



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 Brabo¹, J. M. Fernández Carreira²

Servicios de Urgencias y ¹Radiodiagnóstico. ²Unidad 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

(reabsorción de cloro y sodio del 98%, y de potasio del 80%). Se instaura tratamiento con betabloqueante, se repone el sodio mediante solución intravenosa de sodio hipertónico y restricción de líquidos, y ante la refractariedad de la corrección del mismo, persistencia de síntomas vegetativos y un nivel de conciencia fluctuante, así como la presencia de uroporfobilinógeno en el sedimento urinario, se solicita a las 24 horas de su ingreso en UCI un estudio de porfirinas en orina, apreciando un incremento tanto del ácido deltaaminolevulínico (ALA) (50 microgr/24h) y porfobilinógeno (PBG) (45 mg/24h), como de las porfirinas totales (701,90 microgr/24h), y de la uroporfirina (676,50 microgr/24h), motivo por el que se inicia terapia intravenosa con hemina. Tras su administración, la paciente mejora tanto desde el punto de vista clínico como analítico, pudiendo ser dada de alta.

La PAI constituye una enfermedad genética autosómica dominante originada por un defecto en la síntesis de la enzima porfobilinógeno-desaminasa codificada en el brazo largo del cromosoma 11, con actividad disminuida en un 50% de lo normal (2,3). Analíticamente se traduce en incremento de los precursores de las porfirinas: ALA y PBG, debido a un aumento en la actividad de la enzima porfobilinógeno-sintetasa. La enfermedad posee una penetrancia del 10% y la mayoría de las personas heterocigotas para este gen presentan un estado de porfiria latente con ausencia de manifestaciones clínicas. Existe predilección por el sexo femenino, la sintomatología se inicia en la edad adulta con síntomas variados, aunque el dolor abdominal existe en el 90% de los pacientes, siendo el primer síntoma en el 85%, puede también existir afectación del sistema nervioso central y autónomo (4-7).

La existencia de dolor abdominal y la sintomatología vegetativa, así como algunos de los síntomas neurológicos se encontraban presentes en el caso aportado. La exposición a determinados tóxicos como la cocaína no podían ser inicialmente excluidos mas que tras un análisis toxicológico de orina. Por otra parte, la existencia de SIADH se encuentra descrita en la PAI con menor frecuencia (debido a daño cerebral por la excesiva exposición a las porfirinas, aunque de mecanismo no del todo conocidos) (1,8), y requiere primero descartar insuficiencia renal o tubulopatía (también descritas en el curso de la enfermedad) (9,10) para intentar corregir la hiponatremia mediante una adecuada restricción de fluidoterapia e infusión de solución salina hipertónica. No encontramos ninguna situación desencadenante de la enfermedad (salvo que la paciente se encontraba en el periodo premenstrual, contaba con un sedimento urinario patológico, y refería hábito tabáquico y ocasionalmente enólico).

El diagnóstico, una vez sospechado se estableció lo más precozmente posible (ya que su retraso implica un retraso en la instauración de tratamiento específico pudiendo originar daño neurológico permanente, incluso muerte del paciente). La demostración del exceso de ALA y PBG en orina fueron suficientes para su establecimiento (la ausencia de este último excluye la enfermedad), y como dichos valores se encuentran muy elevados durante la crisis, otras determinaciones (como el incremento de los mismos en orina de 24 horas, el exceso de porfirina en orina, sangre y heces, y el descenso en los niveles intrarritocitarios de la enzima HMB-sintetasa) resultan en un primer momento innecesarias (4-7). Además de tratar las complicaciones hidroelectrolíticas, las manifestaciones vegetativas de la enfermedad (mediante el empleo de betabloqueantes) y garantizar un adecuado soporte nutricional, se decidió administrar arginato de hemina, pues es el único tratamiento específico y efectivo de la crisis de PAI, con reducción parcial de los síntomas.

B. Obón Azuara, I. Gutiérrez Cía, B. Villanueva Anadón, E. Millastre¹

Servicios de Medicina Intensiva y ¹Oncología. Hospital Clínico Universitario. Zaragoza

- Gómez José JA, Campos Blanco J, Pérez Fijo JL, Pérez Galisteo MJ, Rabadán Bujalance F. Porfiria. Diagnóstico diferencial en dolor abdominal. *An Med Interna (Madrid)* 2003; 20: 327-8.
- Solis C, Martínez-Bermejo A, Naidich TP, Kaufmann WE, Astrin KH, Bishop DF, Desnick RJ. Acute intermittent porphyria: studies of the severe homozygous dominant disease provides insights into the neurologic attacks in acute porphyrias. *Arch Neurol* 2004; 61: 1764-70.
- Fraunberg MVZ, Pischik E, Udd L. C, Kauppinen R. Clinical and biochemical characteristics and genotype-phenotype correlation in 143 Finnish and Russian patients with acute intermittent porphyria. *Medicine (Baltimore)* 2005; 84: 35-47.
- Kauppinen R. Porphyrias. *Lancet* 2005 15; 365: 241-52.
- Anderson KE, Bloomer JR, Bonkovsky HL, Kushner JP, Pierach CA, Pimstone NR, Desnick RJ. Recommendations for the diagnosis and treatment of the acute porphyrias. *Ann Intern Med* 2005; 142: 439-50.
- Thadani H, Deacon A, Peters T. Diagnosis and management of porphyria. *Br Med J* 2000; 320: 1647-51.
- Abinzano ML, Elejalde JL, Velilla JP, Alonso JL, Rubio T, García C. Porfiria aguda intermitente con manifestaciones neurológicas. *An Med Interna (Madrid)* 1999; 16: 66-67.
- Montes AL, Lorenzo I, Martínez JP. Porphyria and inappropriate antidiuretic hormone syndrome. *Nefrología* 2004; 24 (Supl. 3): 85-88.
- Andersson C, Wikberg A, Stegmayr B, Lithner F. Renal symptomatology in patients with acute intermittent porphyria. A population-based study. *J Intern Med* 2000; 248: 319-25.
- Onozato ML, Tojo A, Kamijo A, Taniguchi S, Kimura K, Goto Fujita T. Tubulointerstitial nephritis associated with acute intermittent porphyria. *Clin Nephrol* 2001; 55: 171-4.

Ataxia cerebelosa aguda en un paciente adulto

Sr. Director:

La infección por el virus varicela zoster (VVZ) puede producir diversas complicaciones neurológicas, incluyendo ataxia cerebelosa, encefalitis, mielitis, neuritis y síndrome de Guillain-Barré (1). En la infancia, la ataxia cerebelosa aguda es la complicación neurológica más frecuente de la varicela, afectando a uno de cada 4.000 niños menores de 15 años infectados por el VVZ (2). Este cuadro también puede aparecer en el adulto, aunque con menor frecuencia (3,4). Presentamos un caso de ataxia cerebelosa aguda en un adulto con varicela.

Un varón de 28 años con antecedentes de asma bronquial a tratamiento con montelukast (4 mg/día) acudió a Urgencias por un cuadro de náuseas, vómitos e inestabilidad para la marcha de 72 horas de evolución. Una semana antes había sido diagnosticado de varicela por su médico de cabecera iniciando tratamiento con paracetamol e hidroxicina. A la exploración se encontraba afebril y con múltiples lesiones cutáneas en diferentes estadios evolutivos, aunque la mayoría en fase costrosa. Los pares craneales eran normales, así como la fuerza, sensibilidad y tono. Los reflejos osteotendinosos eran normales y los cutaneoplantares flexores. La marcha era inestable, con aumento de la base de sustentación e imposibilidad para la marcha en tándem. No presentaba rigidez de nuca ni signos meníngeos. La analítica, radiografía de tórax, electrocardiograma y tomografía axial computarizada craneal realizadas en Urgencias fueron normales. Se realizó una punción lumbar obteniendo líquido claro a presión normal con las siguientes características: una célula, glucosa 64 mg/dL (glucemia simultánea 103 mg/dL) y proteínas 0,5 g/L. Dada la persistencia de los vómitos se decidió su ingreso para observación, iniciando tratamiento con metoclopramida intravenosa y reposición