

ANALES DE MEDICINA INTERNA

Publicación de la
Sociedad Española de Medicina Interna

Cartas al Director

Anafilaxia como primera manifestación de enfermedad hidatídica no conocida

Sr. Director:

La enfermedad hidatídica es una infección parasitaria producida por la larva del *Echinococcus granulosus*, es una enfermedad endémica en la región mediterránea, el este de Australia, Nueva Zelanda y Sudamérica (1). Su distribución mundial es amplia, y es endémica en España, donde la incidencia es de 5 a 9 casos por cada 100.000 habitantes (2). El perro es el huésped definitivo del parásito, eliminando por las heces sus huevos que el hombre accidentalmente puede ingerir; en el duodeno se disuelve su cápsula externa y el embrión libre penetra a través de la mucosa intestinal llegando, por el sistema porta, al hígado, donde la mayoría son atrapados, desarrollando una doble envoltura quística y creciendo, aproximadamente un centímetro anual (3).

Presentamos un caso de hidatidosis hepática previamente no conocida cuya primera manifestación fue el shock anafiláctico.

Paciente de 47 años, sin antecedentes de enfermedad hidatídica previamente conocida, alergias ni otras enfermedades médico-quirúrgicas, de profesión ganadera, que mientras corría detrás del ganado tuvo una caída casual con contusión abdominal, de forma inmediata presentó intenso prurito con urticaria, sensación disneica con angioedema y tos improductiva, dolorimiento abdominal difuso, síncope y pérdida de conciencia, motivo por el que es traída a urgencias. A la exploración paciente en situación de coma superficial con pupilas en posición intermedia, reactivas, sin pulsos cianótica y con pausas de apnea, taquicárdica, sin extratonos ni soplos y sin defensa abdominal o masas palpables, tensión arterial sistólica 80 mmHg y taquicardia sinusal a 150 latidos/minuto. Se realizaron medidas habituales de tratamiento de anafilaxia con perfusión de adrenalina, esteroides, aminofilina, y perfusión de cristaloides, consiguiendo normalidad tensional y la estabilidad hemodinámica. La analítica mostraba leucocitosis con 6 % cayados sin eosinofilia, 136 g/L hemoglobina, hematocrito: 0,42, 97 fl VCM, 169.000 plaquetas/mm³ (169*10⁹/L). ECG: taquicardia sinusal, pH: 7,31, PCO₂: 4,6kPa (35 mmHg), PO₂: 18,9 kPa (142 mmHg), creatinina: 67,1 micromoles/l (0,83 mg/dl), glucemia: 9,8 mmol/l (177 mg/dl), Na: 137 mmol/l, K:

3,2 mmol/L. Ecografía abdominal: En el lobulo hepático derecho se observa un quiste hidatídico roto de 6 cms de diámetro con pequeña fisura en del parénquima hepático en torno al quiste (Fig. 1). Rx de torax: normal. La paciente fue sometida a intervención quirúrgica realizándose quistoperiquistectomía y sutura del defecto hepático residual y tratamiento con suero salino hipertónico, en el postoperatorio inmediato presentó lesiones urticariales dispersas en superficie de extensión de extremidades y cara anterior de tronco. La paciente fue tratada con albendazol a la dosis de 400 mg cada 12 horas durante 15 días con descansos de 15 días con un total de 4 ciclos, con buena evolución clínica. Tras revisiones con controles serológicos y de imagen periódicos, Rx de tórax, ultrasonidos y TAC, se descartó enfermedad hidatídica diseminada.

El quiste hidatídico es una entidad que se produce fundamentalmente por una reacción tipo I de Gell y Coombs (4), en la que se liberan por basófilos y mastocitos sustancias tipo histamina, sustancias de reacción lenta de anafilaxia (SRS-A), factor activador plaquetario (PAF) y factor quimiotáctico de los eosinófilos. Además se pueden activar la vía alternativa del complemento, el factor XII de la coagulación, la cascada de la fibrinólisis y el sistema de las cininas (1).



Fig. 1. Imagen ecográfica que muestra quiste hidatídico de 6 cm, roto con pequeña área de fisura en el parénquima hepático adyacente.

Todo ello va a provocar un aumento de la permeabilidad vascular, extravasación hacia el espacio intersticial, descenso del volumen sanguíneo, disminución de las resistencias periféricas, hipotensión, complicaciones respiratorias como el edema de glotis y el broncoespasmo (1). Otras manifestaciones clínicas frecuentes son el exantema cutáneo, prurito y la posibilidad de que se produzca un cuadro de coagulación intravascular diseminada. Todas estas reacciones son muy rápidas, y a la muerte se puede llegar por colapso circulatorio, obstrucción respiratoria o arritmias (5).

La anafilaxia debida a rotura traumática de quiste hidatídico es muy infrecuente, si tenemos en cuenta la baja incidencia de shock anafiláctico en la hidatidosis, encontrándose cifras que oscilan entre el 1 y 7,5% (3).

Hasta no sospechar el antecedente de enfermedad hidatídica, otras posibilidades diagnósticas son el síndrome carcinoide, rotura esplénica, tromboembolismo pulmonar y shock de cualquier otra etiología (6).

Por tanto el diagnóstico debe ser de sospecha ante un paciente que resida en áreas endémicas y que presente exantema cutáneo, urticaria, edema, hemoconcentración, hipotensión y acidosis.

De forma variable pueden aparecer, prurito, hipernatremia, broncoespasmo, eosinofilia, y alteraciones de la repolarización ventricular en el ECG (1). Aunque la eosinofilia, es detectada entre el 30-50% de los casos, se considera un dato inespecífico, indica el comportamiento antigénico del contenido quístico (7).

La exploración ecográfica abdominal es, sin duda, la primera técnica que hay que emplear, tanto por su rapidez como por su inocuidad, llegando a ser diagnóstica hasta en el 100% de los casos (1).

En cuanto a la actuación terapéutica en anafilaxia por hidatidosis, la mayoría de los autores, preconizan la administración de FiO₂ al 100%, reposición del volumen circulante con expansores plasmáticos, y cristaloides según necesidades (1). A continuación deben emplearse fármacos vasopresores, siendo el fármaco de elección la adrenalina. Los agonistas beta-2, como el salbutamol, pueden ser útiles para tratar el broncoespasmo. El empleo de antagonistas H₁ y H₂ de la histamina parece controvertido y los corticoides no son demasiado útiles para evitar las manifestaciones clínicas iniciales (6).

La reacción intradérmica de Casoni, basada en la sensibilización mediada por Ig E por los mastocitos de la piel, no se utiliza para el diagnóstico, por la elevada proporción de falsos positivos, la posibilidad de anafilaxia y la sensibilización ocasional de pacientes sin hidatidosis (4).

El diagnóstico indirecto por técnicas serológicas se ha hecho cada vez más sensible y específico, pero no deja de tener un alto porcentaje de falsos negativos (7). Las técnicas serológicas más utilizadas son la doble difusión, la detección del arco 5 de Capron utilizando antígeno purificado, la hemaglutinación indirecta, ELISA e inmunofluorescencia indirecta (IFI). En las hidatidosis hepáticas los falsos negativos constituyen un 10-20% y en las pulmonares llegan a alcanzar un 30-45%. Esto es debido, entre otras causas, al bajo estímulo antigénico de los quistes hidatídicos hialinos y calcificados. Sin embargo la serología hidatídica si es de gran utilidad en el seguimiento del paciente tras la extirpación del quiste o tras la rotura espontánea o traumática del mismo (7).

La PAAF ha sido empleada debido al riesgo de producir reacciones anafilácticas graves y diseminación de escólices. En la gran mayoría de casos descritos sin sospecha clínica de hidatidosis y con PAAF realizada, no se describen complicaciones graves, demostrando ser una técnica de gran valor (8). La muestra obtenida es de muy buena calidad para el diagnóstico definitivo de enfermedad hidatídica, con la simple visión directa del contenido quístico, pueden observarse numerosos elementos característicos como escólices invaginados y evaginados (7).

El tratamiento de elección del quiste hidatídico es la extirpación quirúrgica cuando sea posible. Se debe evitar que se derrame el líquido del interior del quiste sobre los tejidos del paciente durante

el acto quirúrgico, para prevenir formación de quistes hidatídicos secundarios que obligarían a realizar posteriores intervenciones. Es aconsejable esterilizar el interior del quiste antes de la extirpación mediante la inyección de sustancias escolicidas como CLNa hipertónico, formol 10% o etanol 95%. Cuando el quiste es inoperable, ya sea por su localización anatómica o por tratarse de quistes complicados, se recomienda como tratamiento los derivados benzimidazólicos mebendazol y albendazol. En los últimos años albendazol está siendo más utilizado ya que se requieren dosis menores (10 mg/kg/día) y un período de tratamiento más corto (28 días) (7). Aunque con ambos fármacos son necesarios ciclos repetidos de tratamiento. El praziquantel, que se ha utilizado fundamentalmente para la desparasitación de hospedadores definitivos, se está empezando a utilizar como profilaxis en humanos, solo o en combinación con otros compuestos (7). La determinación de triptasa sérica se ha utilizado para apoyar el diagnóstico de anafilaxia intraoperatoria por hidatidosis, es un marcador discriminatorio de activación de mastocitos. Está ausente en el shock séptico, en el fallo cardíaco primario y en los sujetos libres de enfermedad, hay elevaciones apreciables a los 15 minutos de la anafilaxia y se mantienen elevaciones a las 6 horas, incluso la elevación se mantiene en suero que ha sido congelado durante 6 meses, enfatizando la validez y gran estabilidad de la determinación (10).

Queremos hacer hincapié en que antes de considerar un shock de urticaria como de origen desconocido, siempre debe ser considerada la hidatidosis, por su gravedad y por ser situación potencialmente tratable (9).

R. Gómez de la Torre, A. López Morán¹, J. Verano García², J. M. Fernández Hidalgo³

Servicio de Medicina Interna, ²Servicio de Urgencias y ³Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Carmen y Severo Ochoa. ¹Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Central de Asturias. Asturias

1. Ruiz Casrtro M, Vidal Marcos A, de Frutos S, Infante B, Ramos López MA, Sanz García M. Shock anafiláctico por rotura traumática de quiste hidatídico hepático desconocido. *Rev Esp Anestesiología Reanimación* 1997; 44: 321-323.
2. Blasco Navalpotro MA, Corrales Rodríguez de Tembleque, Poza Jiménez A, Sánchez-Gómez navarro J. Shock anafiláctico por rotura espontánea de un quiste hidatídico hepático en la vena cava inferior. *Rev Clin Esp* 1993; 192: 49-50.
3. Bertó JM, Martínez F, Ojeda JA. Shock anafiláctico como manifestación de hidatidosis hepática. *Rev Clin Esp* 1991; 188: 60-61.
4. Boyano T, Moldenhauer F, Mira J, Joral A, Sainz F. Systemic anaphylaxis due to hepatic hydatid disease. *J Invest Allergol Clin Immunol* 1994; 4: 158-159.
5. Martínez Fernández R, Arranz A, Manzano L, Álvarez de Mon M, Albarrán F. Anafilaxia y hepatomegalia en una paciente de 22 años. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 1992; 1: 49-50.
6. Sola I, Vaquerizo A, Madariaga MJ, Opla M, Bondia A. Intraoperative anaphylaxis caused by a hydatid cyst. *Acta Anesthesiol Scand* 1995; 39: 273-274.
7. Delás MA, Artero JM, Martínez JA, Cámara M, Segovia M. Imagen quística pulmonar y anafilaxia. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 1997; 15: 557-559.
8. Sáez Santamaría J, Moreno Casado J, Núñez C. Role of fine-needle biopsy in the diagnosis of hidatid cyst. *Diagn Cytopathol* 1995; 13: 229-232.
9. Sáenz de San Pedro B, Cazaña JL, Cobo J, Serrano CL, Quiralte J, Contreras J, Martínez F. Anaphylactic shock by rupture of hydatid hepatic cyst. *Allergy* 1992; 47: 568-570.
10. Blanco I, Cardenas E, Aguilera L, Camino E, Arizaga A, Telletxea S. Serum tryptase measurement in diagnosis of intraoperative anaphylaxis caused by hydatid cyst. *Anaesth Intens Care* 1996; 24: 489-491.

Un nuevo caso de Creutzfeld-Jakob

Sr. Director:

La enfermedad de Creutzfeld-Jacob (ECJ) es una enfermedad enmarcada dentro de las enfermedades causadas por priones, que aunque infrecuente hasta la actualidad, conviene tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial de las demencias subagudas, ya que reviste importancia por tratarse de una enfermedad degenerativa, de curso letal y su carácter de probable transmisibilidad. Recientemente se han desarrollado y evaluado nuevas técnicas de diagnóstico ante-mortem que permiten aproximarnos de una forma más precisa al diagnóstico de la enfermedad. Presentamos un caso que ilustra esta entidad y realizaremos un breve resumen de la literatura al respecto.

Varón de 75 años, ganadero de profesión, natural de Valladolid, fumador de 20 c/día, y sin otras enfermedades de interés. No existían antecedentes de demencia en la familia. Ingresó por un cuadro subagudo de semanas de evolución con pérdida de las funciones superiores, principalmente memoria y orientación, sin focalidad neurológica y con exploración neurológica anodina. El cuadro evolucionó rápidamente hacia la ceguera cortical, desconexión total del medio, rigidez generalizada, Babinsky bilateral y mioclonias. Fallece a los 19 días de su ingreso debido a una sepsis de probable origen respiratorio.

Las pruebas complementarias mostraron normalidad de la analítica con función renal, hepática, tiroidea, proteinograma y serología a Lues y Brucella. Los resultados de la Rx tórax, ECG y ecografía de abdomen no fueron de interés. El líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró una leve hiperproteinorraquia. El TAC cerebral fue normal y la RNM presentaba cambios leves por envejecimiento cerebral. El electroencefalograma (EEG) en los últimos días reveló complejos bi y trifásicos. El resultado de la proteína 14-3-3 en LCR fue positivo. Finalmente el diagnóstico fue confirmado por autopsia.

La ECJ es una enfermedad infrecuente: en España, según datos procedentes del Instituto de Salud Carlos III, durante el periodo 1993-2000 se han declarado 319 casos de ECJ (302 fueron esporádicos, 3 iatrogénicos y 14 familiares) y se ha calculado una incidencia en 1999 fue de 1,17 casos/millón de habitantes. No hay diferencias en cuanto al sexo y la edad media de aparición es en torno a los 60 años. Su periodo de incubación varía de 18 meses a 30 años (1,3). En su patogenia intervienen una isoforma proteica PrP^{Sc}, el principal componente de las placas de amiloide de estas enfermedades, y otra isoforma proteica PrP^C que existe normalmente en las células especialmente neuronales. Ambas se diferencian únicamente en el mayor número de plegamientos Beta de la forma infectiva. La enfermedad se produciría cuando de alguna forma se produciría la transformación de la proteína PrP^C en PrP^{Sc} (1).

Existen 3 formas clásicas: la esporádica (90%), la familiar (5-10%) y la iatrogénica (1) y desde 1996 una nueva variante, que resulta de la transmisión de la encefalopatía espongiiforme bobina al hombre por un mecanismo no conocido, con una serie de peculiaridades clínicas y de métodos diagnósticos (1,2). En España hasta la fecha, no se ha notificado aún ningún caso de la nueva variante.

La forma esporádica se produciría por transformación espontánea de la PrP^C en PrP^{Sc} (2), la familiar por determinadas modificaciones genéticas que favorecerían el cambio (2). La iatrogénica es la forma infecciosa por material contaminado, fundamentalmente tras la administración de hormona de crecimiento. Otras vías han sido la administración de gonadotropinas, trasplante corneal y de duramadre y neurocirugía (2). Recordamos que en nuestro enfermo no existían antecedentes de interés.

El cuadro clínico se trata básicamente de una demencia rápidamente progresiva con mioclonias y de curso mortal. Las mioclonias se presentan en más del 90% de los casos en algún momento de la evolución (3,4).

Se han descrito diferentes subtipos clínicos que se encuentran en relación con la localización anatómica predominante de las lesiones, pero actualmente la heterogeneidad de los distintos fenotipos se relacionan con las bases moleculares de la enfermedad (4). La variabilidad de posibles síntomas es grande. Al inicio y durante semanas-meses refieren problemas cognitivos (48%), cerebelosos (33%), de comportamiento (33%), visuales (19%) o vértigo (13%) (3). Son frecuentes los signos extrapiramidales que se presentan en los 2/3 de los enfermos según la enfermedad progresa, al igual que la ataxia (4). Hiperreflexia, espasticidad y Babinski se presentan en la mitad de los casos (3). No suelen observarse afectación de troncoencéfalo, parálisis supranuclear o convulsiones, la afectación de segunda motoneurona sólo se da en el 10% de los casos (3) y no la hay del sistema nervioso periférico (1). La muerte acontece por lo general tras procesos infecciosos intercurrentes, tras un periodo de supervivencia media de 6 meses (1,3).

Las técnicas diagnósticas utilizadas en nuestro enfermo que resultaron de ayuda fueron el EEG y la determinación de la proteína 14-3-3 en LCR. La RNM fue inespecífica. Las pruebas de neuroimagen en la ECJ (TAC y RNM) pueden mostrar signos inespecíficos, dilatación ventricular, atrofia, etc (1), aunque con RNM un grupo alemán con 162 enfermos con ECJ, encontró hiperintensidad en las secuencias T2 en gánglios basales bilaterales y simétricas (7) con una sensibilidad del 67% y una especificidad del 93% (7). Otros grupos (4) sin embargo, encuentran una baja sensibilidad para éste hallazgo. Las discrepancias parecen estribar quizás en diferencias de técnica, del estadio de la enfermedad o en la experiencia del radiólogo (4,7). Estos hallazgos también pueden verse en enfermedades mitocondriales, hipoglucemia, hipoxia, síndrome urémico hemolítico e intoxicación por CO (7).

El líquido cefalorraquídeo (LCR), con pruebas rutinarias, muestra hiperproteinorraquia leve. La determinación en LCR de la proteína 14-3-3, es de gran valor: su sensibilidad es de más del 90% y su especificidad de más del 80%, 8-10. Puede elevarse antes que aparezcan los complejos del EEG, por lo que podría servir como índice precoz de la enfermedad. Si es negativa y además lo es EEG, el valor predictivo negativo es importante (79%) (8). Falsos positivos se ven en encefalitis virales, ACV, enfermedades malignas que incluyan al SNC y en otros procesos (daño hipóxico, enfermedad de Hashimoto, otros tipos de demencia...) (8,9). No se considera óptima la muestra con una cantidad significativa de sangre (10).

El EEG es otra prueba de gran valor. El patrón característico es de una actividad de fondo con entrecimiento difuso interrumpida por complejos bilaterales, sincrónicos, recurrentes y periódicos de ondas agudas bi o trifásicas. Su sensibilidad está en torno al 65% y su especificidad en el 80% (8,11). Este patrón puede no verse en fases muy precoces (ayudaría hacer ECG consecutivos) o en muy tardías (11). El diagnóstico diferencial se establece fundamentalmente con la encefalopatía hepática y la postanóxica, aunque también se incluyen efectos tóxicos de fármacos, hipotiroidismo, encefalopatía hipercalcémica y de Binswanger, otras infecciones (panencefalitis esclerosante aguda, encefalitis por herpes virus simple), etc (11).

El diagnóstico finalmente se considera definitivo cuando se encuentran las alteraciones anatomo-patológicas correspondientes de la encefalopatía espongiiforme (placas de amiloide, espongiosis, astrogliosis, pérdida neuronal y ausencia de inflamación significativa de la sustancia blanca) y por técnicas inmunohistoquímicas al detectar la PrP^{Sc} en cerebro. Se considera probable cuando presentan un cuadro clínico con demencia rápidamente progresiva, patrón típico en el EEG y dos o más de los siguientes signos: mioclonias, síntomas visuales y/o cerebelosos, signos piramidales y/o extrapiramidales o mutismo akinético. El diagnóstico es posible con una demencia de menos de 2 años, los signos clínicos ya descritos y falta de los complejos del EEG (12). Los criterios de probabilidad han sido recientemente revisados por algunos grupos a la luz de los nuevos datos de pruebas com-

plementarias, incluyendo la proteína 14-3-3 como parte del diagnóstico de probabilidad (8,12). En nuestro enfermo se tenía el diagnóstico de probabilidad ante-mortem en base a la clínica, el EEG y la positividad de la proteína 14-3-3 y se confirmó por anatomía patológica en examen necrópsico, observándose los cambios anatomopatológicos ya descritos y mediante inmunotinción acúmulos y depósitos de PrP. El diagnóstico final fue de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, forma esporádica.

M. Tabuyo Pizarro, W. Bowakim Dib, J. M. Acebes Rey, J. L. Vaquero Puerta¹, D. García García², M. Cano del Pozo²

Servicio de Medicina Interna. Sección de Neurología. ¹Servicio de Medicina Preventiva y Salud Pública. ²Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitario del Río Hortega. Valladolid

- Hernández-Albujar S, García-Tobaruela A, Torres Rodríguez E, Pacheco Cuadros R, Vazquez Rodríguez J. Priones: conceptos y enfermedades. *An Med Interna (Madrid)* 1999; 12: 647-53.
- Alter M. How is Creutzfeldt-Jakob disease acquired?. *Neuroepidemiology* 2000; 19: 55-61.
- Brown P, Gibbs CJ Jr, Rodgers-Johnson P, Asher DM, Dulima MP, Bacote A, et al. Human spongiform encephalopathy: the National Institutes of Health series of 300 cases of perimentally transmitted disease. *Ann Neurol* 1994; 35: 513-29.
- Giraud P, Perret-Liadet A, Biacabe AG, Deslys JP, Laplanche JL, Chazot G, et al. Maladie de Crutzfeldt-Jakob non familiale certaine: étude de 53 observations. *Rev Neurol (Paris)* 2000; 156: 616-21.
- Zerr I, Schultz-Schaeffer WJ, Giese A, Bodemer M, Schroter A, Henkel A, et al. Current clinical diagnosis in Creutzfeldt-Jakob disease: identification of uncommon variants. *Ann Neurol* 2000; 48: 323-9.
- Finkenstaedt M, Skudra A, Zerr I, Poser S, Hise JM, Stoebner Jm, et al. MR Imaging of Creutzfeldt-Jakob disease. *Radiology* 1996; 199: 793-8.
- Schroter A, Zerr I, Henkel K, Tschampa HJ, Finkenstaedt M, Poser S. Magnetic resonance imaging in the clinical diagnosis of Creutzfeldt-Jakob. *Ach Neurol* 2000; 57: 1751-7.
- Zerr I, Pochiari M, Collins S, Brandel JP, de Pedro Cuesta J, Knight RS, et al. Analisis of EEE and CSF 14-3-3 proteins as aids to the diagnosis of Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurology* 2000; 55: 811-5.
- Lemstra AW, Van Meegen BSc, Vreyling JP, Meijerink PH, Jansen GH, Bulk S, et al. 14-3-3 testing in diagnosing Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurology* 2000; 55: 514-6.
- Collins S, Boyd A, Fletcher A, Gonzales M, McLean CA, Byron K, et al. Creutzfeldt-Jakob disease: diagnostic utility of 14-3-3 protein immunodetection in cerebrospinal fluid. *J Clin Neurosci* 2000; 7: 203-8.
- Ortega-Albas J.J. Electroencefalograma en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. *Rev Neurol* 2000; 31: 152-5.
- Brandel JP, Delasneirie-Laupretre N, Laplanche JL, Hauw J, Alperovitch A. Diagnosis of Creutzfeldt-Jakob disease. Effect of clinical criteria on incidence estimates. *Neurology* 2000; 54: 1095-9.

Leucemia de células plasmáticas secundaria como evolución de gammapatía monoclonal de significado incierto

Sr. Director:

La leucemia de células plasmáticas (LCP), denominada así por primera vez por Foa en 1904 (1), es un raro tipo de leucemia aguda que puede aparecer de "novo" (LCP primaria) o en el curso de un mieloma múltiple (LCP secundaria), y corresponde a una proliferación de células plasmáticas en sangre periférica $> (2,0 \times 10^9/L \text{ o } > 20\% \text{ de la fórmula leucocitaria, proporciones recientemente cuestionadas (1-2). Si bien las series publicadas son escasas, en general, presenta las características de un mieloma múlti-$

ple (MM) de curso agresivo con escasa respuesta al tratamiento y corta supervivencia (3).

Presentamos un caso de LCP secundaria con evolución desde una gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI).

Varón de 75 años, con antecedentes de gastrectomía Bilroth II a los 50 años, pleuresía a los 55 y colelitiasis sintomática habiendo rechazado la intervención quirúrgica. Desde 1997 a seguimiento clínico por gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI) con banda monoclonal IgG k Ig G: 1,45 g/L (1450 mg/dl) con Ig A e Ig M normales y proteínas totales de 79 g/L y aspirado de médula ósea normal. En febrero de 2000 se encontraba asintomático con Ig G de 2,11 g/L, con persistencia de banda monoclonal I gG k, proteinuria 0,8 g/L y beta 2 microglobulina 2,9 mg/L (normal: 0,82-2,4 mg/L). En Octubre de 2000, síndrome general sin fiebre, sin foco infeccioso y sin sintomatología orientativa de síndrome de hiperviscosidad o polineuropatía, linfadenopatías o visceromegalias, ni dolores óseos, como tampoco lesiones óseas en los estudios radiológicos. Analíticamente proteínas totales 125 g/L, IgG $3,1 \times 10^9$ g/L, creatinina 385,4 micromoles/L (4,36 mg/dl), calcio 1,77 mmoles/L (7,1 mg/dl), Beta 2 microglobulina 32 mg/L, VSG 148 mm 1ª hora y en el hemograma Hb 85 g/L, hematocrito 0,26, leucocitos $20 \times 10^9 /L$ con 80% de células plasmáticas. Radiografía de tórax y ecografía de abdomen normales. El estudio de médula ósea mostró infiltración de células plasmáticas (63%) y el estudio de expresión de antígenos de superficie confirmó el diagnóstico de LCP: CD 45-, CD 19 -, CD 38 ++, CD 117-, CD 138 ++. El paciente fue tratado con un ciclo de melfalan-prednisona y transfusión de 1 concentrado de hemáties, con buena tolerancia inicial, ingresado a los 15 días por náuseas y cefalea holocraneal asociada a síndrome general con petequias en tronco y extremidades falleciendo a la semana observándose en el estudio autopsico masiva invasión de médula ósea y todas las vísceras por células plasmáticas, infarto agudo de miocardio por trombosis de la arteria coronaria descendente posterior y hemorragia subaracnoidea en zona posterior craneal, zona supratentorial y ventrículo lateral derecho. La médula ósea estaba infiltrada (95%) por células plasmáticas maduras e inmaduras que mostraron positividad inmunohistoquímica para la cadena k, hechos observados también en hígado, bazo y resto de estructuras orgánicas.

La LCP representa menos del 1% de los casos de leucemia aguda, se presenta en la sexta década edad inferior en la forma primaria (1-3) y su incidencia es 1-5% de los casos de MM (3), y como evolución de GMSI en el 0,4% (4).

Clínicamente varía según el tipo de LCP. En las formas primarias cursa como una leucemia aguda con hepatoesplenomegalia y clínica de insuficiencia medular, con dolores óseos y lesiones osteolíticas menos frecuentes (1-3), que si lo son en las formas de LCP secundaria corresponde generalmente a la fase terminal del MM con hipercalcemia, fallo renal y síndrome de hiperviscosidad por paraproteinemia (1-3). Analíticamente se caracteriza por anemia (85%), trombocitopenia (63%), leucocitosis (48%), plasmocitosis medular mayor del 70% (63%), hipercalcemia (60,7%), signos de insuficiencia renal (51,6%) y proteinuria de Bence Jones (30%) (1). En cuanto al componente monoclonal, es IgG (42,4%), Ig A (15,1%), IgD (2%), no habiéndose descrito componente IgE en ninguna serie (1,3,5), y en general no hay una incidencia del tipo inmunológico del componente monoclonal diferente a la que se observa habitualmente en el MM, salvo quizás una mayor frecuencia del mieloma no secretor (9%, frente sólo el 1%). Asimismo en alguna serie publicada se han encontrado valores elevados de LDH y la beta 2 microglobulina como valores pronósticos, probablemente reflejo de la gran masa tumoral (3).

El diagnóstico de LCP es morfológico, siendo de especial interés el uso de el anticuerpo monoclonal CD 38 en los casos de predominio de células plasmáticas inmaduras (6).

Los estudios citogenéticos realizados en la LCP son escasos siendo las anomalías detectadas más frecuentes similares a las del MM y otras neoplasias de células B: alteraciones estructurales del cromosoma 1 (2/3) y marcador 14 q+ (50%) (3). De interés es la reciente constatación de que la presencia de hipodiploidía con monosomía para el cromosoma 13, puede explicar, en parte el peor pronóstico de la LCP primaria, y por el contrario se dan supervivencias más prolongadas con la traslocación (11;14), alteración habitualmente asociada al linfoma de Burkitt, en comparación con la pérdida de esta traslocación (2). La ausencia de alteraciones cromosómicas en algunos estudios se achaca al hecho de que las mitosis estudiadas correspondían más a células precursoras hematopoyéticas no malignas que a las propias células mielomatosas (1).

La baja frecuencia de la LCP limita la realización de estudios prospectivos para evaluar cuál es el tratamiento más efectivo, si bien en las formas primarias se observa una respuesta del 50% a un solo agente alquilante, habitualmente el melfalan (5). Si se asocian varios fármacos, la tasa de respuestas es mayor, pero no aumenta ni el tiempo de progresión ni la supervivencia. Las formas secundarias son en general refractarias al tratamiento, presentando una afectación más intensa del estado general y edad más avanzada, lo que hace más problemático el uso de quimioterapia intensiva (1). De cualquier manera la supervivencia media no supera los 6 meses (3), siendo la mejor opción terapéutica inicial el uso de quimioterapia de combinación con VAD, ciclofosfamida y etoposido, o VCM/VBAP (7).

El trasplante de progenitores hematopoyéticos ha abierto nuevas expectativas en el tratamiento de estos procesos, aunque su aplicación en la LCP está condicionada principalmente por la edad del paciente (7). A pesar de todo ello y del uso de un tratamiento quimioterápico agresivo, el pronóstico de la LCP sigue siendo malo, aunque la terapéutica mieloablata con soporte hematopoyético podría aumentar la supervivencia de estos pacientes (3,7).

R. Gómez de la Torre, I. J. Clarós González¹, S. Rubio Barón, Y. Zanabli²

Servicios de Medicina Interna, ¹Anatomía Patológica y ²Hematología. Hospital del Narcea. Carmen y Severo Ochoa. Cangas del Narcea. Asturias

1. Gastearena J, Orue MT, Uriz MJ, Pérez-Equiza E, Calavia J, Méndez JA. Leucemia de células plasmáticas. Sangre 1994; 39: 369-372.
2. Avet-Loiseau H, Daviet A, Brigaudeau C, Callet-Bauchu E, Terré C, Lafage-Pochitaloff M. Cytogenetic, interphase, and multicolor fluorescence in situ hybridization analyses in primary plasma cell leukemia: a study of 40 patients at diagnosis, on behalf of the Intergroupe Francophone du Myélome and the groupe Français de Cytogénétique Hématologique. Blood 2001; 97: 822-825.
3. Panizo Santos C, Cuesta Palomero B, Calasanz Abinzano M, Rifón Roca J, Rocha hernando E. Estudio clínico y evolutivo de la leucemia de células plasmáticas. A propósito de nueve casos. Rev Clin Esp 1997; 197: 341-345.
4. Pasqualetti P, Festucia V, Collacciani A, Acitelli P, Casale R. Plasma cell leukemia. A report on 11 patients and review of the literature. Panminerva Med 1996; 38: 179-184.
5. Las Heras G, Ribera JM, Abella E, Batlle M, Flores A, Millá F, Feliu E. Leucemia de células plasmáticas. Estudio de 6 pacientes. Sangre 1992; 37: 255-258.
6. Kosmo MA, Gale RP. Plasma cell leukemia. Semin Hematol 1987; 24: 202-208.
7. Blade J, Kyle RA. Non secretory myeloma, immunoglobulinD myeloma, and plasma cell leukemia. Haematol Oncol Clin North Am 1990; 1 3: 1259-1272.

Endocarditis por *Erysipelothrix rhusiopathiae*: aportación de un nuevo caso

Sr. Director:

Erysipelothrix rhusiopathiae es un bacilo gram-positivo, inmóvil, aerobio o anaerobio facultativo que ha sido aislado de sustancias nitrogenadas en descomposición y que coloniza las amígdalas y el tubo digestivo de numerosos animales, más frecuentemente en el cerdo (1-3). La infección por *E. rhusiopathiae* puede presentarse, clínicamente, como: a) una lesión cutánea localizada –erisipeloide de Rosenbach–, que es el proceso más habitual; b) la forma cutánea difusa con afectación sistémica; y c) una bacteriemia que, usualmente, se asocia con endocarditis, la cual representa una manifestación clínica poco común (1,4-6). A continuación exponemos el caso de un paciente con una endocarditis subaguda de válvula aórtica por *E. rhusiopathiae* que cursó con sintomatología de fiebre, bacteriemia e insuficiencia cardíaca congestiva.

Se trataba de un varón de 71 años de edad, de profesión labrador y sin antecedentes médicos de interés. Ingresó por un cuadro de dos meses de evolución de astenia, anorexia, sudoración nocturna, pérdida de peso cuantificada en unos 10 kg, artromialgias y sensación distérmica en los últimos días. En la exploración física destacaba: T³ 39,2 °C, P 70 lpm, PA 130/60 mmHg, palidez cutáneo-mucosa, auscultación cardiopulmonar rítmica con soplo diastólico en foco aórtico. En cuanto a las pruebas complementarias, la analítica mostraba: hemoglobina 8,1 g/l, hematocrito 26,2% y VCM 87,2 fL, VSG 126 mm la primera hora y abúmina 2,6 mg/dl, la fórmula leucocitaria, el resto de los parámetros bioquímicos y el análisis elemental de orina eran normales. En la radiografía de tórax no se evidenciaba patología pleuropulmonar aguda. En el electrocardiograma se halló un ritmo sinusal a 72 lpm. En el ecocardiograma transtorácico se observó una discreta dilatación de las cavidades izquierdas, insuficiencia mitral ligera, vegetación en la válvula aórtica, insuficiencia aórtica de moderada a severa, insuficiencia tricúspide moderada con PSP de 52 mmHg y ventrículo izquierdo hipercontráctil con fracción de eyección del 77%. A su ingreso se recogieron hemocultivos y, en espera de los resultados de los mismos, se inició tratamiento médico con penicilina G sódica y gentamicina.

A los tres días de su ingreso, surgió un episodio brusco de sudoración profusa y disnea. En la exploración física se apreció desorientación, taquipnea con tiraje, taquicardia rítmica, ingurgitación yugular y crepitantes diseminados en ambos campos pulmonares. En la gasometría arterial se obtuvieron datos de alcalosis respiratoria e insuficiencia respiratoria (pO₂ 40,8 mmHg) y en el control analítico se advirtió una marcada leucocitosis (14.840 N/uL) con neutrofilia (neutrófilos 90%) y desviación izquierda (cayados 12%). Se realizó un nuevo ecocardiograma transtorácico en el que se detectaron ciertos cambios respecto al previo, como una fracción de eyección del 40% y una insuficiencia mitral de moderada a severa. Además de medidas de sostén, se continuó con el tratamiento antibiótico mencionado y en fase estable se practicó cirugía cardíaca con hallazgo de una válvula aórtica trivalvar con vegetaciones en los velos y perforaciones, por lo que se procedió al reemplazo de la misma por una bioprótesis porcina Medtronic Mosaico 25.

El cultivo de la válvula resultó estéril mientras que los hemocultivos fueron positivos para *Erysipelothrix rhusiopathiae*.

La infección por *E. rhusiopathiae* se transmite, fundamentalmente, mediante contacto cutáneo y no se ha descrito la transferencia entre humanos. Se considera una enfermedad ocupacional que afecta a profesiones en las que existe una relación estrecha con animales o materia orgánica (7,8). Asimismo, el abuso del alcohol y la cirrosis han sido identificadas como factores de riesgo para padecer la enfermedad (1,8).

La endocarditis por *E. rhusiopathiae* suele aparecer de forma subaguda y presenta una significativa destrucción valvular. La mayoría de los casos se produjeron en pacientes con válvulas cardí-

acas nativas, sin patología previa (60%) y se pudo comprobar una notable predilección por la válvula aórtica (8-10). Las complicaciones más usuales son: insuficiencia cardíaca congestiva (60%), destrucción de la válvula aórtica, abscesos miocárdicos, glomerulonefritis y meningitis (8). Su tasa de mortalidad oscila en torno a un 38%, valor que resulta superior al de las endocarditis originadas por otros microorganismos (20%). Conviene señalar que el recambio valvular es necesario en aproximadamente un tercio de los pacientes (7,9,10).

En lo referente al diagnóstico etiológico, éste se basa preferentemente en los hemocultivos, que son siempre positivos cuando el agente causal es el *E. rhusiopathiae* (1,2). Hay que tener en cuenta que, en ocasiones, puede ser confundido con otros bacilos gram-positivos, como la *Listeria monocytogenes*, *Corynebacterium pyogenes* y *Corynebacterium haemoliticum* (2). En nuestro caso, se aisló un bacilo grampositivo sugestivo de *Corynebacterium spp* y, posteriormente, en el cultivo se demostró que se trataba del *E. rhusiopathiae*.

En cuanto al tratamiento de la endocarditis, en general, el fármaco de primera elección, es la penicilina G, a dosis de 12 millones al día durante 4-6 semanas. Cuando no se puedan emplear los B-lactámicos, las fluoroquinolonas podrían considerarse como una buena alternativa (1,7). De forma más concreta, el *E. rhusiopathiae* es sensible a las penicilinas, cefalosporinas, clindamicina, imipenem y quinolonas, a la par que se muestra resistente a los aminoglucósidos ocasionalmente y a la vancomicina siempre. En nuestro caso, se instauró tratamiento antibiótico empírico con penicilina G sódica y gentamicina, completándose esta pauta ya que el bacilo resultó sensible a los citados fármacos.

Como resumen de lo expuesto, ante una endocarditis –sobre todo si afecta a la válvula aórtica– con bacteriemias por bacilo grampositivo, hay que tener en cuenta al *Erysipelothrix rhusiopathiae* en el diagnóstico diferencial etiológico. Su importancia radica en que dicho bacilo presenta una tasa de mortalidad mayor que las otras etiologías habituales. Por último, conviene resaltar que existen factores, como son las profesiones de riesgo y el abuso en el consumo del alcohol, que contribuyen a un mayor riesgo para contraer esta patología.

R. López Rodríguez, F. L. Lado Lado, I. Rodríguez López, R. López Vázquez, V. Lorenzo Zúñiga

Servicio de Medicina Interna. Departamento de Medicina. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela. A Coruña

1. Brouqui P and Raoult D. Endocarditis due to rare and fastidious bacteria. Clin Microbiol Rev 2001; 14: 177-207.
2. Reboli AC, Farrar WE. The genus *Erysipelothrix*. In: Balows A, Truper HG, Dworkin M, et al, eds. The Prokaryotes. A Handbook on the Biology of Bacteria: Ecophysiology, isolation, identification, applications. New York: Springer-Verlag 1992: 1629-1642.
3. Brooke CJ, Riley TV: *Erysipelothrix rhusiopathiae*: bacteriology, epidemiology and clinical manifestation of an occupational pathogen. J Med Microbiol 1999; 48: 789-799.
4. Carrillo JL, Coto A, Torrecilla R, Fernández-Miranda C. Endocarditis caused by *Erysipelothrix rhusiopathiae*. An Med Interna (Madrid) 2000; 17: 220-221.
5. Heidrich JP, Stahl M, Dittmann R, Maass M, Solbach W. Mitral valve endocarditis caused by *Erysipelothrix rhusiopathiae*. Dtsch Med Wochenschr 2001; 126: 431-433.
6. Artz AL, Szabo S, Zabel LT, Hoffmeister HM. Aortic valve endocarditis with paravalvular abscesses caused by *Erysipelothrix rhusiopathiae*. Eur J Clin Microbiol Infect Dis 2001; 20: 587-588.
7. Reboli Ac, Farrar WE. *Erysipelothrix rhusiopathiae*: An occupational pathogen. Clin Microbiol Rev 1989; 2: 354-359.
8. Gorby GL, Peacock JE Jr. *Erysipelothrix rhusiopathiae* endocarditis: microbiologic, epidemiologic, and clinical features of an occupational disease. Rev Infect Dis 1998; 10: 317-325.

9. Robson Jm, McDougall R, Van Der Valk S, et al. *Erysipelothrix rhusiopathiae*: An uncommon but ever present zoonosis. Pathology 1998; 30: 391-394.
10. Hill DC, Ghassemian JN. *Erysipelothrix rhusiopathiae* endocarditis: clinical features of an occupational disease. South Med J 1997; 90: 1147-1148.

Diseción de aorta: a propósito de dos casos

Sr. Director:

La disección aórtica (DA), consiste en la aparición de una falsa luz en la capa media de la aorta, debido a un desgarramiento de la íntima. La falsa luz progresa, disecando la pared aórtica distalmente y a veces proximalmente. Se clasifican en tipo I de De Bakey (cuando afecta a aorta ascendente y descendente), tipo II (aorta ascendente) y tipo III (aorta descendente). Según la clasificación de Daily se pueden llamar tipo A de Daily (tipo I y II) y tipo B (tipo III). Las tipo A el tratamiento es quirúrgico y las tipo B conservador. La manifestación clínica más frecuente es el dolor torácico intenso, transfixivo, brusco con o sin déficit neurológicos, insuficiencia aórtica o ausencia de pulsos periféricos. La mortalidad es de un 1% cada hora durante las primeras 48 horas, lo que obliga a un diagnóstico precoz (1-4).

Presentamos dos casos de DA recientemente diagnosticados en nuestro departamento.

Caso 1. Varón de 77 años con antecedentes personales de bronquitis crónica, fibrilación auricular crónica, infarto anterolateral antiguo, que ingresa por dolor torácico opresivo acompañado de sintomatología vegetativa. En la exploración física destacaba: frialdad de partes acras y ausencia de pulso pedio derecho. La analítica hematológica, enzimas cardíacas y electrocardiograma practicados no evidenciaron causa del dolor torácico. La radiología de tórax (Fig. 1B) objetivó una silueta cardíaca y aórticas aumentadas. La tomografía axial computarizada (TAC) de tórax (Fig. 1A) demostró disección del cayado aórtico (tipo A). El paciente presentó inestabilidad hemodinámica siendo éxitus a las pocas horas del ingreso.

Caso 2. Mujer de 70 años con antecedentes personales de hipertensión arterial que ingresa por déficit neurológico motor hemisférico izquierdo, afasia, respiración de Cheyne-Stokes y estado de shock. A la exploración física destacaba una afasia mixta y una hemiplejía derecha. La analítica hematológica, ECG y TAC craneal practicada eran normales. La TAC toracoabdominal y el cateterismo objetivó una disección de aorta tipo A. La enferma evolucionó favorablemente del cuadro neurológico con tratamiento conservador persistiendo al alta una leve monoparesia proximal braquial derecha.

La DA es una entidad grave e insistimos en la importancia de su diagnóstico precoz, para lo cual se precisa de un alto índice de sospecha. Debemos estar alerta ante un paciente varón en la séptima década de la vida, hipertenso que presenta dolor torácico brusco. Su incidencia no es bien conocida, pero se relaciona con la prevalencia de factores de riesgo como la hipertensión, edad avanzada y enfermedades de la pared aórtica (5). La DA se considera aguda cuando los síntomas están presentes menos de 2 semanas y crónica en los demás casos. El periodo agudo se asocia a una mayor morbimortalidad estabilizándose una vez superada esta fase (5). En los casos que presentamos, el 1 debutó con dolor torácico, este síntoma puede faltar en un 14-55% de los casos y su localización ayuda a predecir la localización del desgarramiento (5). El caso 2 debutó como una isquemia cerebral, situación esta descrita en el 5% de los casos (5). El déficit de pulso (como objetivamos en el caso 1) es de los hallazgos exploratorios más típicos describiéndose en la literatura entre el 6-40% de los casos (6), si bien debemos recordar que en la población anciana su causa más frecuente es la enfermedad arteriosclerótica (7). La radiografía de tórax puede ser el signo de alarma inicial como en el caso 1. Si bien la ecocardiografía transesofágica (ETE) tiene una



Fig. 1.

sensibilidad y especificidad cercanas al 100%, es la TAC de tórax con contraste el procedimiento diagnóstico de elección si el paciente está estable. Las ventajas respecto a la ETE es que es más accesible en los distintos centros hospitalarios, mientras que la ETE precisa de personal entrenado. Los inconvenientes de la TAC de tórax son la incapacidad de detectar si existen o no insuficiencia aórtica, lo cual si es posible con la ETE y la resonancia magnética torácica (8). En nuestro hospital y en nuestro servicio de urgencias es la TAC de tórax el procedimiento diagnóstico más accesible lo que la hace de elección. El riesgo de ruptura en las DA tipo A es muy alto por lo que el tratamiento debe ser quirúrgico. Tiene una mortalidad asociada a la intervención del 10-30%, subiendo al 50% en las que se manifiestan como isquemia de algún territorio (5). Estos motivos y la presencia de patología asociada en el caso 1 desaconsejaron la intervención. En las tipo B el riesgo de ruptura es menor, el 70% de los casos progresan a formas crónicas, indicándose tratamiento médico (control de tensión arterial para disminuir el estrés sobre la pared torácica) (5).

J.M. Romero Requena, C. Bueno Jiménez, P. Bureo Dacal, M. Pérez Miranda

Departamento de Medicina Interna. Hospital Infanta Cristina. Badajoz

1. Spittell PC. Diseases of the aorta. En: Topol EJ, Ed. Textbook of cardiovascular medicine. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers 1998; 2519-2539.
2. Zamorano JL, Mayordomo J, Evangelista A, San Román JA, Bañuelos C,

- Gil Aguado M. Guías de práctica clínica de las Sociedad Española de Cardiología en enfermedades de la aorta. Rev Esp Cardiol 2000; 53: 531-541.
3. Crawford ES. The diagnosis and management of aortic dissection JAMA 1990; 264: 2537-2541.
4. Meszaros I, Morocz J, Szilvi J, et al. Epidemiology and clinicopathology of aortic dissection. Chest 2000; 117: 1271-1278.
5. Muño Mínguez A, Villalba García MV, López González-Cobos C, Gómez Antunez M, Ortiz Vega M, Ortiz Alonso J. Diseción aórtica aguda. An Med Interna (Madrid) 2002; 19: 171-175.
6. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, Bruckman D, Karavite DJ, Russman PL, et al. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). New Insights an old Disease. JAMA 2000; 283: 897-903.
7. Spittell PC, Spittell JA, Joyce JW, Tajik AJ, Edwards WD, Schaff HV, Stanson AW. Clinical features and differential diagnosis of aortic dissection: Experience with 236 cases (1980 through 1990). Mayo Clin Proc 1993; 68: 642-651.
8. Moya Mir MS, Laguna del Estal P. Diagnóstico del aneurisma aórtico. Rev Clin Esp 2001; 201: 645-647.

Coledocolitiasis primaria en paciente con *situs inversus totalis*

Sr. Director:

La coledocolitiasis primaria en pacientes con *situs inversus totalis* es rara y puede constituir un problema diagnóstico y terapéutico por las peculiaridades anatómicas de estos pacientes.

Presentamos el caso clínico de un paciente de 76 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, cardiopatía isquémica e hipertrofia benigna de próstata, que acudió a urgencias por dolor abdominal de 10 días de evolución focalizado en epigastrio y acompañado de náuseas y vómitos. Presentaba ictericia muco-cutánea y coluria. En la exploración física existía dolor a la palpación en hemiabdomen superior sin peritonismo. Los estudios analíticos realizados demostraron una bilirrubina total de 5,6 mg/dl, amilasa de 60 UI/l, GGT de 439 UI/l y fosfatasa alcalina de 709 UI/l. En la radiografía de tórax se objetivó una dextrocardia confirmándose en el estudio ecográfico la existencia de un "*situs inversus totalis*" junto con una dilatación del colédoco (aprox. 9 mm) y mínima dilatación de la vía biliar intrahepática izquierda; la vesícula biliar estaba distendida sin litiasis con discreto engrosamiento mural. Se realizó una TAC que confirmó la presencia de una imagen compatible con una coledocolitiasis primaria y la existencia de un *situs inversus totalis* (Fig. 1). Los marcadores tumorales (CEA, CA 19,9) fueron negativos. El paciente fue intervenido por un abordaje subcostal izquierdo realizando colecistectomía y colangiografía intraoperatoria que demostró la existencia de una dilatación de la vía biliar secundaria a un "stop" distal. Se realizó una coledocotomía, extracción de una coledocolitiasis única y una coledoco-duodenostomía. El postoperatorio transcurrió sin complicaciones, siendo dado de alta asintomático y con normalización analítica. El estudio histológico informó de vesícula alitiásica con signos de colecistitis crónica.

La incidencia de *situs inversus totalis* es muy baja (1/8.000-20.000 casos) (1) si bien, puede ser más alta debido a que, frecuentemente, estos pacientes se encuentran asintomáticos.

En el *situs inversus totalis*, las vísceras torácicas y abdominales están completamente invertidas ("imagen en espejo") pero mantienen sus relaciones anatómicas antero-posteriores. Formas incompletas de *situs inversus* como dextrocardia con vísceras abdominales en su posición normal o viceversa, son menos frecuentes que el *situs inversus totalis*.

Se acepta puede tener una predisposición genética y puede asociarse a otras malformaciones, sobre todo, respiratorias, car-

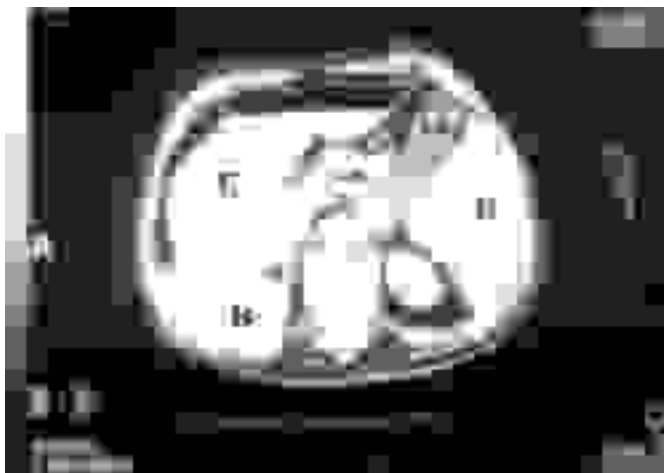


Fig. 1. Imagen de TAC donde se observa una coledocolitiasis (flecha) en un paciente con un situs inversus totalis: estómago (E) y bazo (B) a la derecha e hígado (H) y vesícula biliar (VB) a la izquierda.

dias, renales o vasculares (ej: síndrome de Kartagener: *situs inversus*, sinusitis y bronquiectasias) (2).

El diagnóstico de *situs inversus totalis* es casual, en el seno de un estudio por otro motivo. Con frecuencia, se produce un retraso en el diagnóstico de la patología presente en estos pacientes debido a que los hallazgos clínicos habituales no se manifiestan igual (3).

Se ha descrito la presencia de coledocolitiasis en pacientes con *situs inversus totalis* (4), si bien, no hemos encontrado ningún caso publicado de coledocolitiasis primaria en estos pacientes. La morbi-mortalidad del tratamiento quirúrgico de la coledocolitiasis es similar a la de otros pacientes (5,6).

Por último, la colecistectomía con exploración de la vía biliar puede realizarse, también en estos pacientes, de forma segura y eficaz por vía laparoscópica con la condición de ser llevada a cabo por un cirujano con gran experiencia en cirugía biliar y laparoscópica (7,8).

F. Ochando Cerdán, P. Araúz Cimarra, F. Martín Vieira, J.M. Cobos Mateos, J. Seoane González

Servicio de Cirugía General. Complejo Hospitalario La Mancha-Centro. Manzanares. Ciudad Real

1. Treiger BF, Khazan R, Goldman SM, Marshall FF. Renal cell carcinoma with situs inversus totalis. *Urology* 1993; 41: 455-457.
2. Steen BC, Flórez Martín S, Jiménez Ruiz CA. Kartagener's syndrome with normal ciliary ultrastructure. *An Med Interna (Madrid)* 1993; 10: 237-239.
3. Demetriades H, Botsios Y, Dervéni C, Evagelou J, Agelopoulou S, Dado J. Laparoscopic cholecystectomy in two patients with symptomatic cholelithiasis and situs inversus totalis. *Dig Surg* 1999; 16: 519-21.
4. Pathak KA, Khanna R, Khanna NN. Situs inversus with cholelithiasis. *J Postgrad Med* 1995; 41: 45-46.
5. Álvarez Pérez JA, Baldonado RF, Palacios E. Coledocotomía por litiasis biliar. Morbilidad y mortalidad. *Cir Esp* 1994; 55: 211-5.
6. Wong J, Tang CN, Chau CH, Luk YW, Li MK. Laparoscopic cholecystectomy and exploration of common bile duct in a patient with situs inversus. *Surg Endosc* 2001; 15: 218-221.
7. Donthi R, Thomas DJ, Sanders D, Schmidt SP. Report of laparoscopic cholecystectomy in two patients with left sided gallbladders. *JSL* 2001; 5: 53-56.
8. Delgado Gomis F, Blanes Masson F, Gómez Abril S, Colomer Beltrán B. Tratamiento laparoscópico de la coledocolitiasis. *Cir Esp* 2000; 68: 316-319.

Obstrucción de vía aérea superior por angioedema en paciente con infarto de miocardio sometido a tratamiento fibrinolítico con activador tisular del plasminógeno

Sr. Director:

El activador tisular recombinante del plasminógeno (rt-PA) es un fármaco fibrinolítico ampliamente utilizado en pacientes con infarto agudo de miocardio (IAM) y la mayoría de las complicaciones derivadas de su administración son de tipo hemorrágico. Raramente se pueden observar reacciones anafilácticas o anafilactoides relacionadas con su uso (1,2) y de modo excepcional se pueden presentar cuadros de obstrucción de vía aérea superior relacionados con tratamiento fibrinolítico (2-5). Presentamos un caso de insuficiencia respiratoria aguda secundaria a obstrucción de vía aérea superior en un paciente con un IAM que recibió rt-PA.

Varón de 71 años que ingresó con un IAM posteroinferior. Entre sus antecedentes destacaba el de depresión, hipertensión arterial y el de una dudosa alergia a un antibiótico que desconocía. Seguía tratamiento crónico con trandolapril, clobazam, amitriptilina y había ingerido aspirina (AAS) en múltiples ocasiones sin problemas. A su ingreso se le administró AAS, nitritos, morfina, heparina y se inició fibrinólisis intravenosa con rt-PA en pauta acelerada standard (6), posteriormente también se le administró atenolol y captopril.

A los 60 minutos del inicio de tratamiento fibrinolítico el paciente presentó sensación de disnea, dificultad respiratoria alta, disfonía e hipoxemia. En la exploración se evidenció edema muy marcado de paladar blando y úvula con obstrucción parcial de vía aérea superior con glotis permeable. La radiografía de tórax fue normal.

Se interpretó el cuadro como un angioedema secundario a medicación recibida, se le administraron corticoides, antihistamínicos H1 y H2 i.v., junto con aerosoles con suero salino, adrenalina y dexametasona mejorando rápidamente la obstrucción de la vía aérea superior y desapareciendo en 48 horas el angioedema. Se realizó coronariografía mostrando dos estenosis en la arteria descendente anterior a las que se le implantaron stents evolucionando el paciente sin problemas. Las determinaciones realizadas posteriormente de C3, C4 y C1 inhibidor fueron normales.

Numerosos fármacos, entre ellos los inhibidores del enzima convertidor de angiotensina (IECA) y el AAS pueden desarrollar, con cierta frecuencia, reacciones anafilácticas, anafilactoides y angioedema.

Por otro lado la estimulación de la fibrinólisis en general, y el uso de fibrinolíticos en particular pueden producir una activación del sistema del complemento y de las kininas y de este modo precipitar efectos secundarios mediados inmunológicamente entre ellos la presencia de angioedema (7,8). Dichas reacciones se han descrito con más frecuencia con el uso de streptokinasa (9) que con el de rt-PA. Curiosamente estas reacciones indeseables parecen ser más frecuentes cuando se usa tratamiento fibrinolítico en pacientes con accidente cerebrovascular agudo que cuando se usa en pacientes con IAM (2,3,5,7).

El paciente referido, que estaba recibiendo tratamiento crónico con IECA e ingería AAS sin problemas, presentó el cuadro de angioedema e insuficiencia respiratoria aguda 60 minutos tras el inicio de tratamiento con rt-PA, por lo que, aunque no se puede afirmar con total seguridad, sí parece altamente probable que el cuadro de angioedema severo desarrollado por el paciente fuese debido al rt-PA. Además, la posibilidad de un angioedema hereditario por déficit de C1 inhibidor fue descartada al ser los valores de éste normales.

En resumen, los pacientes en la fase aguda de un IAM a los que se les administra tratamiento fibrinolítico, pueden presentar, de forma excepcional, dificultad respiratoria alta o disfonía por angioedema en vía aérea superior que ocasionalmente puede evolucionar a insuficiencia respiratoria alta grave y requerir una pronta actuación médica.

A. García-Jiménez, P. Iriarte Sotés, C. J. Fernández González, A. Garrote Freire, J. González Tutor

Servicios de UCI y Alergología. Hospital Arquitecto Marcide. Ferrol. La Coruña

1. Pechlaner C, Knapp E, Wiedermann CJ. Hypersensitivity reactions associated with recombinant tissue-type plasminogen activator and urokinase. *Blood Coagul Fibrinolysis* 2001; 12: 491-494.
2. Hill MD, Barber PA, Takahashi J, Demchuk AM, Feasby TE, Buchan AM. Anaphylactoid reactions and angioedema during alteplase treatment of ischemic stroke. *CMAJ* 2000; 162: 1281-1284.
3. Rudolf J, Grond M, Schmülling S, Neveling M, Heiss WD. Orolingual angioneurotic edema following therapy of acute ischemic stroke with alteplase. *Neurology* 2000; 55: 599-600.
4. Walls RM, Pollack CV. Successful cricothyrotomy after thrombolytic therapy for acute myocardial infarction: a report of two cases. *Ann Emerg Med* 2000; 35: 188-191.
5. Pancioli A, Brott T, Donaldson V, Miller R. Asymmetric angioneurotic edema associated with thrombolysis for acute ischemic stroke. *Ann Emerg Med* 1997; 30: 227-229.
6. The GUSTO Investigators. An international randomized trial comparing four thrombolytic strategies for acute myocardial infarction. *N Eng J Med* 1993; 329: 673-682.
7. Bennett WR, Yawn DH, Migliore PJ. Activation of the complement system by recombinant tissue plasminogen activator. *J Am Coll Cardiol* 1987; 10: 627-632.
8. Francis CW, Brenner B, Leddy JP, Marder VJ. Angioedema during therapy with recombinant tissue plasminogen activator. *Br J Haematol* 1991; 77: 652-653.
9. Toquero J, Silva L. Reacción alérgica a la streptokinasa. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 1225.

Abscesos pulmonares por *Prevotella oralis* y *Prevotella ruminicola* en paciente VIH

Sr. Director:

Prevotella oralis es un bacilo gram negativo anaerobio que anteriormente se clasificaba dentro del grupo de los bacteroides (1).

Es un patógeno implicado en periodontitis (2-4). También se ha citado como posible causante de infecciones ginecológicas, osteomielitis, infecciones de tejidos blandos e incluso de endocarditis (5).

Prevotella ruminicola es un bacilo gram negativo anaerobio, relacionado también con infecciones periodontales, aunque también hay algunos casos descritos de infecciones y abscesos pulmonares (6-8).

Nos parece interesante presentar brevemente un nuevo caso recientemente diagnosticado por nosotros, que tiene como peculiaridad que se aislaron ambos microorganismos tras realizar una punción con aguja fina de una lesión pulmonar, en un paciente asintomático.

Varón de 38 años de edad, diagnosticado de infección por el VIH hacía 9 años. Recibió vacunación de la hepatitis B en 1993. En los últimos años fue tratado con diversas medicaciones anti-retrovirales. Desde hace quince meses, estaba en tratamiento con estavudina (d4T), didanosina (ddI), saquinavir en cápsulas blandas y ritonavir.

En la última revisión efectuada, los CD 4 eran de 445 células/ml y la carga viral fue indetectable.

En una radiografía de tórax de control se observaron dos zonas nodulares de aumento de densidad en el lóbulo superior derecho y en el lóbulo inferior derecho, sugestivas de abscesos y un aumento difuso tenue de todo el lóbulo inferior derecho (Fig. 1). Una TAC torácica evidenció los mismos hallazgos y planteó como posibilidades diagnósticas, la existencia de micetomas o tuberculomas



Fig. 1.

El paciente no refería fiebre ni disnea. Tenía escasa tos con expectoración blanquecina y no presentaba síndrome constitucional.

En la auscultación pulmonar se apreciaban algunos roncus aislados. La auscultación cardiaca era normal y el abdomen era blando y depresible y no se palpaban organomegalias.

Hemograma y bioquímica normales, salvo colesterol de 260 mg/dl y triglicéridos de 347 mg/dl.

El cultivo, el Zhiel y la citología de esputos fue negativa.

La determinación de ANA, ANCA, cultivo de hongos y serología para hidatidosis fue negativa asimismo.

Una fibrobroncoscopia fue normal.

Se remitió al hospital Virgen de la Salud de Toledo, donde se realizó una punción con aguja fina de las lesiones nodulares pulmonares referidas. Siendo la citología negativa para células malignas y en el cultivo en medios anaerobios, se observó crecimiento de *Prevotella oralis* y de *Prevotella ruminicola*, sensibles a la clindamicina y metronidazol, entre otros antimicrobianos.

Se indicó tratamiento con clindamicina a dosis de 600 mg cada 6 horas por vía oral durante 6 semanas.

El paciente tenía una dentadura en muy mal estado, con datos de severa gingivitis, enviándole al dentista.

Un ecocardiograma fue normal, sin evidenciar vegetaciones.

Una radiografía de tórax de control realizada a las 6 semanas mostró cavitación de uno de los nódulos. El enfermo seguía bien, sin fiebre ni disnea. Una nueva radiografía de tórax a los 3 meses, era prácticamente normal.

Pensamos que los abscesos pulmonares polimicrobianos que presentó nuestro paciente se debían a aspiraciones pulmonares de focos periodontales.

F. Marcos Sánchez, I. Albo Castaño, F. Arbol Linde, J. Celdrán Gil¹

Servicios de Medicina Interna y de ¹Neumología. Hospital Nuestra Señora del Prado. Talavera de la Reina. Toledo

1. Kleinfelder JW, Muller RF, Lange DE. Bacterial susceptibility to amoxicillin and potassium clavulanate in advanced periodontitis patients not responding to mechanical therapy. *J Clin Periodontol* 2000; 27: 846-853.
2. Kleinfelder JW, Muller RF, Lange DE. Antibiotic susceptibility of putative periodontal pathogens in advanced periodontitis patients. *J Clin Periodontol* 1999; 26: 347-351.
3. Augthun M, Conrads G. Microbial findings of deep peri-implant bone defects. *Int J Oral Maxillofac Implants* 1997; 12: 106-112.
4. Kamma JJ, Nakou M, Persson RG. Association of early onset periodontitis microbiota with aspartate aminotransferase activity in gingival crevicular fluid. *J Clin Periodontol* 2001; 28: 1096-1105.

5. Quaglio G, Anguera I, Miro JM, Sureda C, Marco F, Batlle J et al. Prevalence of aortic root abscess, intracardiac fistula, and complete heart block. *Clin Infect Dis* 1999; 28: 685-686.
6. Verma P. Laboratory diagnosis of anaerobic pleuropulmonary infections. *Semin Respir Infect* 2000; 15: 114-118.
7. Mori T, Ebe T, Takahashi M, Isonuma H, Ikemoto H, Oguri T. Lung abscess: analysis of 66 cases from 1979 to 1991. *Intern Med* 1993; 32: 278-284.
8. Bartlett JG. Anaerobic bacterial infections of the lung and pleural space. *Clin Infect Dis* 1993; 16(suppl 4): S248-255.

Talla baja y retraso mental

Sr. Director:

El hipotiroidismo congénito aparece con una incidencia de un caso cada 3.000-4.000 recién nacidos en el mundo (1). El *screening* de la enfermedad en recién nacidos mediante la determinación de la TSH ha permitido el correcto desarrollo mental de muchos niños. Sin embargo aún se pueden encontrar casos de cretinismo entre los adultos, que escaparon o en los que no se realizó dicho despistaje. A continuación presentamos el caso de una paciente adulta con enanismo y retraso mental, ingresada por descompensación hidrópica, en la cual se diagnosticó hipotiroidismo congénito.

Se trata de una mujer de 59 años de edad, afectada de enanismo y retraso mental, que presenta antecedentes personales de suboclusión intestinal y hemorroides. Se le realizó laparotomía exploradora con apendicectomía en octubre de 2000, complicada con neumonía en el postoperatorio. Intervenida quirúrgicamente a los 10 días por disrupción de la herida operatoria con evisceración. Ingresada a los pocos días en la unidad de cuidados intensivos por empeoramiento de su estado general, con cuadro de anasarca y oliguria. A la exploración física presenta facies con rasgos mongoloides, talla corta (110 cm) con miembros de pequeña longitud en relación a su talla, tensión arterial 100/60 mm Hg, frecuencia cardiaca 90 lpm y frecuencia respiratoria: 20 rpm. La auscultación cardiaca es rítmica y sin soplos. La auscultación pulmonar presenta murmullo vesicular conservado con crepitantes bibasales. El abdomen es blando, distendido, con cicatriz de laparotomía en línea media, difusamente doloroso a la palpación, con semiología ascítica, edema de pared y peristaltismo conservado. Edemas en tercio inferior de miembros inferiores con fovea, sin signos de flebitis y pulsos periféricos conservados. El hemograma evidenciaba una anemia normocítica y normocrómica (hematíes: $2,65 \times 10^9/\text{ml}$, hemoglobina 8,9 g/dl, hematocrito: 26%, volumen corpuscular medio: 98fL). En la bioquímica sérica se observaba una hiponatremia (Na: 125 meq/L) e hipoproteinemia (proteínas totales: 4,73g/dl con 2,44 g/dl de albúmina). En el análisis de orina y urocultivo se hallaron datos de infección urinaria por *E. coli* y *C. albicans*. En la analítica endocrina se observó lo siguiente: T4 libre inferior a 0,4 ng/dl (0,70-1,5 ng/dl), TSH de 144,6 $\mu\text{UI/ml}$ (0,35-5,0 $\mu\text{UI/ml}$) y anticuerpos anti-tiroideos negativos. En los estudios de imagen se encontraron los siguientes hallazgos: derrame pericárdico moderado en el ecocardiograma, radiografía de manos normal y agenesia tiroidea en la ecografía y radiografía de tiroides. Con todos estos datos se llega al diagnóstico de hipotiroidismo congénito por agenesia de la glándula tiroidea. Se instaura tratamiento con diuréticos, sueroterapia, albúmina y hormonas tiroideas (25 mcg), resolviéndose el cuadro de anasarca y manteniéndose la paciente estable hemodinámicamente,

umentando. A los dos meses del alta, es revisada de forma ambulatoria por Endocrinología, con mejoría clínica evidente y hormonas tiroideas en rango de normalidad.

El hipotiroidismo congénito es la alteración endocrina más frecuente del periodo neonatal. Aproximadamente, el 85% de los casos ocurren de forma espontánea, mientras el 15% son hereditarios. La etiología más frecuente es la disgenesia tiroidea. El 40% no tiene tiroides al nacer o está poco desarrollado (es la agenesia o hipoplasia); más comunes son las situaciones de ectopia glandular (2). Por otro lado, la dishormonogénesis tiroidea, mucho menos frecuente, suele ser de tipo hereditario. Desde el punto de vista patogénico, se ha visto recientemente como varios factores de transcripción (TIF1, TIF2 y PAX8), afectarían al correcto desarrollo glandular. Asimismo, la deficiencia de yodo afecta de modo importante a la función tiroidea, hasta el punto de que es considerada como la mayor causa prevenible de daño cerebral en el mundo. Los principales rasgos clínicos del hipotiroidismo congénito incluyen hipotonía e hiporreflexia, somnolencia, piel fría, ictericia persistente, llanto ronco y abombamiento de la fontanela (3). Sin embargo, en estos primeros meses de vida, las repercusiones clínicas más graves e irreversibles son las neurológicas, incluyendo además retraso del desarrollo óseo, crecimiento lineal y dentición. Casos de derrame pericárdico, como el que aquí presentamos raramente han sido descritos. En cuanto al diagnóstico, la sospecha clínica debe confirmarse con estudios analíticos y de imagen. El retraso en el diagnóstico, el tratamiento insuficiente o su abandono conducen a lesiones cerebrales de intensidad variable; dicho tratamiento se basa en la reposición de las hormonas tiroideas. Desde la puesta en marcha de las campañas de detección selectiva del hipotiroidismo congénito en recién nacidos, el pronóstico de los lactantes afectados ha mejorado espectacularmente. El *screening* sistemático en recién nacidos ha hecho que casos como el que aquí presentamos, constituyan un hallazgo casual en nuestros días.

En consecuencia, exponemos el hallazgo casual e infrecuente de un caso de cretinismo esporádico, que pudiera haberse evitado con el precoz diagnóstico mediante una prueba sencilla como es la determinación sanguínea de TSH y posterior tratamiento. Aunque actualmente es poco frecuente diagnosticar esta patología, existe una franja de población a la cual no se realizó el *screening* de TSH (nacidos antes de 1978); por tanto conviene tener un alto grado de sospecha clínica ante pacientes con retraso mental y talla baja para detectar estos casos.

M. T. Asensio, D. A. de Luis, M. I. de la Serna, M. G. Pérez, R. Aller

Unidad de Endocrinología y Nutrición. Unidad de Apoyo a la Investigación. Hospital Universitario Río Hortega. Instituto de Endocrinología y Nutrición. Facultad de Medicina. Valladolid.

1. Lazarus JH. Thyroid hormone and intellectual development: a clinician view. *Thyroid* 1999; 9: 659-60.
2. Griters A, Krude H, Liesenkotter KP, Schoneberg T, Gudermann R. Variations of neonatal thyroid function. *Acta Paediatr* 1999; 28 (Supl.): 17-22.
3. Hetzel BS. Iodine and neuropsychological development. *J Nutr* 2000; 130 (Supl. 2): 493S-495S.
4. Isobe M, Takahashi W, Urushibata K, Sekiguchi M. Massive pericardial effusion in an adult case of congenital hypothyroidism due to a sublingual thyroid. *Acta Cardiol* 1998; 53 (2): 101-3.