/ μ l), neutrofilia (12.500/ μ l) y PCR 11,5 mg/dl. Se solicita tomografía computarizada helicoidal (Fig. 1) donde muestra una pyleflebitis con trombosis en vena mesentérica superior que se extiende hasta la desembocadura de la vena esplénica, tronco principal de la porta y su rama izquierda. Áreas irregulares en el parénquima hepático con zonas de hipoperfusión. Esplenomegalia homogénea de 17 cm. Arteria hepática permeable pero con alteración del flujo y de la velocidad. Arteria mesentérica superior permeable y flujo normal. Se inicia tratamiento antibiótico con piperacilina-tazobactam, gentamicina y anticoagulante con enoxaparina. Recibimos dos hemocultivos positivos para *E. coli*. El paciente presenta buena evolución clínica con desaparición de la fiebre a las 48 horas. Es dado de alta a las 2 semanas.



Fig. 1.

En la actualidad la causa más frecuente de la pyleflebitis es la diverticulitis (2,3), aunque hay casos descritos tras pancreatitis, enfermedad inflamatoria intestinal, infecciones pélvicas o apendicitis como ocurrió en nuestro paciente. Se asocia también a intervenciones quirúrgicas en pacientes con hipercoagulabilidad o neoplasias (1). La bacteriemia es frecuente encontrándose hasta en el 80% de los casos (3), siendo las enterobacterias y en especial *E. coli* la más prevalente. El diagnóstico se realiza por los hallazgos radiológicos en un paciente con un proceso inflamatorio a nivel intrabdominal. El tratamiento debe incluir una antibioterapia precoz durante un mínimo de cuatro semanas (3), siendo necesario en ocasiones un abordaje quirúrgico del proceso infeccioso primario. La utilidad de la anticoagulación es discutida. En la era preantibiótica la mortalidad era del 100% siendo actualmente del 50-80% a pesar de los antibióticos y de las técnicas de drenaje. En nuestro paciente dado el diagnóstico precoz presentó un curso clínico muy favorable.

M. Belhassen García, J. Pardo Lledías, A. Carpio Pérez, A. López Bernus, L. Fuentes Pardo

Servicio de Medicina Interna III-Unidad de Enfermedades Infecciosas. Hospital Universitario. Salamanca

1. Arteche E, Ostiz S, Miranda L, Caballero P, Jiménez López de Oñate G. Tromboflebitis séptica de la vena porta (pileflebitis): diagnóstico y manejo a propósito de tres casos. *An Sist Navar* 2005; 28 (3): 417-20.
2. Balthazar EJ, Gollapudi P. Septic Thrombophlebitis of the Mesenteric and Portal Veins: CT Imaging. *J Computer Assist Tomography* 2000; 24: 755-60.
3. Plemmons RM, Dooley DP, Lonfield RN. Septic thrombophlebitis of the portal vein (pylephlebitis): Diagnosis and management in the modern era. *Clin Infect Dis* 1995; 21: 1114-20.
4. Pelsang RE, Johlin F, Dada R, Bogdanowicz M, Schweiger GD. Management of Suppurative Pylephlebitis by Percutaneous Drainage: Placing a Drainage Catheter into the Portal Vein. *Am J Gastroenterol* 2001; 96: 3192-4.

Neurofibrosarcoma con metástasis pulmonares en paciente con neurofibromatosis tipo I

Sr. Director:

La neurofibromatosis tipo 1 (NF 1) afecta a 1 de cada 3.000 personas. Aproximadamente la mitad de los casos son familiares. Tiene una herencia autosómica dominante pero entre un 30-50% de los casos son debidos a mutaciones espontáneas. Su pronóstico se halla ensombrecido por la malignización de los tumores y las complicaciones derivadas de los trastornos circulatorios y la hipertensión en relación con la aparición de feocromocitomas. Presentamos un paciente con neurofibromatosis tipo 1 donde la presencia de una degeneración sarcomatosa de uno de sus neurofibromas condicionó su evolución desfavorable.

Varón de 19 años diagnosticado neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) a los 3 meses de edad. No hay antecedentes familiares de neurofibromatosis. Consulta por dolor en extremidad inferior izquierda de 2 meses de evolución que ha empeorado a lo largo del tiempo, asociándose la aparición de debilidad en la marcha. En la exploración se observan pecas axilares, manchas café con leche y neurofibromas lumbares, cara anterior de extremidades superiores y en muslo izquierdo. No hay alteración intelectual ni oftalmológica. Cifras de tensión arterial normales. Debilidad para flexoextensión de rodilla y pie izquierdos con arreflexia aquilea e hipoalgesia en cara antero-externa de pierna izquierda con signo de Tinel positivo. En el EMG se observan signos denervativos agudos (fibrilaciones y ondas positivas) en musculatura dependiente del nervio ciático izquierdo, sobre todo en nervio poplíteo interno en probable relación con compresión en muslo por la presencia de neurofibroma de gran tamaño. Se realiza resonancia magnética lumbar y de muslo izquierdo evidenciándose numerosos neurofibromas foraminales y paravertebrales sin compromiso raquídeo y uno de mayor diámetro (7 cm) en región posterior del muslo en relación con el trayecto del nervio ciático y sin compromiso de vasos femoro-poplíteos (Fig. 1).

Al realizar exéresis de la tumoración que se extendía desde hueso poplíteo hasta pliegue glúteo izquierdo se evidenció un neurosarcoma. En radiografía de tórax se observaba opacidad de hemitórax derecho y masa en hemitórax izquierdo y en la tomografía computarizada toracoabdominal presentaba una gran tumoración extrapulmonar que ocupa la práctica totalidad del hemitórax derecho con atelectasia del pulmón subyacente y desplazamiento mediastínico contralateral, otra tumoración a nivel apical izquierdo y numerosos nódulos pulmonares (Fig. 1) compatibles con metástasis con lo que se clasificó de estadio IIIB de Enneking. Se decidió amputación de extremidad inferior izquier-

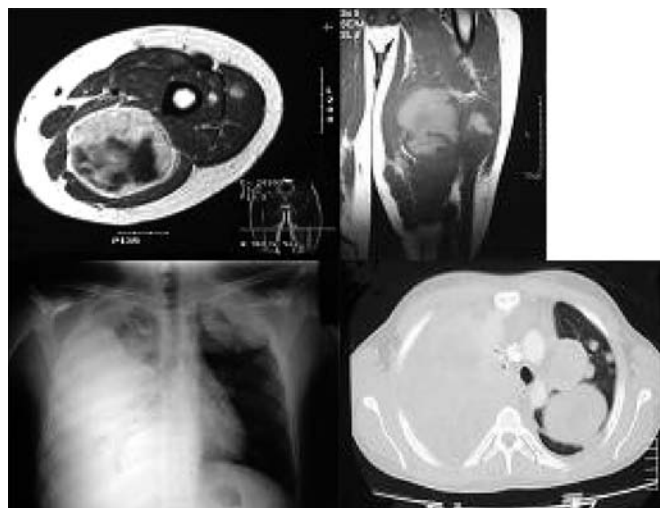


Fig. 1.

da y tres ciclos de quimioterapia con ifosfamida y adriamicina con ausencia de remisión siendo éxitus.

La neurofibromatosis tipo I o enfermedad de von Recklinghausen (NF1) es la más frecuente de las neurofibromatosis (aproximadamente el 85% de los casos). Hay una afectación en el cromosoma 17 (17q11.2). Este gen codifica una proteína, la neurofibromina que actúa como supresor tumoral a través de una regulación negativa del Ras (1). La penetrancia es completa pero la expresividad clínica es muy variable. Los criterios diagnósticos propuestos por la Conferencia Consenso en 1987 y revisados en 1997 se basan en hallazgos clínicos específicos. De acuerdo a estos criterios deben estar presentes al menos dos de los siguientes hallazgos clínicos para diagnosticar una NF1: a) seis o más manchas café con leche de diámetro mayor a 5 mm antes de la pubertad y > 15mm después de ella; b) dos o más neurofibromas de cualquier tipo o uno plexiforme; c) moteado en región axilar o inguinal; d) glioma óptico; e) dos o más nódulos de Lisch (hamartomas del iris); f) una lesión ósea distintiva (displasia esfenoidal o adelgazamiento de la cortical de huesos largos, con pseudoartrosis o sin ella); y g) un familiar de primer grado con NF1, según los criterios anteriores. El orden típico de aparición de la clínica es: manchas café con leche, moteado axilar, nódulos de Lisch y neurofibromas. Los neurofibromas son tumores benignos compuestos por células de Schwann, fibroblastos y mastocitos. Existen tres tipos de neurofibromas: cutáneos, subcutáneos y plexiformes. Los neurofibromas plexiformes representan la principal causa de morbilidad, desfiguración y mortalidad en jóvenes con NF1. Estas lesiones involucran habitualmente a varios fascículos nerviosos y presentan una importante vascularización lo que hace extremadamente difícil, si no imposible su resección quirúrgica. Los pacientes con NF1 presentan mayor frecuencia de tumores tanto benignos como malignos. El riesgo de malignización en NF1 se estima en torno a un 4 a un 10% de los individuos afectados (2). Los neurofibromas plexiformes pueden sufrir transformación maligna a tumores de la vaina de nervios periféricos también llamados neurofibrosarcomas o schwannomas (3) que se desarrollan más tempranamente que en la población general (4). Estos tumores presentan mal pronóstico debido a su recurrencia (5) y/o aparición de metástasis posterior a su resección (6). En un paciente con NF1 hay que vigilar los cambios en el tamaño y la aparición de dolor en los neurofibromas. Estos cambios podrían deberse a una transformación maligna que origina un empeoramiento pronóstico (7). En nuestro caso la aparición de un neurofibrosarcoma con metástasis condicionó el fallecimiento del paciente.