

normales, no había bloqueos de la conducción y la estimulación repetitiva no arrojaba datos de interés. La RMN cervical realizada fue normal. El paciente es diagnosticado de esclerosis lateral amiotrófica y puesto en tratamiento con riduzole.

El paciente que describimos representa un caso poco frecuente de debut de ELA con insuficiencia respiratoria aguda. La presentación de ELA como fallo respiratorio agudo es excepcional y parece asociarse a pérdida de las motoneuronas del nervio frénico localizadas en la médula espinal (C3-C7) como se ha demostrado en estudios anatomopatológicos (2,3). En estos pacientes el cuadro se suele presentar de forma aguda, sin causa aparente, evolución rápida y con una gravedad que exige ventilación mecánica. Los pacientes desarrollan de forma aguda síntomas derivados de la hipoventilación alveolar como hipersomnolia y retención de anhídrido carbónico; la presencia de ortopnea, reveladora de hipomovilidad diafragmática, suele ser un síntoma destacado y en el examen físico el dato más revelador es la presencia de movimientos paradójicos de la pared abdominal en inspiración. Llama la atención inicialmente la presencia de un compromiso respiratorio tan importante en un paciente sin antecedentes relevantes. En estos casos la ausencia de patología cardiopulmonar previa, la normalidad de los estudios iniciales (Rx tórax y EKG) y la rápida mejoría con intubación, siendo difícil la desconexión, pueden ayudarnos a sospechar una causa neurológica como base del trastorno (Tabla I) (4,5). En estos pacientes con ELA e insuficiencia respiratoria, los test de función pulmonar típicamente muestran un patrón restrictivo con hipercapnia, siendo normales las pruebas de difusión pulmonar. Los métodos más utilizados para evaluar la función de los músculos respiratorios en estos pacientes son la capacidad vital y las presiones inspiratorias máximas y espiratorias máximas que se ven notablemente afectadas; estudios recientes indican que test de presión nasal inspiratoria puede ser más sensible para valorar la fuerza muscular inspiratoria en estos pacientes (6,7). El tratamiento con ventilación a presión positiva intermitente por vía nasal ha demostrado una mejoría en la calidad de vida y supervivencia de estos enfermos (8). Otro tipo de medidas recomendadas serían la vacunación contra el virus influenza y el neumococo, prevención y tratamiento agresivo de las infecciones respiratorias, los cambios posturales, mantener un estado nutricional adecuado y evitar fármacos que depriman la función respiratoria (4). El caso que presentamos ilustra la necesidad de realizar un estudio neurofisiológico completo, dirigido a descartar una ELA, en todo paciente que presenta insuficiencia respiratoria no filiada, a pesar de la ausencia de sintomatología neurológica previa.

TABLA I

CAUSAS NEUROLÓGICAS DE INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA\*

- Enfermedad de neurona motora
- Neuropatía motora y sensitiva hereditaria
- Síndrome de Guillain-Barré
- Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica
- Polineuropatía del enfermo crítico
- Neuropatía motora multifocal
- Poliomielitis
- Neuritis idiopática del plexo braquial
- Miastenia Gravis
- Sd de Eaton-Lambert
- Polimiositis
- Déficit de maltasa ácida de comienzo adulto
- Miopatía mitocondrial

\* Modificada de Hughes et al (5).

**E. Rubio Nazábal, P. Álvarez Pérez<sup>1</sup>, D. Fernández Couto, M. López Facal, P. Rey del Corral**

*Servicio de Neurología. Hospital Juan Canalejo. 'Ambulatorio La Torre. La Coruña.*

1. Tallón Barranto A, Ayuso Peralta L, Jiménez Jiménez FJ, Flores J, Vázquez Mezquita M, Barcenilla B, et al. Forma de comienzo respiratorio de la enfermedad de motoneurona. *Rev Neurol* 2000; 30: 51-53.
2. Parhad IM, Clark AW, Barron KD, Staunton SB. Diaphragmatic paralysis in motor neuron disease. Report of two cases and a review of the literature. *Neurology* 1978; 28: 18-22.
3. Chen R, Grand'Maison F, Strong MJ, Ramsay DA, Bolton CF. Motor neuron disease presenting as acute respiratory failure: a clinical and pathological study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1996; 60: 455-458.
4. Kaplan LM, Hollander D. Respiratory dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Chest Med* 1994; 15: 675-681.
5. Hughes RAC, Bihari D. Acute neuromuscular respiratory paralysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1993; 56: 334-343.
6. Lyall RA, Donaldson N, Polkey MI, Leigh PN, Moxham J. Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2001; 124: 2000-2013.
7. Similowski T, Attali V, Bensimon G, Salachas F, Mehiri S, Arnulf I, et al. Diaphragmatic dysfunction and dyspnoea in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur Respir J* 2000; 15: 332-337.
8. Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, Shaw PL, Gibson GJ. Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. *Neurology* 2003; 61: 171-177.

## Aneurisma inflamatorio de aorta abdominal

Sr. Director:

La mayor incidencia de aneurisma de aorta abdominal (AAA) se da en varones entre los 55 y 70 años, con una prevalencia del 2-5%. La mayoría son de origen degenerativo, apreciándose cambios ateroscleróticos en su pared con un marcado adelgazamiento de la capa media, y localizados en la aorta infrarrenal (1). Los AAA inflamatorios (AAAI) representan un 3-10% de los AAA. Su etiología es desconocida, se consideran una variante del aneurisma aterosclerótico caracterizado por la presencia de cambios inflamatorios y fibróticos en las regiones periaórticas (2). Presentamos un caso de AAAI y destacamos sus diferencias etiopatogénicas, clínicas y terapéuticas con respecto a los AAA degenerativos.

Varón de 73 años fumador, que acudió al servicio de urgencias por dolor en hipocondrio izquierdo irradiado a región lumbar de 15 días de evolución. En la exploración física destacaba: normotenso, afebril, masa pulsátil no dolorosa en abdomen, dolor a la palpación en hipocondrio izquierdo, sin signos de peritonismo. Pulsos pedios positivos bilaterales. En la analítica destacó: creatinina 1,9 mg/dl. Hemograma y coagulación normal, excepto fibrinógeno 752 mg/dl. EKG y radiografía de tórax normales. TAC abdominal con contraste: aneurisma de aorta abdominal infrarrenal de 6 cm de diámetro con cuello entre 1,5-2 cm de longitud. Hidronefrosis del riñón izquierdo secundaria a compresión del uréter por fibrosis perianeurismática (Fig. 1). Se realizó resección de AAA infrarrenal e interposición de prótesis bifurcada de dacron vía media, con sutura distal en ambas femorales comunes, ligadura de arteria femoral común derecha y cierre del cono aórtico. El estudio anatomopatológico de la pared aórtica y contenido del aneurisma demostró material trombótico y tejido fibroadiposo con inflamación crónica. La hidronefrosis y la fibrosis periaórtica

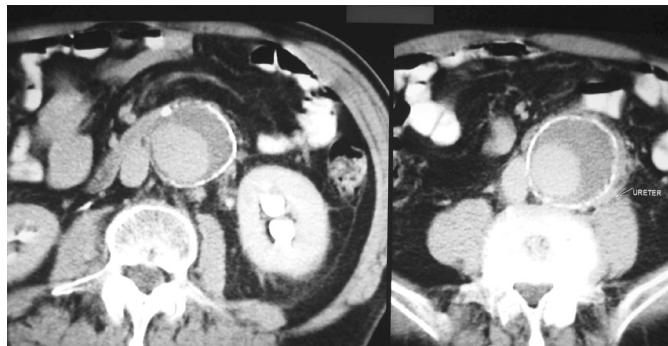


Fig. 1. En la imagen de la derecha se objetivan: la luz vascular, el trombo mural, la pared calcificada de la aorta y la fibrosis perianeurismática. La flecha indica el uréter sin contraste englobado por la fibrosis. A la izquierda se muestra la hidronefrosis izquierda y el uréter con contraste rodeado de la fibrosis.

tica se resolvieron con la intervención, no siendo necesarias otras medidas terapéuticas.

La etiopatogenia del AAAI permanece aún hoy desconocida. Se ha postulado que la inflamación y la fibrosis periaórtica se producirían en respuesta a la extravasación subclínica de sangre, y a la compresión de los linfáticos retroperitoneales por el aneurisma. También se ha argumentado que los cambios inflamatorios serían secundarios a la existencia de una reacción autoalérgica local a los componentes de las placas ateroscleróticas. Histológicamente, el tejido periaórtico es un estroma fibrocolágeno con diversos grados de fibrosis, hialinización y lipogranulomatosis, con presencia de infiltrado de células mononucleares (3,4).

La fibrosis periaórtica, característica de los aneurismas inflamatorios, aparece como una masa de partes blandas bien definida, en situación anterolateral respetando la cara posterior de la aorta; se adhiere al aneurisma y puede extenderse hacia la pelvis acompañando a las arterias ilíacas (4,5). La fibrosis envuelve la pared aórtica y las estructuras adyacentes, pudiendo comprimir la vena renal izquierda, la vena cava inferior, el uréter y el sigmoides.

Por lo general, un AAA degenerativo permanece asintomático hasta su ruptura, detectándose durante una exploración de rutina como una masa palpable, pulsátil y no dolorosa o constituye un hallazgo radiológico y/o ecográfico casual. El AAAI se presenta con más frecuencia sintomático, con dolor abdominal o lumbar por la compresión de los órganos adyacentes, sobre todo en relación a la presencia de hidronefrosis (6,7). Hasta en un 20% de los casos causa obstrucción ureteral dando lugar a hidronefrosis. Así, el AAAI debe ser considerado entre las causas de uropatía obstructiva por compresión extrínseca (7). La imagen en el TAC con contraste es muy característica (Fig.1). La captación del tejido fibrótico, aparece como una estructura con cuatro capas que de dentro a fuera comprenden la luz vascular, el trombo mural, la pared aórtica y la fibrosis asociada (4). El diagnóstico diferencial debe establecerse con la fibrosis retroperitoneal maligna y la afectación metastásica ganglionar (4,5).

La fibrosis periaórtica, y la hidronefrosis remite después de la cirugía del aneurisma, no siendo necesaria la manipulación perioperatoria de la vía urinaria en la mayoría de los casos (7,8). Se discute la necesidad del tratamiento con corticoides. En el preoperatorio pueden aumentar el riesgo de infección del injerto y la probabilidad de ruptura, por adelgazamiento de la pared arterial. Su utilización estaría indicada en los pacientes con hidronefrosis y alteración de la función renal en que la cirugía está contraindicada (8,9).

M. D. Macías Robles, M. Folgueiras Artime, M. J. Amador Tejón, B. Susin Brabo<sup>1</sup>, J. M. Fernández Carreira<sup>2</sup>

Servicios de Urgencias y <sup>1</sup>Radiodiagnóstico. <sup>2</sup>Unidad de Investigación. Hospital San Agustín. Avilés (Asturias)

1. Ashton HA, Buxton MJ, Day NE, Kim LG, Marteau TM, Scott RA, et al. The Multicentre Aneurysm Screening Study Group: The Multicentre Aneurysm Screening Study (MASS) into the effect of abdominal aortic aneurysm screening on mortality in men: A randomised controlled trial. *Lancet* 2002; 360: 1531-9.
2. Kashyap VS, Fang R, Fitzpatrick CM, Hagino RT. Caval and ureteral obstruction secondary to an inflammatory abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 2003; 38:1416-21.
3. Rasmussen TE, Hallett JW Jr. Inflammatory aortic aneurysms: a clinical review with new perspectives in pathogenesis. *Ann Surg* 1997; 225: 156-64.
4. Arrivé L, Corréas JM, Lesèche G, Ghebontni L, Tubiana JM. Inflammatory aneurysms of the abdominal aorta. CT findings. *AJR Am J Roentgenol* 1995; 165: 1481-4.
5. Mauro MA. Inflammatory abdominal aortic aneurysms. *Abdom Imaging* 1997; 22: 357-8.
6. Sakalihan N, Limet R, Defawe OD. Abdominal aortic aneurysm. *Lancet* 2005; 360:1577-89.
7. Sánchez R, Arroyo A, Gesto R, Fernández-Reyes MJ, Mon C, Álvarez-Ude F. Obstructive ARF caused by an inflammatory abdominal aortic aneurysm. *Am J Kidney Dis* 2003; 41: E9.
8. Arroyo A, Rodríguez J, Porto J, Gesto R. Management and course of hydronephrosis secondary to inflammatory aneurysms of the abdominal aorta. *Ann Vasc Surg* 2003; 17: 481-5.
9. Speziale F, Sbarigia E, Grossi R, Maraglino C, Fiorani P. Inflammatory aneurysms of the abdominal aorta involving the ureters: is combined treatment really necessary? *J Urol* 2001; 165: 27-31.

## Síndrome de secreción inadecuada de ADH en paciente hospitalizada por dolor abdominal

Sr. Director:

La hipoactividad de las enzimas que forman parte de la biosíntesis del grupo hem constituyen un grupo de enfermedades de escasa incidencia denominadas porfirias (1). Exponemos nuestra experiencia en este caso.

Paciente de 35 años con ausencia de enfermedades médicas previas, hábito tabáquico habitual y enólico ocasional. Ingresada en el hospital por dolor abdominal y alteraciones en el ritmo deposicional. Presenta súbita pérdida de conciencia con traumatismo facial moderado por lo que ingresa en UCI. En la exploración inicial existe midriasis, desconexión con el medio (escala de Glasgow 11), sin déficits motores ni focalidad neurológica. Además, taquicardia sinusal y crepitantes en base izquierda e hipertensión arterial (180/100 mmHg). El resto de la exploración física es normal. En la analítica existe hiponatremia (110 mEq/l), el sedimento urinario es patológico (existencia de flora y presencia de urobilinógeno), y el resto de las determinaciones normales, incluyendo análisis de tóxicos en orina. El aspecto macroscópico de la orina es normal. Se realiza una TAC cerebral de urgencia que es normal. Se solicita un estudio de función renal que con adecuado aclaramiento de creatinina (58 ml/minuto), sodio urinario normal (50,20 mEq/l), con indemnidad de la función tubular