

(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. Millastre<sup>1</sup>**

*Servicios de Medicina Intensiva y <sup>1</sup>Oncología. 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

hidroelectrolítica. Las serologías de VIH, citomegalovirus y virus herpes simple fueron negativas; la serología de virus Epstein-Barr resultó compatible con infección pasada y la de VVZ fue positiva (IgM). El cultivo para bacterias y la serología de VVZ en líquido cefalorraquídeo resultaron negativas. Dada la normalidad de los hallazgos en el líquido cefalorraquídeo no se realizó PCR para VVZ. Se completó el estudio con resonancia magnética cerebral sin y con contraste, sin demostrarse hallazgos patológicos. La evolución del paciente fue progresivamente favorable con desaparición de la sintomatología a los seis días del ingreso.

La ataxia cerebelosa aguda suele manifestarse al final de la primera semana de aparición del exantema variceloso, pero en algunos casos puede preceder a la clínica cutánea (5). Se caracteriza por una alteración de la marcha con aumento de la base de sustentación, vómitos, cefalea e irritabilidad. Generalmente tiene un curso autolimitado con recuperación completa en un plazo de entre dos y cuatro semanas. El líquido cefalorraquídeo suele ser normal, aunque puede haber pleocitosis linfocitaria y proteinorraquia elevada hasta en un 25% de los casos (6). En casos aislados, se han descrito alteraciones patológicas en las pruebas de neuroimagen (7).

La patogenia de la ataxia cerebelosa aguda es motivo de controversia. Por un lado, la detección de DNA del VVZ en el líquido cefalorraquídeo de algunos pacientes mediante técnicas de PCR indicaría que existe una invasión directa del cerebelo por el virus. Sin embargo esto se ha confirmado en pocos casos (5,8). Además, recientemente se ha demostrado que los pacientes con ataxia cerebelosa aguda presentan niveles elevados de autoanticuerpos frente a proteínas del centrosoma y específicamente contra la pericentrina que se expresa en las células de Purkinje (9,10). Estos hallazgos sugerirían que estaría implicada una respuesta autoinmune como sucede en la ataxia asociada a la degeneración cerebelosa paraneoplásica que es resultado de la acción de autoanticuerpos frente a las células de Purkinje (anti-Yo) (10).

En nuestro paciente no se inició tratamiento con aciclovir dada la normalidad del líquido cefalorraquídeo. En otros casos con mayor reacción meníngea, el aciclovir ha obtenido buenos resultados. Destacamos la rareza del cuadro clínico y la rápida y favorable evolución en ausencia de tratamiento antiviral.

**J. Campos Franco, M. Rodríguez Framil, C. Martínez Rey, A. Pose Reino**

*Servicio de Medicina Interna. Hospital de Conxo. Complejo Hospitalario Universitario. Santiago de Compostela*

1. Echevarría JM, Casas I, Martínez-Martin P. Infections of the nervous system caused by varicella-zoster virus: a review. *Intervirology* 1997; 40: 72-84.
2. Guess HA, Broughton DD, Melton LJ 3rd, Kurland LT. Population-based studies of varicella complications. *Pediatrics* 1986; 78: 723-727.
3. Rouseva D, Blard JM, Pages M. Benign acute ataxia in an adult with VZV infection. *Rev Neurol (Paris)* 2001; 157: 321-322.
4. Jiménez-Caballero PE, Velázquez-Pérez JM. Cerebellar ataxia in chicken pox. Description of a case with a review of the pathophysiological mechanisms involved. *Rev Neurol* 2005; 40: 639-640.
5. Dangond F, Engle E, Yessayan L, Sawyer MH. Pre-eruptive varicella cerebellitis confirmed by PCR. *Pediatr Neurol* 1993; 9: 491-493.
6. Gildea D. Varicella zoster virus and central nervous system syndromes. *Herpes* 2004; 11 Suppl 2: 89A-94A.
7. Sunaga Y, Hikima A, Otsuka T, Morikawa A. Acute cerebellar ataxia with abnormal MRI lesions after varicella vaccination. *Pediatr Neurol* 1995; 13: 340-342.
8. Puchhammer-Stockl E, Popow-Kraupp T, Heinz FX, Mandl CW, Kunz C. Detection of varicella-zoster virus DNA by polymerase chain reaction in the cerebrospinal fluid of patients suffering from neurological complications associated with chicken pox or herpes zoster. *J Clin Microbiol* 1991; 29: 1513-1516.

9. Adams C, Diadori P, Schoenroth L, Fritzier M. Autoantibodies in childhood post-varicella acute cerebellar ataxia. *Can J Neurol Sci* 2000; 27: 316-320.
10. Fritzier MJ, Zhang M, Stinton LM, Rattner JB. Spectrum of centrosome autoantibodies in childhood varicella and post-varicella acute cerebellar ataxia. *BMC Pediatr* 2003; 3: 11.

## Bacteriemia por *Pantoea agglomerans*

Sr. Director:

Las cepas de *Enterobacter* son patógenos oportunistas que pocas veces originan enfermedades en personas no inmunodeprimidas. Suelen colonizar a los pacientes hospitalizados, en particular a los que reciben tratamiento con antibióticos, diabéticos, enfermos con cáncer, neutropénicos, enfermos con quemaduras o heridas; también pueden colonizar las vías respiratorias y urinaria y en los portadores de catéteres intravasculares (1,2).

*Enterobacter cloacae* y *Enterobacter agglomerans* (actualmente *Pantoea agglomerans*) son los miembros de la familia responsables de la mayor parte de las infecciones intrahospitalarias, así como de una epidemia importante originada por una contaminación de una perfusión (3).

*Pantoea agglomerans* es un bacilo gram negativo, que como hemos dicho causa fundamentalmente infecciones nosocomiales, aunque también se han descrito casos de meningitis neonatal y de artritis séptica (4-6). Puede crecer en medios ricos en glucosa, por lo que ocasionalmente produce infecciones relacionadas con la infusión intravenosa de sueros, que pueden originar brotes de bacteriemia en los hospitales (7). Se ha referido un aumento de las resistencias de este microorganismo a los antibióticos betalactámicos, lo que puede motivar el empleo de los carbapenemes en ciertos casos (7). Recientemente hemos tenido ocasión de diagnosticar un nuevo caso de bacteriemia por *Pantoea agglomerans* y nos parece interesante comentar brevemente el caso por su escasa frecuencia.

Mujer de 31 años de edad, con antecedentes personales de neurofibromatosis, neurofibrosarcoma pélvico tratado hacía 12 años con cirugía extensa, cinco años después presentó recidiva, recibiendo tratamiento con radioterapia. Hace dos años presentó extensa recidiva a nivel intestinal, efectuándose resección intestinal masiva, pudiendo preservar únicamente 59 centímetros del intestino delgado proximal. Posteriormente presentó un síndrome de intestino corto secundario y precisó de la colocación de un catéter Hickman para nutrición parenteral, ante la existencia de una desnutrición proteico-calórica. Tres meses atrás presentó una bacteriemia por *Enterococcus faecalis*, que evolucionó de un modo favorable en el ingreso hospitalario. Acudió nuevamente a urgencias refiriendo un cuadro de fiebre superior a 38 °C y escalofríos repetidos de tres días de duración. Asimismo comentó que presentaba vómitos y deposiciones líquidas, habituales en ella.

A la exploración física destacaba la delgadez de la paciente. 39 °C. Tensión arterial de 100/60 mmHg. La auscultación cardíaca y pulmonar fueron normales. El abdomen no era doloroso, existía una herniación a nivel de la cicatriz de laparotomía supraumbilical. El hemograma, hemostasia y bioquímica fueron normales, salvo K de 2,9 mmol/l y unas proteínas totales de 5,2 gramos/dl. Radiografía de tórax: no cardiomegalia, campos pulmonares normales. ECG: ritmo sinusal, no alteraciones de la