Vol. 21, N.º 9, 2004

ANALES DE MEDICINA INTERNA

Fundada en 1983
Prof. J. de Portugal y Prof. M. Díaz Rubio

Cartas al Director

Prevalencia del síndrome metabólico en pacientes con infección por el virus de la inmunodeficiencia humana

Sr. Director:

El síndrome metabólico se considera como la asociación de resistencia a la insulina e hiperinsulinemia, dislipemia, generalmente existe hipertrigliceridemia, disminución del colesterol ligado a las lipoproteínas de alta densidad (cHDL), hipertensión arterial, obesidad de tipo central o visceral e intolerancia a la glucosa o diabetes mellitus no insulinodependiente. Asimismo se ha encontrado una mayor asociación en el síndrome metabólico de anomalías en la coagulación, tales como aumento del fibrinógeno y del inhibidor del activador del plasminógeno, hiperuricemia y microalbuminuria (1).

En algún estudio publicado recientemente se ha encontrado una prevalencia del síndrome metabólico del 21,8%, que variaba entre el 6,7% en el grupo de edad entre 20 y 29 años, hasta el 43,5% en el grupo de edad del 60 a 69 años (2).

Los pacientes infectados por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), al recibir tratamiento, sobre todo con fármacos antirretrovirales inhibidores de la proteasa, desarrollan frecuentemente un trastorno global del metabolismo de los lípidos y del tejido adiposo, de los glúcidos y de los mecanismos de control vascular con el desarrollo de hipertensión arterial. Las características fundamentales de ésta alteración son el desarrollo de lipodistrofia con redistribución del panículo adiposo, hiperlipidemia con acumulo de triglicéridos, descenso de las HDL-colesterol, generalmente existe un aumento de las LDL-colesterol, resistencia a la insulina, que puede conllevar a la aparición de una diabetes mellitus e hipertensión arterial. Este trastorno es muy similar a la situación metabólica que se presenta en el síndrome metabólico (3).

En algún estudio se ha encontrado un aumento del riesgo en la aparición de accidentes vasculares cerebrales isquémicos y de infarto agudo de miocardio en la población VIH (4) e incluso mediante estudios ecográficos se ha demostrado un mayor engrosamiento de la íntima de las arterias carotídeas en los pacientes VIH (5).

Se define que presentan el síndrome metabólico a los pacientes que cumplen tres o más de los criterios mencionados a continuación: a) Obesidad abdominal: circunferencia de la cintura superior a 102 centímetros en el varón y de 88 centímetros en la mujer. b) Hipertrigliceridemia, igual o superior a 150 mg/dl. c) Colesterol HDL, inferior a 40 mg/dl en la varón y de 50 mg/dl en la mujer. d) Hipertensión arterial: presión arterial sistólica de 130 mmHg o superior y/o presión arterial diastólica superior a 85 mmHg, también se admiten los pacientes que reciben tratamiento con medicación antihipertensiva. e) Hiperglucemia: glucosa superior o igual a 110 mg/dl, aceptándose como criterio los pacientes que recibían medicación antidiabética (6,7).

Presentamos los resultados de un estudio observacional, prospectivo, de prevalencia, analizando los pacientes que acudieron a una consulta monográfica de VIH durante 45 días en un hospital del grupo 2 y que cumplían los criterios de síndrome metabólico.

El total de enfermos analizados es de 47 pacientes, 36 varones (76,5%) y 11 mujeres, de edades comprendidas entre 19 y 50 años, con una edad media de 34,5 años.

El factor de riesgo más frecuente era la ADVP en 36 casos (76,5%). 15 de los 47 pacientes (32%), estaban encuadrados en el estadio C (definitorio de Sida).

Quince de los 47 pacientes no cumplían ningún criterio(32%), 17 enfermos tenían un único criterio (36%), 10 pacientes tenían dos criterios (21%), 4 pacientes cumplían 3 criterios (8,5%) y un enfermo cumplía los cinco criterios (2%). Por lo tanto, cinco de los 47 pacientes cumplían tres o más criterios para definir el síndrome metabólico (10,6%). 4 eran varones, de 19,27,36 y 38 años y una mujer de 47 años de edad.

Analizando los criterios por separado, el criterio de obesidad abdominal, lo cumplían 6 pacientes, 5 varones y una mujer (12,7%), el criterio de hipertrigliceridemia lo presentaban 14 pacientes (29,7%), 10 varones y 4 mujeres ; el criterio de colesterol HDL disminuido lo presentaban 19 pacientes (40,4%), 14 varones y 5 mujeres. El criterio de cifras elevadas de tensión arterial lo cumplían 8 enfermos (17%), 7 varones y una mujer y el criterio de hiperglucemia lo cumplían 9 pacientes (19%), 7 varones y 2 mujeres.

Hay que destacar que los criterios para definir el síndrome metabólico son relativamente sencillos y por supuesto se encuentran al alcance de todos los profesionales sanitarios, tanto en el nivel de medicina especializada como de atención primaria (7).

Un importante estudio español realizado en una población teóricamente sana se encontró una prevalencia del síndrome metabólico del 24,4% (7), que como vemos es inferior a la encontrada en nuestro estudio y que era del 10,6%.

Se podría pensar que esta diferencia se debía a que la edad media de nuestros enfermos era inferior, sin embargo analizando por grupos de edad, en el intervalo de 35 a 44 años, la prevalencia de positividad de 3 o más criterios era de un 14% (7), cifra incluso algo más elevada que la que se encontró en los pacientes de nuestro estudio.

El adecuado diagnóstico y tratamiento del síndrome metabólico, permitiría la identificación de una población de riesgo de un modo sencillo y cómodo y ésta medida podría redundar en una disminución en la incidencia de la enfermedad coronaria.

F. Marcos Sánchez, M. I. Albo Castaño, F. Árbol Linde, A. Viana Alonso, A. I. Franco Moreno, S. Casallo Blanco

Servicio de Medicina Interna. Hospital Nª Sª del Prado. Talavera de la Reina. Toledo

1. Timar O, Sestier F, Levy E. Metabolic síndrome X: a review. Can J Cardiol 2000; 16: 779-789.
2. Ford ES, Giles WH, Dietz WH. Prevalence of the metabolic syndrome among US adults: findings from the third National Health and Nutrition Examination Survey. JAMA 2002; 287: 356-359.
3. Fellay J, Boubaker K, Ledergerber B, Benasconi E, Furrer H, Battegay M, et al. Prevalence of adverse events associated with potent antiretroviral treatment: Swiss VIH cohort study. Lancet 2001; 358: 1322-1327.
4. Rickerts V, Brodt H, Staszewski S, Stille W. Incidence of myocardial infarctions in HIV- infected patients between 1983 and 1998: the Frankfurt HIV-cohort study. Eur J Med Res 2000; 5: 329-333.
5. Behrens G, Schmidt H, Meyer S, Stoll M, Schmidt RE. Vascular complications associated with use of VIH protease inhibitors. Lancet 1998; 351: 1958-1960.
6. National Institutes of Health. Thrid report of the National Cholesterol Education Program Expert Panel on Detection, Evaluation and Treatment of High Blood Cholesterol in Adults (Adult Treatment Panel III). Bethseda, Md. National Institutes of Health 2001.
7. Álvarez León E, Ribas Barba L, Serra Majem L. Prevalencia del síndrome metabólico en la población de la Comunidad Canaria. Med Clin (Barc) 2003; 120: 172-174.

Encefalomielitis aguda diseminada secundaria a vacuna antigripal

Sr. Director:

La encefalomielitis aguda diseminada (EMAD), es un proceso inflamatorio, desmielizante focal o multifocal de la sustancia blanca, tanto del encéfalo como de la médula espinal, de curso agudo o subagudo, de resolución gradual, con base autoinmune, generalmente de presentación monofásica y de etiología diversa, no siempre clara, que suele manifestarse tras un proceso infeccioso, vírico o bacteriano, enfermedades del colágeno o tras vacunaciones (1). La EMAD afecta fundamentalmente la sustancia blanca supra e infratentorial y medular, si bien puede estar también comprometida la sustancia gris y núcleos de la base (2) y es más frecuente en la infancia (1).

Presentamos el caso de un paciente con EMAD que debutó con un cuadro de malestar general.

Varón de 54 años, agricultor, que acudió al servicio de urgencias por malestar general, sensación de inestabilidad, náuseas, miodesopsias, diplopia y sensación distérmica de 5 días de evolución, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, vacunación antigripal 3 semanas antes del inicio del cuadro (A/ Moscow/10/99, A/ New Caldonia/20/99 y /Beijing/184/93). El paciente refería haber estado en contacto con sulfato de cobre, días antes, lo que hizo pensar en una posible intoxicación por dicha sustancia tóxica, descartada posteriormente por niveles de cupremia normal en sangre y cuadro evolutivo no compatible. Dado de alta del servicio de urgencia, cuatro días más tarde, ingresa por persistencia del cuadro. A las 72 horas comienza con dificultad de la marcha por pérdida de fuerza de carácter progresivo y ascendente, hasta llegar a ser una tetraparesia de predominio crural, sin afectación de los músculos respiratorios, y parestesias en ambas extremidades inferiores junto con sensación de opresión en región de la columna dorso-lumbar con problemas para el inicio de la micción y la defecación que requirieron sondaje vesical y enemas de limpieza.

En la exploración física presenta ataxia de la marcha, hiperreflexia difusa con un nivel sensitivo de hasta D3-D4, nistagmus con diplopía, sin otros datos patológicos.

En los estudios complementarios rutinarios, el hemograma era normal salvo velocidad de sedimentación globular de 31, fibrinógeno de 439 mg/dl. La bioquímica objetivó una glucosa de 189 mg/dl, GPT de 86 Ul/l; hormonas tiroideas, vitaminas B_{12} y ácido fólico normales. Las serologías a lúes, *Brucella, Borrelia, Salmonella* y frente al virus de la inmunodeficiencia humana fueron negativas. La radiografía de tórax, el electrocardiograma, electroencefalograma y marcadores tumorales (alfafetoproteína, CEA, CA-12,5, CA-19,9) fueron normales. El Líquido cefalorraquídeo mostró 51 cél/mm^3 de predominio linfocitario, con hiperproteinorraquia, glucorraquia normal y estéril; estudios inmunológico negativos y ausencia de bandas oligoclonales. La TC cerebral fue normal. La RM cerebral y de médula espinal (Fig. 1) mostró una

Fig. 1.

hiperintensidad en secuencias potenciadas en T2 e hipointensidad en secuencias T1 que afectaba de forma multifocal al SNC, sobre todo, a la sustancia blanca a nivel del troncoencéfalo y de la médula cervical.

Se instauró tratamiento por vía intravenosa con megadosis de esteroides, 1 gramo de 6-metil-prednisolona al día durante 3 días, y pauta decreciente posterior, con mejoría gradual de su sintomatología.

Tanto la evolución clínica, como la normalidad o negatividad de los estudios analíticos, los datos del LCR, las imágenes de la RMN cerebral y medular, la respuesta al tratamiento y la evolución clínica hicieron que se diagnosticara al paciente de encefalomielitis aguda diseminada, probablemente desencadenada por la vacuna de la gripe recibida pocos días antes del inicio del cuadro.

Un año y medio después, el paciente presenta una exploración neurológica dentro de la normalidad excepto piramidalismo difuso predominantemente en miembros inferiores.

La EMAD, como enfermedad inflamatoria, desmielizante y postinfecciosa, suele aparecer en la fase tardía de evolución de un proceso infeccioso vírico o postvacunal (3). En nuestro paciente, la EMAD apareció 15-20 días después de ser sometido a la vacunación frente la gripe, por lo que se atribuyó a un caso postvacunal. Se trata de una patología rara, más frecuente en la edad pediátrica, a diferencia de la esclerosis múltiple, también inflamatoria y desmielinizante, pero más frecuente en la edad adulta (1).

El cuadro clínico inicial puede ser muy variado y con una sintomatología abigarrada, presentando desde síntomas de infección aguda, sobre todo en la fase inicial de la enfermedad, como fiebre, vómitos, cefalea, en ocasiones con signos meníngeos, hasta un trastorno neurológico focal o multifocal como alteraciones del nivel de conciencia, déficit motores, parálisis de pares craneales, crisis convulsivas y sintomatología vertiginosa, que se va instaurando en horas–días, como en el caso de nuestro paciente (4,5). El diagnóstico de la EMAD viene dado por la presentación clínica e imágenes de lesiones multifocales de la RMN cerebral y medular o un diagnóstico retrospectivo por exclusión, como en el caso presentado (4). En el tratamiento se utilizan corticoides a altas dosis con pauta descendente posterior y en algunos trabajos hablan del beneficio de las inmunoglobulinas vía intravenosa y la plasmaféresis (6,7). En nuestro paciente se constató una recuperación espectacular del cuadro con el empleo de glucocorticoides durante un mes a dosis de 1 gramo cada 24 horas por vía intravenosa en los tres primeros días y reducción lenta para evitar las recaídas que se suelen dar al cabo de 2-3 semanas del inicio del cuadro (4). El pronóstico varía desde formas autolimitadas hasta importantes deterioros neurológicos persistentes. Aunque las imágenes que ofrece la RMN cerebral y medular son de gran valor, hay que tener en cuenta que las lesiones no son patognomónicas de esta enfermedad (7), por lo que hay que pensar en otras enfermedades desmielinizantes como la esclerosis múltiple, que en su forma aguda es difícil diferenciarlo, ya que las imágenes de la RMN de ambas enfermedades pueden ser indistinguibles, si bien en la EMAD son escasas y con buena correlación clínica, como sucede en nuestro paciente (8). En la EMAD, el comienzo es súbito, suele afectar más niveles del SNC de forma simultanea que en la esclerosis múltiple, siendo la lesión de la médula la más constante. En la EMAD, el curso es monosintomático, con un 90% de recuperación sin secuelas y la edad de presentación es más temprana y con frecuencia se asocia a enfermedades intercurrentes. En la EMAD, el LCR presenta una hipercelularidad de predominio linfocitario, con glucosa y proteínas generalmente normales. Con respecto a la RMN, en la EMAD se observan lesiones desmielinizantes extensas de predominio cerebral, en el mismo estadio evolutivo, con correlación directa con la sintomatología y una desaparición paralela a la mejoría clínica. Por el contrario, en la esclerosis múltiple se aprecian lesiones más asimétricas en distintos estadios evolutivos con regresión generalmente incompleta, sin correlación constante de la sintomatología clínica y con aparición de nuevas lesiones en estudios seriados.

En nuestro caso se tuvieron en cuenta otros posibles diagnósticos diferenciales:

—Fiebre por metales pesados: cuadro clínico descartado por la evolución clínica y niveles de cobre en sangre normales.

—Tumores, descartándose una carcinomatosis meníngea o procesos expansivos cerebrales por la clínica y por las técnicas de neuroimagen como el scanner (TAC) y resonancia magnética cerebrales.

—Procesos infecciosos: descartados por la negatividad de las serologías y la resolución del cuadro con la administración exclusiva de corticoides.

—Procesos carenciales: por la normalidad de la vitamina B12 y el ácido fólico.

—Polirradiculoneuritis como el síndrome de Guillain Barré, que fue descartado porque en ese cuadro no suele haber alteraciones sensitivas tan marcadas ni alteraciones esfinterianas al inicio del cuadro, como en nuestro paciente.

La sintomatología clínica, las lesiones características troncoencefálicas y de la médula espinal en la RMN, su desaparición coincidente con la mejoría clínica y el antecedente de la vacunación antigripal en días previos al inicio del cuadro clínico, hicieron sospechar del diagnóstico de la EMAD desencadenada por la vacuna, a pesar de que las complicaciones sistémicas de la vacunación son infrecuentes (9), y las neurológicas excepcionales (10).

En conclusión, ante un cuadro clínico sugestivo de EMAD y unos exámenes complementarios compatibles, hay que considerar que las vacunas, en este caso la antigripal, pueden estar implicadas en la génesis de la EMAD e iniciar el tratamiento con corticoides lo más precoz posible.

M. J. Garea García-Malvar, J. A. Moche Loeri[1], P. Bachiller Luque[2], C. Fernández Gómez[3]

Servicio de Neurología. Neurofisiología clínica[1]. Medicina Interna[2]. Atención Primaria[3]. Hospital Universitario del Río Hortega. Valladolid

1. Hirano Y. Acute disseminated encephalomyilitis. Nipón Rinsho 1994; 52: 2965-70.
2. Campistol J. Encefalomielitis aguda diseminada. An Esp Pediatr 1999; 130: 213-6.
3. Murthy JM. MRI in acute disseminated encephalomyelitis following Semple antirabies vaccine. Neuroradiology 1998; 40: 420-3.
4. Aml Apak R. Acute disseminated encephalomyelitis in chilhood: report of 10 cases. J Child Neurol 1999; 14: 198-201.
5. NishimuraA, Fuchigami T, Izumi H, et al. A case of early-onset acute disseminated encephalomyelitis. No To Hattatsu 1997; 29: 396-400.
6. Sahlas DJ, Miller SP, Guerin M, Veilleux M, Francis G. Treatment of acute disseminated encephalomyelitis with intravenous immunoglobulin. Neurology 2000; 54: 1370-72.
7. Rovira Cañellas A. Nuevas aplicaciones diagnósticas de la resonancia magnética en neurología. Med Clin (Barc) 2002; 118: 741-44.
8. Poser CM. Magnetic resonance imaging in asymtomatic disseminated vasculomyelinopathy. J Neurol Sci 1989; 94: 69-77.
9. Bernard Valles M, Núñez Mateos JC, Castillo Soria O, González Manjavacas MC, García Serna B. Reacciones adversas con distintos tipos de vacuna antigripal. Med Clin (Barc) 1996; 1061 (1): 11-4.
10. Blanco A, López Domínguez JM, Casado JL, Díaz C. Meningoencefalitis: una complicación inusual de la vacuna antigripal. Med Clin (Barc) 1999; 112: 597.

Osteomielitis costal por *Morganella morganii*

Sr. Director:

Morganella es un género de la familia Enteroacteriaceae que incluye una única especie, *M. morganii* que a su vez incluye dos subespecies: *M. morganii* subespecie *morganii* y subespecie sibonii (1). Este microorganismo forma parte de la flora fecal habitual aunque también puede encontrarse en la tierra y en aguas residuales (2). Suele actuar como germen oportunista, siendo las infecciones del tracto urinario, las de la vía biliar y las infecciones de heridas quirúrgicas, los procesos mas frecuentes, a menudo en forma de brotes de infección nosocomial. Varios son los factores de riesgo asociados a infección por *M. morganii* entre los que destacan la edad avanzada, la presencia de enfermedades graves subyacentes, los antecedentes de hospitalización y el uso reciente de antibióticos (3,4). Presentamos el primer caso descrito de osteomielitis costal causada por *M. morganii*.

Varón de 79 años sin antecedentes patológicos de interés y sin ingresos hospitalarios recientes, que acudió para estudio de una masa torácica que había aparecido en las cuatro semanas previas. No había presentado ningun traumatismo local y no refería fiebre ni síndrome constitucional. A la exploración física, el paciente estaba afebril y presentaba una masa paraesternal derecha dura, indolora, no fluctuante y adherida a planos profundos. La analítica y la radiografía de tórax no evidenciaron hallazgos destacables. Una TC torácica (Fig.1) demostró la existencia de una masa de partes blandas con signos de destrucción ósea y condral. Con la sospecha de proceso neoplásico, se realizó una punción con aguja fina que no fue diagnóstica, por lo que se procedió a la práctica de una biopsia quirúrgica de la que se obtuvo tejido subcutáneo y óseo, con aislamiento de abundantes colonias de *M. morganii* sensible a quinolonas. Con la orientación diagnóstica de osteomielitis costal se inició tratamiento con ciprofloxacino (750 mg/12h) durante 6 semanas con desaparición completa de la masa a las 3 semanas de iniciado el mismo.

Fig. 1.

M. morganii es un agente infrecuente de patología osteoarticular. Tras realizar una búsqueda bibliográfica (MEDLINE, PubMed de 1987 hasta 2003) únicamente hemos encontrado 4 casos de artritis por *M. morganii* y ninguno de osteomielitis costal. A pesar de que la mayor parte de las artritis infecciosas causadas por bacilos gramnegativos suelen cursar con importantes signos flogóticos locales, destrucción articular y afectación sistémica, los dos primeros casos publicados de artritis por *M. morgagnii* (5,6), uno en un paciente con artritis reumatoide y el otro con adenocarcinoma rectal, presentaron un curso crónico indolente, con escaso componente inflamatorio local, buena respuesta al tratamiento antibiótico y a los lavados articulares. El tercero de los casos presenta un paciente diabético con una artritis de curso solapado, con importante destrucción articular, probablemente condicionado por su diabetes (7). El último de los casos publicados describe un paciente afecto de carcinoma de próstata metastásico que falleció del shock séptico que acompañaba a la artritis (8). En relación a la osteomielitis costal cabe decir que es una forma clínica infrecuente de osteomielitis cuya etiología mas frecuente es bacteriana (*S. aureus y Streptococcus s.p*) o por micobacterias (*M. tuberculosis*). La vía de infección más frecuente es por contigüidad a partir de un foco infeccioso pulmonar o pleural subyacente, o tras traumatismos torácicos. A direrencia de nuestro caso, la mayor parte de las osteomielitis costales cursan con fiebre e importantes signos inflamatorios locales y hasta en un 50% de los casos requieren desbridamiento quirúrgico (9).

En el diagnóstico diferencial de toda masa torácica, aún en ausencia de fiebre o de signos inflamatorios locales, deberiamos considerar el diagnostico de osteomielitis costal. Al igual que sucede en la mayor parte de casos de artritis por *M. morganii* descritos, nuestro paciente presentó una osteomielitis de curso solapado, con escasos signos inflamatorios locales y con buena respuesta al tratamiento antibiótico.

A. Smithson Amat, R. Perelló Carbonell, L. Arenillas Rocha, A. Soriano Viladomiu

Institut Clínic d'Infecciones i Immunologia. Hospital Clínic. Barcelona

1. O´Hara CM, Brenner FW, Miller JM. Classification, identification, and clinical significance of Proteus, Providencia and Morganella. Clin Microbiol Rev 2000; 13: 534-46.
2. Einstein B, Watkins V. Enfermedades producidas por bacilos entéricos gramnegativos. En: Isselbacher KJ, Braunwald E, Wilson JD, Martin JB, Fauci AS, et al. editores. Principios de medicina interna. 14.a Madrid: McGraw-Hill Interamericana de España, 1998. p. 1070-1071.
3. McDermott C, Mylotte JM. Morganella morganii: Epidemiology of Bacteremic Disease. Infection Control 1984; 5: 131-137.
4. Kim BN, Kim NJ, Kim MN, Kim YS, Woo JH, Ryu J. Bacteriemia due to tribe Proteeae: a review of 132 cases during a decade (1991-2000). Scan J Infect Dis 2003; 35: 98-103.
5. Katz AM, Lewis RJ, Borenstein DG. Successful joint arthroplasty following Proteus Morganii (Morganella Morganii) septic arthritis: a four-year study. Arthritis and Rheum 1987; 30: 583-5.
6. Schonwetter R, Orson FM. Chronic Morganella morganii arthritis in an elderly patient. J Clin Microbiol 1988; 26: 1414-5.
7. Gautam V, Gupta V, Joshi RM, Sawhney G, Duhan S. Morganella morganii- Associated arthritis in a diabetic patient. J Clin Microbiol 2003; 41: 3451.
8. Santaeugenia S, Sanmartí M, Vilaplana C, Olivé A. Morganella morganii septic arthritis. Med Clin (Barc) 2002; 118: 399.
9. Bishara J, Gartman-Israel D, Weinberger M, Maimon S, Tamir G, Pitlik S. Osteomyelitis of the ribs in the antibiotic era. Scand J Infect Dis 2000; 32: 223-227.

Polineuropatía subaguda como forma de presentación de sarcoidosis

Sr. Director:

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica de etiología desconocida, que suele afectar a adultos jóvenes con manifestaciones clínicas variadas, dependiendo de los órganos afectados. La patología neurológica ocurre aproximadamente en un 5% de los casos; mientras que el sistema nervioso central (SNC) se afecta más frecuentemente en las formas agudas, la neuropatía periférica es más común en la variedad subaguda-crónica (1-3). La presentación de una sarcoidosis como polineuropatía subaguda es excepcional (4), por lo que nos parece interesante comunicar el presente caso.

Varón de 63 años con antecedentes de hipercolesterolemia y cardiopatía isquémica, que consulta por dificultad para la marcha. En las últimas seis semanas de manera progresiva, refería pérdida de fuerza en las cuatro extremidades, junto con disminución de la sensibilidad y disestesias de distribución "en guante y calcetín". Posteriormente se añadió astenia intensa y pérdida de unos 12 kg de peso. No refería clínica respiratoria ni fiebre. En la exploración física destacaba pérdida de sensibilidad táctil y vibratoria en dedos de manos y pies, arreflexia tendinosa generalizada y marcha muy dificultosa con aumento de la base de sustentación; sin alteraciones esfinterianas. En las exploraciones complementarias se observó: VSG, estudio hematológico, estudio de coagulación, bioquímica habitual, hormonas tiroideas, ácido fólico y vitamina B_{12} normales; proteinograma y cuantificación de inmunoglobulinas normales; serología de lúes, Lyme, VIH y Mantoux negativas; factor reumatoideo, ANA, ANCAS y crioglobulinas negativas; ECA: 40 AU/L (normal 12-58). El estudio del LCR, incluyendo ECA, fue normal. La radiografía de tórax mostró un aumento discreto de la región paratraqueal derecha. En TAC toracoabdominal: adenopatías paratraqueales bilaterales de tamaño menor a 2 cm, que en la gammagrafía con citrato de galio 67 captaba en mediastino y región parahiliar bilateral. El estudio electromiográfico puso de manifiesto una velocidad de conducción nerviosa motora y sensitiva marcadamente disminuida en las cuatro extremidades, junto con una disminución de la amplitud de los potenciales, siendo ello más expresivo en los miembros inferiores. Las pruebas de función respitaroria puso de manifiesto una alteración ventilatoria mixta de moderada intensidad (FVC 71%, FEV1 61%, FEV1/FVC 68%) con una difusión de monóxido de carbono disminuida (DLCO/VA 78%). Se realizó una fibrobroncoscopia con biopsia transbronquial de ganglio linfático, cuyo estudio para células tumorales y micobacterias fue negativo, y donde no se evidenciaron granulomas. Finalmente en una biopsia ganglionar por mediastinoscopia se observaron granulomas no caseificantes. Se inició tratamiento con esteroides, metilprednisolona iv 1 mg/kg/día, y posteriormente vía oral en pauta descendente hasta retirada a los nueve meses, con importante mejoría del cuadro clínico, aunque persistieron parestesias y alteraciones sensitivas en manos y pies.

La afectación neurológica en la sarcoidosis es rara, con una frecuencia estimada de un 5-6%, aunque en estudios necrópsicos esta parece ser más frecuente, hasta en un 15% de los casos (1-3, 5,6). La afectación nerviosa habitualmente se presenta en enfermos con un diagnóstico de sarcoidosis ya establecido, sin embargo ocasionalmente puede ser el síntoma de presentación de sarcoidosis (5-7). En estos casos el diagnóstico puede ser difícil debido a la poca expresividad clínica de la afectación de otros órganos extraneurales, aunque las manifestaciones multisistémicas, sobre todo las pulmonares, se exhibirán posteriormente (5).

La afectación nerviosa puede ser del SN central (parenquimatosa, meníngea, con predilección por leptomeninges y médula espinal) o periférica (1-3,5). La polineuropatía craneal aguda constituye el síntoma más común de la afectación neurológica periférica, con una frecuencia del 22-78% según distintas series. Entre los pares craneales el facial es el más comúnmente afecto. La afectación del SN periférico en la sarcoidosis ocurre entre un 15-18%, siendo excepcional como manifestación inicial de la enfermedad (4,8). Said y cols. (9) describen 11 casos de neuropatía periférica por sarcoidosis, de los cuales, solamente en dos pacientes se había establecido previamente el diagnóstico. Las manifestaciones fueron variables: mononeuritis focal o múltiple, déficits sensitivos simétricos distales y en uno de ellos un síndrome de Guillain-Barré con fallo respiratorio. Aunque en todos los casos el diagnóstico se confirmó por estudios anatomo-patologicos del nervio con presencia de granulomas no necrotizantes, en algunos se observaron granulomas en tejido muscular y lesiones vasculíticas de pequeño vaso, que podrían implicarse en su patogenia (7). Sin embargo, la biopsia del nervio es raramente necesaria, ya que el diagnóstico se suele establecer por la afectación de otros órganos, principalmente intratorácicos (5).

La base del tratamiento son los esteroides, al menos durante 6 meses (10). La respuesta suele ser buena, aunque en los casos de larga evolución las secuelas sensitivas son frecuentes. Las recidivas superan el 50%. Cuando la respuesta no es efectiva se suelen intentar otros agentes como cloroquina, metrotrexate, clorambucil o ciclosporina, aunque no existen pautas bien establecidas.

En conclusión, no debemos olvidar la sarcoidosis como causa de polineuropatía potencialmente tratable, y en el estudio de esta afectación nerviosa se debe incluir la búsqueda de afectación en otros órganos, principalmente intratorácicos, que nos orientarán y facilitarán el diagnóstico.

J. F. Sánchez Muñoz-Torrero, J. F. Álvarez García, M. T. Sánchez Sánchez, A. Costo Campoamor

Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario de Cáceres. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

1. Stern BJ, Krumholz A, Johns C et al. Sarcoidosis and its neurological manifestations. Arch Neurol 1985; 42: 909-917.
2. Salazar A, Mañá J, Albareda JM, Badrinas F, Fernñandez-Nogués F. Neurosarcoidosis: presentación de 14 casos. Med Clin (Bar) 1993; 100: 292-295.
3. Chapelon C, Ziza JM, Pierre JC et al. Neurosarcoidosis: signs, course and treatment in 35 confirmed cases. Medicine (Baltimore) 1990; 69: 261-276.
4. Arias M, Requena I, Lema C, Navarro C. Polineuropatía subaguda como manifestación inicial de sarcoidosis. Neurología 2000; 15: 88-89.
5. A. Teirstein. Neuromuscular sarcoidosis. Sem Resp Critical Care Med 2002; 23: 505-512.
6. Heck AW, Phillips LH. Sarcoidosis and the nervous system. Neurol Clin 1989; 7: 641-654.
7. Zuñiga G, Ropper Ah, Frank J. Sarcoid peripheral neurophaty. Neurology 1991; 10: 1558-1561.
8. Ferriby D, Stojkolic T, De Seze J et al. Chronic polyrradiculoneuritis disclosing sarcoidosis. Rev Neurol 2002; 158: 357-360.
9. Said G, Lacroix C, Planté-Bordeneuve V. Nerve granulomas and vasculitis in sarcoid peripheral neuropaty. A clinicopathological study of 11 patiens. Brain 2002; 125: 264-275.
10. Baughman RP, Lynch JP. Difficult treatment issues in sarcoidosis. J Int Med 2003; 253: 41-45.

Leishmaniasis visceral en paciente inmunocompetente: una entidad a considerar en el diagnóstico diferencial de la fiebre de origen desconocido

Sr. Director:

Presentamos un caso de Leishmaniasis visceral en paciente inmunocompetente. Insistimos en la necesidad de incluir esta patología dentro del diagnóstico diferencial de la fiebre de origen desconocido, a pesar de no presentar ningún factor de inmunosupresión, característica habitual de presentación de esta patología.

Se trata de un varón de 41 años que presenta fiebre de 4 meses de evolución. Como antecedentes personales, fumador de 20 paquetes/año y bebedor de 20-30 g alcohol/día. Vive con animales de compañía (un perro y pájaros), niega viajes en el último año, prácticas sexuales de riesgo ni consumo de leche o derivados de dudosa procedencia. Refiere fiebre termometrada de hasta 39º C de predominio vespertino, con tiritonas y sudoración. Se acompaña de astenia, anorexia y pérdida de peso de unos 10 kg aproximadamente. En la exploración nos encontramos un paciente con regular estado general, palidez cutánea, eupneico en reposo, frecuencia cardíaca de 90 lpm, saturación basal de oxígeno del 96% y temperatura axilar de 38º C. No se aprecian adenopatías, la auscultación cardio-pulmonar es estrictamente normal. A nivel abdominal destaca marcada hepatoesplenomegalia. Dentro de los estudios complementarios realizados destacamos un hemograma con hemoglobina de 8,1 mg/dl (VCM 75,1), 3.000 leucocitos/mm^3 (32% neutrófilos, 52% linfocitos), 135.000 plaquetas/mm^3. Coagulación dentro de la normalidad. Bioquímica general con discreto aumento de enzimas de citolisis y colestasis hepática, PCR 8,7. Proteinograma con hipergammaglobulinemia marcada a expensas de IgG (4.627). ANA, ANCA y sistemático de orina sin alteraciones. Ecografía abdominal donde destaca hepatoesplenomegalia, sin otros hallazgos patológicos. Radiografía de tórax, TAC cervicotorácico y gammagrafía ósea marcada con Galio dentro de la normalidad. Hemocultivos, serología de virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), virus de la hepatitis B (VHB), virus de la hepatitis C (VHC), salmonella, brucella, borrelia, chlamydia, citomegalovirus (CMV) y coxiella burnetti (fiebre Q) negativos. Serología virus Epstein-Barr (VEB) positiva para infección pasada. Serología positiva para Leishmania con título de IgG >1/2.560. Con esta titulación de anticuerpos realizamos biopsia de médula ósea, sin visualizar parásitos en las muestras obtenidas. Pedimos antígeno de Leishmania en orina y determinación de PCR, resultando ambas positivas. Se confirma el diagnóstico de Leishmaniasis visceral por Leishmania donovani infantum. Iniciamos tratamiento con antimoniales pentavalentes (Glucantime®) a dosis de 15 mg/kg/día intravenoso . El paciente muestra una rápida mejoría tanto clínica (recuperación de peso y afebril) como analítica (normalización de la pancitopenia), siendo dado de alta y continuando su tratamiento por vía intramuscular de forma ambulatoria. En controles posteriores continua asintomático, con buen estado general y sin alteraciones en pruebas complementarias realizadas.

La infección por Leishmania tiene una alta prevalencia en determinadas áreas geográficas (1-5), especialmente en el área mediterránea, determinadas zonas de África, Asia y centroamérica. En nuestro hospital la incidencia no es relevante; siete casos en los últimos cinco años, todos ellos en pacientes inmunocomprometidos (seis VIH + y uno postrasplantado renal). A pesar de que nuestro paciente no presentaba ningún tipo de inmunosupresión creímos conveniente pedir determinación serológica de Leishmania dada la clínica que presentaba. Destacamos la positividad tan alta en las pruebas serológicas y la negatividad en la biopsia de médula ósea, característico de infección en pacientes inmunocompetentes, lo contrario a lo que ocurre en inmunodeficientes, donde es ampliamente discutida la utilidad de la serología como método diagnóstico de Leishmaniasis visceral (4,5).

F. F. Carmona Espinazo, M. Espigares Jiménez, A. Mangas Rojas, D. Biedma Álvarez

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz

1. Sulahian A, Garin YJ, Pratlong F, Dedet JP, Derouin F. Experimental pathogenicity of viscerotropic and dermotropic isolates of Leishmia infantum from immunocompromised and immunocompetent patients in a murine model. FEMS Immunol Med Microbiol 1997; 17 (3): 131-8.
2. Jiménez M, Ferrer-Dufol M, Canavate C, Gutiérrez-Solar B, Molina R, Laguna F, López-Vélez R, Cercenado E, Dauden E, Blázquez J, et al. Variability of Leishmania infantum amog stocks from immunocompromised, immunocompetent patients and dogs in Spain. FEMS Microbiol Lett 1995; 131 (2): 197-204.
3. Pineda JA, Macías J, Morillas F, Fernandez-Ochoa J, Cara J, de la Rosa R, Mira JA, Martín-Sánchez J, González M, Delgado J, Lissen E. Evidence of increased risk for leishmania infantum infection among HIV-seronegative intravenous drug us from southern Spain. Eur J Clin Microbiol Infect Dis 2001; 20 (5): 354-7.
4. Katz KC, Walmsley SL, McLeod AG, Keystone JS, Detsky AS. Where are you from? N Engl J Med 2002; 346: 764-767.
5. Murray HW. Kala-Azar. Progress against a Neglected Disease. N Engl J Med 2002; 347: 1793-1794.

Colitis linfocitaria inducida por carbamacepina

Sr. Director:

La carbamacepina es un fármaco utilizado con frecuencia en diversos trastornos como la epilepsia generalizada y parcial, neuralgia del trigémino, trastorno bipolar e hipercinesia paroxística entre otros. Los efectos secundarios más frecuentes son los que afectan al sistema nervioso; los efectos gastrointestinales se presentan en un 0-9% de los casos, y habitualmente son de carácter leve, cediendo con el tiempo, por lo que no suele ser necesaria la suspensión del fármaco (1). Describimos el caso de un paciente que desarrolló un cuadro de diarrea crónica secundaria a colitis linfocitaria (CL) durante el tratamiento con carbamacepina y que remitió tras la retirada del fármaco.

Presentamos el caso de un varón de 54 años que ingresa con cuadro de diarrea de tres meses de evolución. En sus antecedentes personales destacaba el diagnóstico de epilepsia generalizada primaria desde la infancia. El paciente cuatro meses antes del ingreso estaba en tratamiento con ácido valproico (500 mg/8 h) y topiramato (100 mg/12 h) desde hacía dos años. Debido al mal control de la epilepsia se inició tratamiento con carbamacepina en pauta ascendente hasta 200 mg/8 h en sustitución del topiramato. La epilepsia mejoró pero a las seis semanas del comienzo de la carbamacepina el paciente inicia cuadro de diarrea con 5-7 deposiciones diarias líquidas, acompañadas de retortijón, sin moco, sangre o pus; lo que motiva su ingreso. A su llegada al

hospital no tenía fiebre y refería haber perdido 5 kg de peso. En la exploración el abdomen era blando, depresible, con aumento de ruidos hidroaéreos, sin masas ni megalias y no doloroso a la palpación. El resto de la exploración física era normal. En sus antecedentes familiares no había historia de enfermedad celiaca, enfermedad inflamatoria intestinal o poliposis y no había sido tratado con ningún otro fármaco.

La colitis linfocitaria es un síndrome clínico-patológico infrecuente caracterizado por diarrea crónica acuosa, cambios inflamatorios difusos en la mucosa colónica, a pesar de la normalidad en las exploraciones radiológicas y endoscópicas, y alteraciones microscópicas consistentes en aumento del número de linfocitos intraepiteliales (2). La etiología de la CL es desconocida, aunque se ha sugerido un origen autioinmune basándose en datos inmunopatológicos que indican activación crónica de linfocitos T contra antígenos expresados en las células epiteliales (3) y en la asociación con otras enfermedades autoinmunes (artritis reumatoide, hipo- hipertiroidismo, anemia perniciosa, fibrosis pulmonar idiopática, púrpura trombocitopénica idiopática, alopecia areata y diabetes melitus juvenil). El cuadro suele comenzar en la sexta década de la vida, afecta por igual a ambos sexos y aunque se han utilizado diversos fármacos (corticoides, antiinflamatorios no esteroideos...) no hay un tratamiento definido. En raras ocasiones se ha descrito la CL asociada a fármacos como "Ciclo 3 Fort" (flebotónico) (3), ranitidina (4) y ticlopidina (5). Esta asociación ha sido demostrada en algunos casos al encontrar alteraciones microscópicas en la mucosa colónica y su normalización tras la retirada del fármaco responsable. Además, la reintroducción del fármaco, como en nuestro caso, suele producir la reaparición del cuadro diarreico.

Las complicaciones gastrointestinales durante el tratamiento con carbamacepina se han descrito en el 0-9% de los casos destacando anorexia, náuseas, vómitos, estreñimiento y en raras ocasiones diarrea. En la mayor parte de los casos estas complicaciones son leves y no obligan a suspender el tratamiento (1). Sin embargo, excepcionalmente se ha asociado la carbamacepina a un cuadro de diarrea crónica formando parte de un síndrome de hipersensibilidad (6), asociada a colitis eosinófila (7) o CL (8), como en el caso que presentamos y que nos obligaría a retirar el fármaco.

Con este caso queremos llamar la atención sobre un cuadro poco frecuente, en el que dada la ausencia de hallazgos en los estudios analíticos, radiológicos y endoscópicos conviene tener un alto índice de sospecha para su diagnóstico, debiendo además considerar la posibilidad de que diversos fármacos como la carbamacepina puedan ocasionarlo y que por tanto su suspensión permitirá la resolución del cuadro.

P. Álvarez Pérez, E. Rubio Nazábal[1], J. Marey López[1], S. López Facal[1], P. Rey del Corral[1]

Medicina Familiar y Comunitaria. Ambulatorio La Torre. [1]Servicio de Neurología. Hospital Juan Canalejo. La Coruña

1. Pellock JM. Carbamacepine side-effects in children and adults. Epilepsia 1987; 28 (Supl. 3): S64-70.
2. Lazenby AJ, Yardley JH, Giardiello FM, et al. Limphocytic ("microscopic") colitis: a comparative histopathologic study with particular reference to colagenous colitis. Hum Pathol 1989; 20: 18-28.
3. Beaugerie L, Luboinski J, Brousse N, et al. Drug induced lymphocytic colitis. Gut 1994; 35: 426-8.
4. Beaugerie L, Patey N, Brosse N. Ranitidine, diarrhoea, and lymphocytic colitis. Gut 1995; 37: 708-11.
5. Martínez Avilés P, Gisbert Moya C, Berbegal Serra J, et al. Colitis linfocitaria inducida por ticlopidina. Med Clin (Barc) 1996; 106: 317.
6. Eland IA, Dofferhoff AS, Vink R, et al. Colitis may be part of the antiepileptic drug hipersensibility syndrome. Epilepsia 1999; 40: 1780-3.
7. Anttila VJ, Valtonen M. Carbamazepine-induced eosinophilic colitis. Epilepsia 1992; 33: 119-21.
8. Mahajan L, Wyllie R, Goldblum J. Lymphocytic colitis in a pediatric patient: a possible adverse reaction to carbamazepine. Am J Gastroenterol 1997; 92: 2126-7.

Absceso subcutáneo por *Mycobacterium avium complex* en paciente VIH positivo

Sr. Director:

La infección por *Mycobacterium avium* complex (MAC) se presenta en el 18-27% de los pacientes con virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) positivos, encontrándose en el 47-53% de las necropsias de estos pacientes (1). La presentación más frecuente en los pacientes con infección por el VIH es la infección diseminada, aunque desde la utilización de fármacos antirretrovirales, se ha observado un aumento de las formas localizadas (2). La afectación cutánea suele aparecer de forma secundaria a la diseminación generalizada, como manifestación única se produce en raras ocasiones (1,3-8). Presentamos a continuación un caso de absceso subcutáneo por MAC en un paciente con infección por el VIH.

Se trata de un varón de 42 años VIH positivo desde hace 9 años, en estadío C3. Sigue tratamiento antirretroviral con Estavudina, Lamivudina y Efavirenz. Cuatro años antes, había precisado ingreso hospitalario por molestias abdominales, vómitos y aumento del número de deposiciones sin productos patológicos. No había presentado fiebre. En la exploración destacaba leve dolor a la palpación abdominal generalizada con semiología de ascitis, no se palpaban adenopatías ni se objetivaban datos de hepatopatía. En el hemograma Hb 11 g/dl y Hto 34%, el estudio de coagulación y la bioquímica fueron normales. Velocidad de sedimentación globular de 97 mm. Coprocultivo y exámen de parásitos en heces negativos. Hemocultivos positivos para mycobacterium avium complex. Serología para citomegalovirsus, virus hepatitis B y C negativa. Carga viral 5369 copias y linfocitos CD4 60 céls/µ. Se realizó paracentesis de líquido ascítico que mostró hematíes 460/mm^3, leucocitos 1190/mm^3 (85% de linfocitos), glucosa 123 mg/dl, proteínas 5'5 gr/dl, lactodeshidrogenasa 192 UI/ml, adenosindeaminasa 19'4 UI/ml, triglicéridos 536 mg/dl, la citología del mismo fue informada como negativa para células tumorales malignas. Se realizó ecografía y TAC abdominal donde se objetivaron adenopatías peri-retroperitoneales, engrosamiento de asas de intestino delgado y colon, líquido ascítico difuso y trombo a nivel portal, resto sin alteraciones significativas. Fue diagnosticado de infección diseminada por MAC, con trombosis portal. En el antibiograma se objetivó resistencia a Isoniacida, Estreptomicina, Pirazinamida y Etambutol, por lo que fue necesario realizar tratamiento con varios fármacos a los que presentaba sensibilidad, se trató durante seis semanas con Amikacina, Claritromicina, Cicloserina, Rifabutina y Corticosteroides, con mejoría del cuadro clínico. Se mantuvo con Claritromicina, Cicloserina y Rifabutina durante dos años, cuando se suspendió el tratamiento presentaba linfocitos CD4 250 céls/µL.

Tras dos años de finalizar el tratamiento, en los cuales había permanecido asintomático, consulta por presentar una tumoración en región submamaria izquierda de 20 días de evolución sin fiebre ni

otra sintomatología acompañante. No había sufrido traumatismos torácicos previos y negaba la administración de fármacos por vía subcutánea. En la exploración se objetivó masa submamaria izquierda de aproximadamente 6 x 4 cm, fluctuante sin signos inflamatorios externos, resto de la exploración general y neurológica sin hallazgos. El hemograma, el estudio de coagulación y la bioquímica fueron normales, con velocidad de sedimentación globular de 26 mm. Carga viral indetectable(<200 cél/ml) y linfocitos CD4 432 céls/µL. En la ecografía y en la tomografía axial computerizada torácicas realizadas se observó una colección subcutánea que no afectaba a planos musculares ni óseos, compatible con absceso. La gammagrafía ósea no objetivó ningún depósito patológico. Se realizó punción de la misma con extracción de líquido de coloración verdosa y aspecto purulento cuyo cultivo fue positivo para *Mycobacterium avium* complex. Los hemocultivos para micobacterias fueron informados como negativos.

Tras realizar drenaje de la colección, se inició tratamiento con Rifabutina, Claritromicina y Etambutol, fue necesario sustituir los dos primeros por Azitromicina y Levofloxacino debido a molestias gástricas. Tras tres meses de tratamiento sin resolución completa del absceso, se decidió realizar resección quirúrgica del mismo. En posteriores revisiones, ha permanecido asintomático.

El *Mycobacterium avium* complex es la causa más frecuente de infección bacteriana sistémica en los pacientes con VIH positivo (1). La afectación diseminada suele cursar con síntomas inespecíficos como fiebre, dolor abdominal, diarrea y síndrome constitucional. Presenta con frecuencia afectación hepática, médula ósea, pulmón ó tracto gastrointestinal (2,4). Se aísla habitualmente en sangre. La afectación cutánea se suele producir en el 20% de los casos de enfermedad sistémica por diseminación hematógena (5,6).

Las formas localizadas en pacientes VIH positivo, incluida la cutánea, ocurren cuando el sistema inmune es capaz de desarrollar una respuesta adecuada contra el microorganismo, como sucede en pacientes con buena respuesta al tratamiento antirretroviral o con CD4>80 céls/µL (7). Es importante destacar que la afectación cutánea, puede aparecer sin bacteriemia (7). Dicha afectación, se ha relacionado con traumatismo previo o tras la administración de medicación por vía subcutánea (5). Los abscesos, nódulos, ulceras y pústulas, son las lesiones cutáneas más frecuentes y presentan distintos patrones histológicos entre ellos los granulomas, inflamación crónica inespecífica e infiltración histiocítica (6).

Su diagnóstico requiere la sospecha clínica, biopsia y cultivo de la lesión. Actualmente no existe un tratamiento eficaz. Se recomienda la administración de Claritromicina o Azitromicima en asociación con Etambutol y Rifabutina. En muchos casos no resulta efectivo, siendo necesario el tratamiento quirúrgico de la lesión (2,5).

Teniendo en cuenta las diferentes presentaciones que pueden tener los procesos infecciosos en los pacientes VIH positivo, debemos valorar en todo paciente con absceso subcutáneo y cifra de CD4 elevada la posible infección localizada por MAC.

M. D. Mañas García, S. Rodríguez Álvarez, E. Marchán Carranza, S. Pato Alonso

Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario de Ciudad Real

1. Inwald D, Nelson M, Cramp M, Francis N, Gazzard B. Cutaneous manifestations of mycobacterial infection in patients with AIDS. Br J Dermatol 1994; 130: 111-114.
2. Currier JS. Mycobacterium avium complex (MAC) infections in HIV-infected patients. In UpToDate 11.3, 2003, Rose BD (Ed), UpToDate, Wellesley, MA.
3. Hide M, HondoT, Yonehara S, Motohiros T, Okano S. Infection with mycobacterium avium-intracellulare with abscess, ulceration and fistula formation. Br J Dermatol 1997; 136: 121-123.
4. Taylor CR, Bailey EM. Red nodule on the forearm of an HIV-positive man. Isolated cutaneous mycobacterium avium-intracellulare infection. Arch Dermatol 1998; 134: 1279-80, 1282-3.
5. Philippot V, Yassir F, Balme B, Perrot H. Abcès sous-cutané à mycobacterium avium-intracellulare après injections d'interféron alpha chez une malade traitée pour lymphome. Ann Dermatol Venereol 1996; 123: 103-105.
6. Villas F, Fernández-Capitan MC, Gómez Molinero I, Sánchez JF, Torrero M, Rodríguez Bolado P. Mycobacterium avium-intracellulare infection of the skin in a patient with AIDS. An Med Interna 1990; 7: 105-106.
7. Esteban J, Gorgolas M, Fernández-Guerrero ML, Soriano F. Localized cutaneous infection caused by mycobacterium avium complex in an AIDS patient. Clin Exp Dermatol 1996; 21: 230-231.
8. Friedman BF, Edwards D, Kirpatrick CH. Mycobacterium avium-intracellulare: cutaneous presentations of disseminated disease. Am J Med 1988; 85: 257-263.

Angioedema hereditario de comienzo tardío

Sr. Director:

Queremos hacer una serie de consideraciones al trabajo titulado "Angioedema hereditario de comienzo tardío", publicado en su revista (1).

El angioedema adquirido por déficit de inhibidor de Cl, es un proceso en el que efectivamente hay niveles disminuidos de Cl inhibidor y de C4, pero los pacientes no presentan mutaciones en el gen de inhibidor de Cl como en el angioedema hereditario (AEH). Los criterios analíticos que le diferencian del angioedema hereditario son: la presencia de autoanticuerpos anti-inhibidor de Cl que en algunos casos pueden ser de origen monoclonal y la disminución de los niveles de Clq (2).

En ciertos angioedemas hereditarios (tipo I o tipo II) puede haber ausencia de historia familiar y estos casos si que se deben a mutaciones *de novo.* El diagnóstico de mutación *de novo* ha de ir acompañado del estudio de los padres para comprobar si presentan o no el déficit de inhibidor de Cl.

Es cierto que algunos pacientes con AEH presentan su primer episodio en edad adulta pero el paciente que se describe al parecer tuvo episodios de clínica relacionada con el angioedema desde la infancia, sería mas correcto en el título de la nota llamar la atención sobre el *diagnóstico tardío* más que sobre la *aparición tardía* de la enfermedad. El título de "Angioedema hereditario de diagnóstico tardío" hubiera sido más correcto. Muchos de estos pacientes permanecen durante años con clínica de diversa magnitud y sin diagnosticar, siendo sometidos a tratamientos farmacológicos ineficaces (adrenalina, antihistamínicos, corticoides) como citan los autores, o incluso a intervenciones quirúrgicas innecesarias como apendicitis u otro tipo de cirugía digestiva inadecuada.

En cuanto a las referencias del angioedema tipo III ha sido descrito en mujeres (3,4) pero no hay evidencia de que este ligado al cromosoma X. Las referencias que se incluyen no se corresponden a este angioedema.

M. López Trascasa, A. Blanch, O. Roche, A. Ferreira

Unidad de Inmunología. Hospital Universitario La Paz. Madrid

1. Sánchez-Morillas L, Reaño Martos M, González Sánchez L, Iglesias Cadarso A, Rodríguez Mosquera M. Angiodema hereditario de comienzo tardío. An Med Interna (Madrid) 2004; 21: 84-86.

2. Cicardi M, Zingale LC, Pappalardo E, Folcioni A, Agostoni A. Autoantibodies and Iymphoproliferative diseases in acquired C 1 -inhibitor deficiencies. Medicine (Baltimore) 2003; 82: 274-81.
3. Binkley KE, Davis AE. Clinical, biochemical and genetic characterization of a novel estrogen-dependent inherited form of angioedema. J Allergy Clin Immunol 2000; 106: 546-50.
4. Bork K, Bamstedt SE, Koch P, Traupe H. Hereditary angioedema with normal C1-inhibitor activity in women. Lancet 2000; 356: 213-7.

Angiomiolipomatosis renal y esclerosis tuberosa

Sr. Director:

Hemos leído con interés el artículo publicado en su revista por P. Tordera y colaboradores titulado: síndrome de Wünderlich como primera manifestación de angiolipomatosis renal bilateral (1). En él sus autores presentan un caso de sangrado retroperitoneal por una angiolipomatosis renal en una paciente sin aparentes factores de riesgo previos conocidos. En su exposición recuerdan que este tipo de tumor benigno suele asociarse a la esclerosis tuberosa (ET). En relación con esta entidad, nos ha parecido interesante presentar un nuevo caso de sangrado por un angiomiolipoma renal, esta vez en una paciente con ET, y que clínicamente debutó como una obstrucción intestinal.

Se trata de una mujer de 41 años con la tríada clínica clásica de la ET consistente en retraso mental, epilepsia y adenomas sebáceos característicamente distribuidos en forma de mariposa en nariz, frente y mejillas. Acude ahora a urgencias por dolor abdominal continuo de más de 12 horas de evolución y vómitos, en un principio alimentarios y últimamente fecaloideos. La última deposición había sido el día anterior y era de características normales. Entre sus antecedentes cabe reseñar un neumotórax derecho recidivante que precisó cirugía en 1998 y una laparotomía en el 2002 por hemoperitoneo por rotura de un adenomioma y de cuerno uterino que precisó histerectomía subtotal y anexectomía izquierda. Posteriormente a esta intervención, fue operada de una hernia umbilical. Presenta ahora una tensión arterial de 100/60 mm Hg y una frecuencia cardiaca de 120 lpm. Está afebril. En la exploración física destaca la ausencia de ruidos hidroaéreos en el abdomen que aunque no se encuentra distendido, presenta en flanco izquierdo una masa de 15 x 8 cm aproximadamente muy dolorosa a la palpación. En la analítica aparece una hemoglobina de 9,2 g/dL con un hematocrito de 21,5%, leucocitosis de más de 13.000/mm^3 con fórmula normal, urea de 69 mg/dL y creatinina de 1,9 mg/dL. El resto del hemograma y de la bioquímica básica y coagulación es normal. Realizamos una radiografía simple de abdomen en la que destaca la ausencia de gas intestinal por lo que se realiza primero una ecografía y después una tomografía axial computerizada en busca del diagnóstico (Fig. 1). Se visualiza un hematoma retroperitoneal por angiomiolipoma renal izquierdo. Además se objetivan angiomiolipomas no complicados en el riñón derecho, en lóbulo hepático derecho y en la pared anterior de la vejiga. En el retroperitoneo se aprecian varias imágenes arrosariadas en relación con ectasias de conductos linfáticos. Decidimos embolización y se practica esta a la arteria segmentaria del polo inferior renal izquierdo.

Nuestra paciente presenta el llamado síndrome de Wünderlich o hematoma retroperitoneal atraumático debido al sangrado de un angiomiolipoma renal, una tumoración infrecuente en la población general pero muy relacionada con la ET. En general, los sangrados retroperitoneales espontáneos están descritos en la literatura en pacientes que toman anticoagulantes orales o que están en tratamiento con heparina (2,3). La mayoría de los angiomiolipomas renales asociados a ET, aunque crecen a lo largo de la vida, no suelen complicarse con un sangrado retroperitoneal masivo y puede adoptarse una actitud conservadora en su seguimiento (4). La tríada típica de Wünderlich de dolor lumbar, masa en flanco e hipovolemia no se dio en nuestro caso pero sólo aparece completa en el 40% (5) por lo que su ausencia no debe confundirnos a la hora de sospechar y diagnosticar el cuadro, sobre todo en individuos con factores de riesgo.

Fig. 1.

La ET es una facomatosis autosómica dominante que puede verse asociada a malformaciones tumorales tipo angiomiolipomas en riñón, hígado, pulmones, tiroides y testículos, rabdiomiosarcoma cardiaco y tumores de células gliales en cerebro y retina. Su incidencia es de 1 entre 10.000 habitantes siendo entre el 50 y el 80% casos esporádicos (6). Hasta hace unos años los pacientes con ET no solían sobrepasar el segundo decenio de la vida pero ahora es difícil calcular su esperanza de vida dado el avance en los tratamientos y la posibilidad del diagnóstico precoz de sus complicaciones.

E. Álvarez-Rodríguez, R. Torres-Gárate, B. Rojano Martín, A. Gutiérrez Larraínzar, M. Maroto Rubio, C. Lozano Tonkín

Servicio de Medicina Interna I. Hospital Clínico San Carlos. Madrid

1. Tordera P, Salvador G, Montaner MJ, Cervera JI, Micó L, Calabuir JR. Síndrome de Wünderlich como primera manifestación de angiolipomatosis renal bilateral. An Med Interna (Madrid) 2004; 21: 42-43.
2. Machuca J, Julve E, Galacho A, Pérez D, Quinonero A, Alonso JM, Marin JA. Hematoma retroperitoneal espontáneo: nuestra experiencia. Actas Urol Esp 1999; 23 (1): 43-50.
3. Melde SL. Enoxaparin-induced retroperitoneal hematoma. Ann Pharmacother 2003; 37 (6): 822-4.
4. Harabayashi T, Shinohara N, Katano H, Nonomura K, Shimizu T, Koyanagi T. Management of renal angiomyolipomas associated with tuberous sclerosis complex. J Urol 2004; 171 (1): 102-5.
5. Rodríguez A, Urbano F. Coumarin-induced retroperitoneal hematoma: 2 case report. An Med Interna (Madrid) 2000; 17: 49.
6. Lendway TS, Marshall FF. The tuberous sclerosis complex and its highly variable manifestations. J Urol 2003; 169 (5): 1635-42.