

## Editorial

La relevancia docente de publicar casos clínicos en el campo de la psiquiatría .....111

*Luis Gutiérrez-Rojas*

## Casos clínicos

Vericiguat, nuevo pilar en el tratamiento de la insuficiencia cardiaca con fracción de eyección reducida.....113

*Francisco Javier Soria-Romero, Miguel Ángel Pérez-Velasco, Alicia Trenas, José M. Pérez-Ruiz, Luis Miguel Pérez-Belmonte*

Pseudoobstrucción intestinal crónica con neumatosis intestinal en la esclerosis sistémica.....117

*Esther Viñas-Esmel, Olga Araújo, Gema María Lledó-Ibañez, Alexandre Soler-Perromat, Gerard Espinosa*

Lumbalgia desgarradora por rotura de aneurisma de aorta abdominal.....120

*Luis Alberto Vázquez-Pérez*

Fiebre de origen desconocido: presentación atípica de enfermedad de Parkinson.....123

*Clara Marín-Barbancho, Rebeca García-Caballero*

Sífilis maligna y diagnóstico oculto de infección por VIH..126

*Manuel Sánchez-Robledo, Nahum Jacobo Torres-Yebes, Erika Esperanza Lozano-Rincón, José Ángel Pestaña-Santiago, Luis Cabeza-Osorio*

Pileflebitis secundaria a brote de enfermedad inflamatoria intestinal.....129

*Carlos Ruiz-Lucena, Guillermo Ropero-Luis, Guadalupe Jarava-Rol, Francisca Montserrat Godoy-Guerrero, María de los Ángeles González-Benítez*

Tratamiento percutáneo de compresión medular por hidatidosis vertebral recidivante.....132

*Maritza Daniela Díaz-Carlotti, Manuel Cifrián-Pérez*

Hemorragia digestiva e insuficiencia cardiaca como forma de presentación de mieloma múltiple.....135

*María Cortes Avilés-Martínez, Amparo Puerta-García, Gloria Giraldo-Alfaro, Lorenzo Algarra-Algarra, Manuel Vives-Soto*

Miositis orbitaria e hipofisitis como manifestaciones de la enfermedad relacionada con IgG4.....139

*Antonio Meseguer-Hernández, Tomás Bruno-Pérez, Beatriz María Ferrín-López, Francisco Buendía-Santiago, María del Carmen Guirao-Balsalobre*

Infección de partes blandas rápidamente progresiva por *Streptococcus pyogenes*, toda información cuenta.....142

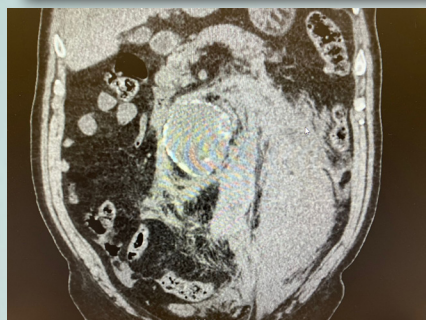
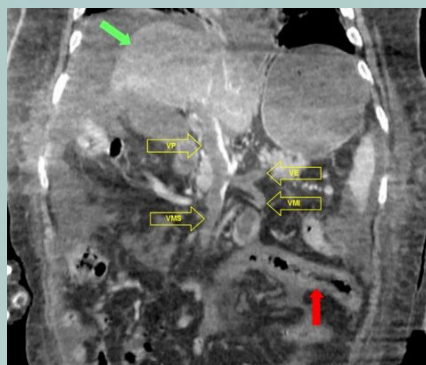
*Alejandro Corredor-Belmar, José Pablo Puertas-García-Sandoval, Antonio Valcárcel-Díaz, Juan Andrés González-García, José Antonio López-Martínez*

Síndrome de Ramsay Hunt asociado a SIADH.....145

*Gemma Rodríguez-Sánchez, María del Carmen Bellón-Munera, Mónica Campos-Pérez, Manuel Vives-Soto*

Fascitis eosinofílica sin afectación cutánea: una presentación infrecuente.....148

*Pablo Ortiz de Urbina-Fernández, Alicia Romero-Calvo, Julia Rodríguez-González, Cristina Marcos-Rodríguez, Luis Antonio Marcos-Martínez*





## La relevancia docente de publicar casos clínicos en el campo de la psiquiatría

El célebre aforismo «no hay enfermedades sino enfermos» pronunciada por el biólogo, médico y fisiólogo francés Claude Bernard cobra especial importancia en el campo de la psiquiatría y la salud mental. A pesar de los múltiples intentos realizados en las recientes actualizaciones de la DSM-5 (2013)<sup>1</sup> y de la CIE-11 (2019)<sup>2</sup> para pasar de un diagnóstico categorial a uno más dimensional subrayan el aún reto diario para diagnosticar y tratar de forma adecuada a un paciente aquejado de una enfermedad mental.

En los últimos años se ha gastado una ingente cantidad de esfuerzos y recursos para desarrollar biomarcadores útiles en la clínica práctica que nos permitan mejorar el diagnóstico psiquiátrico<sup>3</sup>. Por desgracia, aún no hemos conseguido que demuestren dicha utilidad. Asimismo, poder clasificar a un paciente de forma adecuada se vuelve tan arduo como complicado debido a la complejidad etiopatogénica<sup>4</sup>, los múltiples genes y circuitos implicados y la gran variedad de síntomas que pueden presentar los pacientes aquejados –como, por ejemplo, los trastornos psicóticos–.

De esta manera, un paciente al que atendemos por primera vez por la aparición brusca de síntomas psicóticos (como los delirios y alucinaciones) asociados a síntomas depresivos, podría ser diagnosticado (según la profundidad, la experiencia clínica y el saber hacer del clínico que lo atiende) de: un episodio psicótico polimorfo agudo, una depresión psicótica, una depresión bipolar con síntomas psicóticos en el contexto de un trastorno bipolar tipo I, un trastorno esquizoafectivo, un trastorno por ideas delirantes o una esquizofrenia paranoide. Además de las consecuencias clínicas y evolutivas que puede acarrear dicho diagnóstico en la vida del paciente también este influirá en el tratamiento prescrito pues podrá recibir antidepresivos, antipsicóticos o estabilizadores del humor según la relevancia clínica que le demos a cada uno de los síntomas que presenta el paciente.

En mi experiencia la publicación de casos clínicos me ha servido como puerta de entrada de los residentes al campo de la investigación<sup>5</sup>. Cuando un médico demuestra interés en este campo siempre se le puede animar a que publique un caso clínico que haya atendido personalmente, pues así aprenderá por primera vez los rudimentos de la escritura científica, la preparación de un manuscrito adecuándolo a las normas de publicación y la manera de mantener la correspondencia con el comité editorial de la revista.

Preparando este editorial he realizado un repaso por los múltiples casos clínicos que he ido publicando en los últimos años por lo que, apoyándome en

ellos, voy a señalar cuáles son las principales utilidades que puede tener –tanto para el lector como para el investigador– la publicación de dichos casos.

Con frecuencia los psiquiatras de hospital tenemos que atender pacientes de otras unidades médicas a través del servicio de interconsultas o psiquiatría de enlace. Por tanto, la visibilidad de casos raros o peculiares en especialidades como la neurología o la dermatología es primordial para dar pautas de atención y manejo en enfermedades que han sido poco estudiadas como podrían ser la enfermedad de Morgellons<sup>6</sup> o la leucoencefalopatía múltiple<sup>7</sup>.

Tal y como suelen aconsejar los editores del caso en cuestión, cuando revisamos la historia clínica y afinamos el diagnóstico es fundamental realizar una correcta y actualizada revisión bibliográfica del conocimiento científico publicado hasta la fecha. Esto es algo que hemos podido hacer en enfermedades como Moyamoya<sup>8</sup> o de Wilson<sup>9</sup>.

Como señalaba al comienzo de este editorial, la publicación de un caso clínico también puede servir para despertar la curiosidad del lector ayudándole a saber qué preguntas o pruebas debe hacer para afinar en un determinado diagnóstico clínico<sup>10</sup>, algo especialmente útil en un campo como el nuestro en el que las exploraciones complementarias sirven para descartar organicidad del cuadro de base.

Por último, creo que la publicación de casos clínicos es de gran utilidad en el campo de la terapéutica; en particular, para explicar qué tratamiento ha demostrado ser eficaz en una patología específica, como podría ser la encefalopatía asociada a la hiperglicemia no cetónica<sup>11</sup> o la psicosis inducida por fármacos como el interferón o la ribavirina<sup>12</sup>. En este mismo ámbito, la exposición de casos es imprescindible cuando queremos explicar los efectos clínicos de un fármaco novedoso como puede serlo la ketamina intravenosa<sup>13</sup>.

Antes de terminar quiero resaltar, como profesor universitario, que a nivel docente los casos y las viñetas clínicas son perfectos a la hora de mejorar la calidad de nuestras clases en la universidad. No olvidemos que una de las principales quejas de los estudiantes de medicina es que tienen pocas prácticas a la hora de la carrera. De hecho, las facultades más demandadas son aquellas en las que pueden realizar un mayor número de horas de tutoría. Los alumnos saben que solo se llega a ser un buen médico cuando *leen* la teoría en el caso concreto del paciente particular. Por ello, la publicación de casos clínicos puede ser clave a la hora de mejorar el material docente de las clases impartidas.

**Citar como:** Gutiérrez-Rojas L. La relevancia docente de publicar casos clínicos en el campo de la psiquiatría. *Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI)*. 2023 (diciembre); 8(3): 112-112. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a1>.

**Cite this as:** Gutiérrez-Rojas L. The educational value of publishing case reports in the psychiatry field. *Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI)*. 2023 (December); 8(3): 112-112. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a1>.

**Autor para correspondencia:** Luis Gutiérrez-Rojas. [gutierrezrojas@ugr.es](mailto:gutierrezrojas@ugr.es)

## Bibliografía

- American Psychiatric Association. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales. Editorial Médica Panamericana. 5ª ed., 2013. Accesible en: <https://www.federaciocatalanadah.org/wp-content/uploads/2018/12/dsm5-manualdiagnosticoestadisticodelostrastornos-mentales-161006005112.pdf> (último acceso nov. 2023).
- Organización Mundial de la Salud. International classification of diseases 11th revision. 2019. Accesible en: <https://icd.who.int/> (último acceso nov. 2023).
- Pérez-Costillas L, Montes MR, Martínez-Ortega JM, Carretero MD, Gutiérrez-Rojas L, Gurpegui M. Phosphate levels as a possible state marker in panic disorder: preliminary study of a feasible laboratory measure for routine clinical practice. *J Psychiatr Res*. 2013; 47(10): 1357-1362. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jpsychires.2013.05.022> (último acceso nov. 2023).
- Vinogradov S, Hamid AA, Redish AD. Etiopathogenic models of psychosis spectrum illnesses must resolve four key features. *Biol Psychiatry*. 2022; 92(6): 514-522. doi: <https://doi.org/10.1016/j.biopsych.2022.06.024> (último acceso nov. 2023).
- Calvo-Rivera MP, Porras A, Trigo-Rodríguez M, Martínez-Ortega JM, Gutiérrez-Rojas L. Psychosis management in patients with HIV: case report. *Actas Esp Psiquiatr*. 2017; 45(2): 71-78. Accesible en: <https://www.actaspsiquiatria.es/repositorio/19/106/ENG/19-106-ENG-71-78-366655.pdf> (último acceso nov. 2023).
- Carrillo de Albornoz Calahorra CM, López-Delgado D, Gutiérrez-Rojas L. Morgellons disease treatment with quetiapine. *Med Clin (Barc)*. 2019; 152(3): 118-119. doi: <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2018.03.017> (último acceso nov. 2023).
- Piñar Morales R, Carrasco García M, Gutiérrez-Rojas L, Barrero Hernández FJ. Progressive multifocal leukoencephalopathy and immune reconstitution inflammatory syndrome after discontinuation of fingolimod. *Case Rep Neurol*. 2022; 14(1): 38-43. doi: <https://doi.org/10.1159/000521944> (último acceso nov. 2023).
- Bodoano Sánchez I, Fernández-Pérez MD, Molera Manzano D, Gutiérrez-Rojas L, Romero-Fábrega JC. Visual hallucinations in a patient with Moyamoya disease: a review and case report. *Cogn Behav Neurol*. 2021; 34(1): 63-69. doi: <https://doi.org/10.1097/WNN.0000000000000260>
- Guerrero-Jiménez M, Carrillo de Albornoz Calahorra CM, Gutiérrez Rojas L. Wilson disease and psychiatric symptoms: a brief case report. *Gen Psychiatry*. 2019; 32(3): e100066. doi: <https://doi.org/10.1136/gpsych-2019-100066> (último acceso nov. 2023).
- de Jaime Ruiz P, García-Fogeda Romero JL, Gutiérrez-Rojas L. Catatonia and mutism: neurotic, psychotic, or organic disorder? *Case Rep Psychiatry*. 2021; 2021: 5936673. doi: <https://doi.org/10.1155/2021/5936673> (último acceso nov. 2023).
- Jiménez-Fernández S, Gurpegui M, de León J, Gutiérrez-Rojas L. Clozapine for the treatment of pediatric encephalopathy associated with nonketotic hyperglycinemia. *Rev Psiquiatr Salud Ment (Engl Ed)*. 2022; 15(4): 287-289. doi: <https://doi.org/10.1016/j.rpsmen.2022.10.001> (último acceso nov. 2023).
- Carrillo de Albornoz Calahorra CM, Navarrete Páez MI, Guerrero Jiménez M, Gutiérrez Rojas L. Successful treatment of psychosis induced by interferon alpha and ribavirin with paliperidone: first case reported. *Gen Psychiatry*. 2019; 32(4): e100075. doi: <https://doi.org/10.1136/gpsych-2019-100075> (último acceso nov. 2023).
- López-Díaz Á, Fernández-González JL, Luján-Jiménez JE, Galiano-Rus S, Gutiérrez-Rojas L. Use of repeated intravenous ketamine therapy in treatment-resistant bipolar depression with suicidal behaviour: a case report from Spain. *Ther Adv Psychopharmacol*. 2017; 7(4): 137-140. doi: <https://doi.org/10.1177/2045125316675578> (último acceso nov. 2023).

## Vericiguat, nuevo pilar en el tratamiento de la insuficiencia cardiaca con fracción de eyección reducida

Francisco Javier Soria-Romero<sup>1</sup> , Miguel Ángel Pérez-Velasco<sup>2</sup> , Alicia Trenas<sup>3</sup> , José M. Pérez-Ruiz<sup>1</sup> ,  
Luis Miguel Pérez-Belmonte<sup>2,4,5,6</sup> 

<sup>1</sup>Servicio de Cardiología, Hospital Regional Universitario de Málaga, Instituto de Investigación Biomédica de Málaga (IBIMA), Málaga, España

<sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital Regional Universitario de Málaga, Instituto de Investigación Biomédica de Málaga (IBIMA), Málaga, España

<sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna, Área Sanitaria Norte de Málaga, Hospital de Antequera, Antequera, España

<sup>4</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital Helicópteros Sanitarios, Marbella, España

<sup>5</sup>Departamento de Medicina y Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Málaga (UMA), Instituto de Investigación Biomédica de Málaga (IBIMA), Málaga, España

<sup>6</sup>Centro de Investigación Biomédica en Red Enfermedades Cardiovasculares (CIBERCV), Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España

Recibido: 07/07/2023

Aceptado: 28/08/2023

En línea: 31/12/2023

**Citar como:** Soria-Romero FJ, Pérez-Velasco MA, Trenas A, Pérez-Ruiz JM, Pérez-Belmonte LM. Vericiguat, nuevo pilar en el tratamiento de la insuficiencia cardiaca con fracción de eyección reducida. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (diciembre); 8(3): 113-116. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a2>.

**Cite this as:** Soria-Romero FJ, Pérez-Velasco MA, Trenas A, Pérez-Ruiz JM, Pérez-Belmonte LM. Vericiguat, new backbone for the treatment of heart failure with reduced ejection fraction. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (December); 8(3): 113-116. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a2>.

Autor para correspondencia: Luis Miguel Pérez-Belmonte. [luismiguelpb@hotmail.com](mailto:luismiguelpb@hotmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Insuficiencia cardíaca con fracción de eyección reducida
- ▷ ICFeR
- ▷ Hospitalización
- ▷ Vericiguat

### Keywords

- ▷ Heart failure with reduced ejection fraction
- ▷ HFrEF
- ▷ Hospitalization
- ▷ Vericiguat

### Resumen

La insuficiencia cardiaca con fracción de eyección reducida (ICFeR) se asocia con una elevada morbimortalidad, condicionada por múltiples hospitalizaciones. Actualmente vericiguat ha mostrado ser eficaz y seguro en pacientes con una descompensación reciente. Presentamos una serie de tres casos clínicos usando vericiguat en diferentes perfiles clínicos: paciente de edad avanzada con miocardiopatía dilatada de origen isquémico, paciente con miocardiopatía de origen enólico y enfermedad polivalvular y paciente joven con miocardiopatía de origen idiopático. En los 3 casos el vericiguat mostró resultados eficaces y seguros. Este fármaco ha sido monitorizado en otros estudios y creemos que constituye un arma terapéutica importante para pacientes con ICFeR, aunque es necesario acumular mayor experiencia clínica.

### Abstract

Heart failure with reduced ejection fraction (HFrEF) is associated with high morbidity and mortality, conditioned by multiple hospitalizations. Vericiguat has currently been shown to be effective and safe in patients with a recent decompensation. We present a series of three cases using vericiguat in different clinical scenarios: an elderly patient with dilated cardiomyopathy of ischemic origin, a patient with alcoholic cardiomyopathy and polyvalvular heart disease, and a young patient with idiopathic cardiomyopathy. In the 3 cases vericiguat was effective and safe. This medication has been tested and monitored in other studies and we consider it plays an important role in the therapeutic armamentarium of this population, although it is necessary to accumulate more clinical experience.

### Puntos destacados

- ▷ La insuficiencia cardiaca con fracción de eyección reducida se asocia con múltiples hospitalizaciones por descompensación aguda.
- ▷ Vericiguat ha mostrado ser eficaz y seguro en pacientes con insuficiencia cardiaca con fracción de eyección reducida con descompensaciones recientes.

## Introducción

La insuficiencia cardiaca con fracción de eyección reducida (ICFeR) se asocia con una elevada morbimortalidad, condicionada por múltiples reingresos, pérdida de capacidad funcional y calidad de vida, así como con un elevado riesgo de muerte súbita<sup>1</sup>.

Recientemente, vericiguat, fármaco estimulador de guanilato ciclasa (GCs), añadido al tratamiento estándar, ha demostrado reducir significativamente la variable principal de muerte cardiovascular o primera hospitalización por insuficiencia cardiaca (IC) en un 10% (*hazard ratio* 0,90; intervalo de confianza del 95%: 0,82-0,98; *p*=0,02) en pacientes con ICFeR (FE<45%) con descompensaciones recientes y con tratamiento médico óptimo en el momento de realización del estudio (estudio VICTORIA<sup>2</sup>).

La reducción absoluta del riesgo fue 4,2 eventos/100 pacientes-año (número necesario a tratar de 24 pacientes/año). La dosis inicial fue de 2,5 mg diarios, doblando la dosis cada dos semanas hasta 10 mg. Además, vericiguat fue bien tolerado y con tasas de reacciones adversas reducidas, destacando como más frecuente la presencia de anemia (7,6% vs 5,7%).



Presentamos tres casos clínicos en vida real con diferentes perfiles usando vericiguat y sus resultados.

## Caso clínico 1

Varón de 80 años con ICFer (FE 20%) secundaria a infarto de miocardio evolucionado. Las principales características clínicas se muestran en la **tabla 1**. El paciente asociaba fibrilación auricular paroxística y artritis gotosa ligada al uso de diuréticos.

Debido a la presencia de hipotensión arterial el paciente toleró dosis bajas de sacubitrilo-valsartán y espinolactona, dosis medias de betabloqueante y empagliflozina. Además, se implantó un desfibrilador automático implantable (DAI) monocameral en prevención primaria tras tres meses de tratamiento optimizado, registrándose una taquicardia ventricular monomorfa no sostenida sincopal.

Durante los tres años de seguimiento el paciente presentó múltiples descompensaciones por IC manejadas en régimen de hospital de día mediante ajuste diurético y uso de bomba elastomérica subcutánea. Además, se iniciaron infusiones periódicas de levosimendán con buena respuesta. A pesar de estas medidas se mantuvieron las descompensaciones por lo que se decidió iniciar vericiguat a dosis iniciales de 2,5 mg/día. Debido a la presencia de hipotensión

no fue posible el aumento de la dosis. Sin embargo, la introducción de vericiguat permitió continuar con el programa de infusiones periódicas de levosimendán con mejoría de la congestión y clase funcional.

## Caso clínico 2

Varón de 71 años con miocardiopatía dilatada y disfunción sistólica severa (FE 15-20%) de origen enólico y portador de DAI monocameral con frecuentes descompensaciones por IC en los últimos años (características clínicas en **tabla 1**). Presencia de estenosis aórtica moderada e insuficiencia mitral funcional severa con hipertensión pulmonar combinada.

Por alto riesgo quirúrgico (>10% de mortalidad estimada) el paciente se propuso para intervención con Mitraclip®, siendo catalogado como candidato intermedio<sup>3</sup>. Tras el implante, el paciente continuó precisando levosimendán y sufrió frecuentes episodios de ingreso por IC descompensada complicadas con episodios de hipotensión arterial lo que impedían la titulación al alza de sacubitrilo-valsartán.

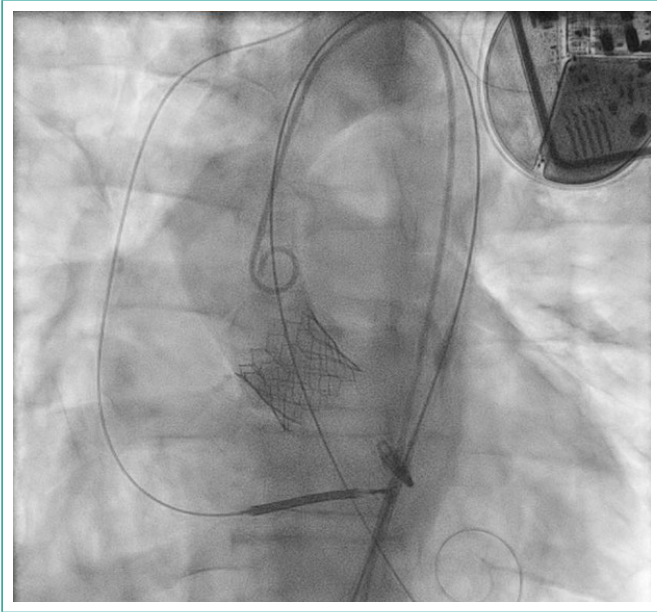
Finalmente, en un ingreso en noviembre de 2022 ante la progresión de la estenosis aórtica a alto grado de severidad se decidió realizar un implante de prótesis valvular aórtica percutáneamente (TAVI). En la **figura 1** se puede apreciar el implante del TAVI.

Variable	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Estudio VICTORIA*
Edad (años)	80	71	49	67,3
Sexo	Varón	Varón	Mujer	Varón: 76,1%
Tensión arterial sistólica (mmHg)	100	115	132	121,4
Tensión arterial diastólica (mmHg)	51	68	74	72,8
Etiología de la IC	Isquémica	No isquémica	No isquémica	Isquémico: 58,3%
Duración de la IC (años)	6	9	3	4,8
Clase funcional de la NYHA	III	III	III	II: 59%
FEVI (%)	20	15	21	28,9
Tratamiento de la IC				
Diuréticos	Sí	Sí	Sí	100%
IECAs/ARAI	No	No	No	73,4%
Sacubitrilo-Valsartan	Sí	Sí	Sí	14,5%
Beta-Bloqueante	Sí	Sí	Sí	93,1%
ARM	Sí	Sí	Sí	70,3%
Hipertensión arterial	Sí	Sí	No	79,1%
Diabetes mellitus	Sí	No	No	46,9%
EPOC	Sí	No	No	17,2
Enfermedad cerebrovascular	Sí	Sí	No	11,5%
Fibrilación auricular	No	Sí	No	44,9%
Filtrado glomerular (mL/min/1,73m <sup>2</sup> )	58	63	70	61,5
NT-proBNP (pg/mL)	6588	5321	5012	4805
Hemoglobina (g/dL)	12,8	13,1	11,8	13,4

Se muestran las principales características de los 3 casos clínicos y los resultados del global de pacientes del estudio VICTORIA  
 \*Armstrong PW, Pieske B, Anstrom KJ, Ezekowitz J, Hernandez AF, Butler J *et al.* Vericiguat in patients with heart failure and reduced ejection fraction. *N Engl J Med.* 2020;382(20):1883-1893. doi: <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1915928>.  
 ARAI: antagonistas del receptor de angiotensina II; ARM: antagonistas del receptor mineralocorticoide; IC: insuficiencia cardiaca; EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica; IECAs: inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina.

**Tabla 1.** Principales características clínicas

Ante nuevo episodio de descompensación en abril de 2023 se decidió iniciar el tratamiento con vericiguat a dosis 2,5 mg/24 h. En las semanas siguientes siguiendo el plan de ajuste de dosis se consiguió alcanzar la dosis objetivo de 10 mg/24 h. Actualmente el paciente se encuentra estable y sin nuevos episodios de descompensación.

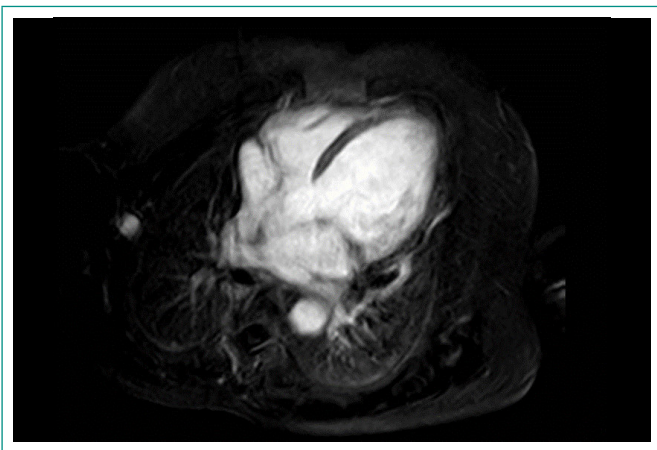


**Figura 1.** Implante del TAVI Edwards Sapien<sup>®</sup> expandida. Podemos observar desfibrilador automático implantable monocameral y Mitraclip<sup>®</sup>.

### Caso clínico 3

Mujer de 49 años, con antecedentes de encefalopatía anóxica perinatal con epilepsia secundaria. Debutó con IC de novo en enero de 2021, evidenciándose FE severamente deprimida (21%) (características clínicas en la **tabla 1**). Durante el ingreso se comprobó la ausencia de enfermedad coronaria mediante coronariografía, pero se evidenció la presencia de una insuficiencia mitral moderada-severa.

Asimismo, se completó el estudio con una resonancia cardiaca en la que se detectó una estría septal (**figura 2**) en las secuencias de realce tardío sin otros hallazgos y se decidió realizar estudio genético que no mostró asociación patológica. Durante su evolución se tituló de forma progresiva el tratamiento para la IC usando inicialmente bisoprolol, sacubitrilo-valsartán, espirolactona y finalmente dapagliflozina.



**Figura 2.** Secuencia de realce tardío en proyección 4 cámaras. Se aprecia estría septal

Una vez instaurado el tratamiento médico óptimo y con adecuada tolerancia, se produjo en febrero de 2023 ingreso hospitalario con necesidad de diuréticos intravenosos a dosis altas por lo que se decidió añadir vericiguat a dosis inicial de 2,5 mg/24 h tras ingreso. En las semanas siguientes se consiguió alcanzar la dosis objetivo de 10 mg/24 h. El tratamiento fue bien tolerado, y la paciente actualmente está en clase funcional I de la *New York Heart Association* (NYHA). Al mes del inicio del tratamiento con vericiguat se consiguió la retirada de diuréticos de asa.

### Discusión y conclusiones

Presentamos tres casos clínicos de ICFer con diferente perfil clínico en el que se muestran los beneficios del vericiguat en vida real.

En la ICFer los ingresos continúan siendo un gran determinante del curso clínico de la enfermedad, de tal forma que, tras una descompensación, el riesgo de nuevos eventos y muerte se incrementa significativamente<sup>1</sup>. Por tanto, el uso de fármacos que disminuyen estos eventos adversos es necesario sobre todo en aquellos pacientes con descompensaciones recientes, ya que estos suponen el grupo de mayor riesgo de complicaciones.

La vía terapéutica de guanilato ciclasa (GCs) para la ICFer ya ha sido evaluada previamente con el uso combinado de hidralacina y mononitrato de isosorbida, mostrándose beneficiosa en pacientes afroamericanos<sup>4,5</sup>. Otro fármaco como el riociguat, utilizado en la hipertensión arterial pulmonar y en la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica, ha mostrado beneficios en el test de la marcha<sup>6</sup>. Ante estos resultados, y usando este mecanismo de acción, se ha evaluado la eficacia del vericiguat en pacientes con ICFer<sup>2</sup>.

Asimismo, la vía de la GC ha sido descrita útil en la IC ya que permite aumentar la biodisponibilidad del óxido nítrico así como la sensibilidad de los receptores en pacientes con ICFer, actuando como relajante muscular tanto de la musculatura lisa como cardiaca, además de tener un papel antiapoptótico<sup>7</sup>.

Es interesante destacar que el uso de vericiguat se añade al arsenal terapéutico de la ICFer, incluyendo el sacubitrilo-valsartán, fármaco que también se ha asociado con el aumento de la biodisponibilidad de la GC por la vía dependiente de péptidos natriuréticos, pero produciendo un efecto similar sobre la relajación muscular y el efecto antiapoptótico. Por tanto, este efecto sinérgico podría aportar un beneficio adicional tal y como se muestra en un análisis específico del estudio VICTORIA<sup>8</sup>, donde la eficacia de vericiguat fue consistente en aquellos pacientes tratados con sacubitrilo-valsartán, sin ningún impacto sobre la seguridad de ambos fármacos.

Tanto por el mecanismo de acción, como por los resultados favorables mostrados en el ensayo clínico VICTORIA, vericiguat se muestra como un fármaco eficaz y seguro. Sin embargo, aunque se han publicado recientemente recomendaciones sobre el uso práctico de vericiguat<sup>3</sup>, es necesario seguir acumulando experiencia clínica de su uso en vida real con el fin de incorporarlo rutinariamente como otra arma terapéutica en la ICFer recientemente descompensada.

En conclusión, presentamos tres casos clínicos con diferente perfil clínico en los que se muestra la utilidad de vericiguat en la práctica clínica real. Vericiguat se constituye como un arma terapéutica importante para nuestros pacientes con ICFer ya que su empleo en vida real en pacientes con descompensación reciente parece ser efectivo y seguro, aunque es necesario acumular mayor experiencia clínica.

### Financiación

La asistencia editorial y de redacción fue proporcionada por Content Ed Net (Madrid, España) con financiación de Bayer Hispania SL.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran carecer de conflicto de intereses.






## Bibliografía

---

1. Maggioni AP. Epidemiology of heart failure in Europe. *Heart Fail Clin*. 2015; 11(4): 625-635. doi: <https://doi.org/10.1016/j.hfc.2015.07.015> (último acceso sept. 2023).
2. Armstrong PW, Pieske B, Anstrom KJ, Ezekowitz J, Hernández AF, Butler J, *et al*. Vericiguat in patients with heart failure and reduced ejection fraction. *N Engl J Med*. 2020; 382(20): 1883-1893. doi: <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1915928> (último acceso sept. 2023).
3. Adamo M, Fiorelli F, Melica B, D'Ortona R, Lupi L, Giannini C, *et al*. COAPT-like profile predicts long-term outcomes in patients with secondary mitral regurgitation undergoing MitraClip implantation. *JACC Cardiovasc Interv*. 2021; 14(1): 15-25. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcin.2020.09.050> (último acceso sept. 2023).
4. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, Gardner RS, Baumbach A, Böhm M, *et al*. ESC guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J*. 2021; 42(36): 3599-3726. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab368> (último acceso sept. 2023).
5. Heidenreich PA, Bozkurt B, Aguilar D, Allen LA, Byun JJ, Colvin MM, *et al*. 2022 AHA/ACC/HFSA guideline for the management of heart failure. Executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2022; 145(18): e876-e894. doi: <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000001062> (último acceso sept. 2023).
6. Wang L, Zhu L, Wu Y, Li Q, Liu H. Riociguat therapy for pulmonary hypertension: a systematic review and meta-analysis. *Ann Palliat Med*. 2021; 10(10): 11117-11128. doi: <https://doi.org/10.21037/apm-21-2656> (último acceso sept. 2023).
7. Hulot JS, Trochu JN, Donal E, Galinier M, Logeart D, De Groote P, Juillière Y. Vericiguat for the treatment of heart failure: mechanism of action and pharmacological properties compared with other emerging therapeutic options. *Expert Opin Pharmacother*. 2021; 22(14): 1847-1855. doi: <https://doi.org/10.1080/14656566.2021.1937121> (último acceso sept. 2023).
8. Senni M, Alemayehu WG, Sim D, Edelman F, Butler J, Ezekowitz J, *et al*. Efficacy and safety of vericiguat in patients with heart failure with reduced ejection fraction treated with sacubitril/valsartan: insights from the VICTORIA trial. *Eur J Heart Fail*. 2022; 24(9): 1614-1622. doi: <https://doi.org/10.1002/ejhf.2608> (último acceso sept. 2023).
9. Rao VN, Díez J, Gustafsson F, Mentz RJ, Senni M, Jankowska EA, Bauersachs J. Practical patient care considerations with use of vericiguat after worsening heart failure events. *J Card Fail*. 2023; 29(3): 389-402. doi: <https://doi.org/10.1016/j.cardfail.2022.10.431> (último acceso sept. 2023).



## Pseudoobstrucción intestinal crónica con neumatosis intestinal en la esclerosis sistémica

Esther Viñas-Esmel<sup>1,3</sup> , Olga Araújo<sup>1,3</sup> , Gema María Lledó-Ibañez<sup>1,3</sup> , Alexandre Soler-Perromat<sup>2</sup> , Gerard Espinosa<sup>1,3\*</sup> 

<sup>1</sup>Servicio de Enfermedades Autoinmunes, Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, España

<sup>2</sup>Centro de Diagnóstico por la Imagen (CDI), Sección de Radiología Abdominal, Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, España

<sup>3</sup>Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS), Universitat de Barcelona, Barcelona, España

Recibido: 12/06/2023

Aceptado: 28/08/2023

En línea: 31/12/2023

**Citar como:** Viñas-Esmel E, Araújo O, Lledó-Ibañez GM, Soler-Perromat A, Espinosa G. Pseudoobstrucción intestinal crónica con neumatosis intestinal en la esclerosis sistémica. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (diciembre); 8(3): 117-119. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a3>.

**Cite this as:** Viñas-Esmel E, Araújo O, Lledó-Ibañez GM, Soler-Perromat A, Espinosa G. Chronic intestinal pseudo-obstruction with pneumatosis intestinalis in systemic sclerosis. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (December); 8(3): 117-119. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a3>.

Autor para correspondencia: Gerard Espinosa. [gespino@clinic.cat](mailto:gespino@clinic.cat)

### Palabras clave

- ▷ Esclerosis sistémica
- ▷ Tracto gastrointestinal
- ▷ Pseudoobstrucción intestinal
- ▷ Neumatosis intestinal
- ▷ Sobrecrecimiento bacteriano

### Resumen

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune donde la afectación gastrointestinal puede estar presente en más del 90% de los pacientes. Presentamos el caso de una mujer de 59 años con antecedentes de ES con historia de dolor abdominal difuso, vómitos ocasionales, deposiciones líquidas intermitentes y pérdida de peso. Una tomografía computarizada (TC) abdominopélvica mostraba dilatación de todas las estructuras gastrointestinales, abundante ascitis, neumoperitoneo y neumatosis intestinal. Se orientó como una pseudoobstrucción intestinal crónica, una complicación digestiva poco común de la ES. La evolución clínica fue satisfactoria con reposo intestinal, antibioterapia empírica y el uso precoz de procinéticos y nutrición parenteral.

### Keywords

- ▷ Systemic sclerosis
- ▷ Gastrointestinal tract
- ▷ Intestinal pseudo-obstruction
- ▷ Intestinal pneumatosis
- ▷ Bacterial overgrowth

### Abstract

Systemic sclerosis (SS) is an autoimmune disease where gastrointestinal involvement can be present in more than 90% of patients. We present the case of a 59-year-old woman with SS with a history of diffuse abdominal pain, occasional vomiting, intermittent liquid stools, and weight loss. An abdominopelvic computed tomography (CT) showed dilation of all gastrointestinal structures, abundant ascites, pneumoperitoneum, and intestinal pneumatosis; which all suggested a case of chronic intestinal pseudo-obstruction, a rare digestive complication in SS. The clinical course was satisfactory after bowel rest, empirical antibiotic therapy, and early use of prokinetics and parenteral nutrition.

### Puntos destacados

- ▷ La pseudoobstrucción intestinal crónica es una complicación gastrointestinal rara de la esclerosis sistémica.
- ▷ Se diagnostica mediante técnicas de imagen que muestran dilatación intestinal sin obstrucción mecánica.
- ▷ El tratamiento incluye reposo intestinal, procinéticos y nutrición parenteral para minimizar la desnutrición calórico-proteica.

za por una disminución del movimiento y la función de los músculos del tracto gastrointestinal, lo que provoca una obstrucción parcial o completa del paso de los alimentos y líquidos a través del intestino.

### Caso clínico

#### Antecedentes

Mujer de 59 años, natural de China, sin antecedentes de alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos, diagnosticada en 2008 de ES con esclerodermia limitada. La enfermedad había cursado con fenómeno de Raynaud bifásico, telangiectasias, microstomía y úlceras digitales con resorción oacroostolisis de una falange distal de la mano derecha.

A nivel visceral presentaba hipotonía leve del esfínter esofágico inferior y nula contractilidad del cuerpo esofágico lo que había provocado una esofagitis péptica con evolución a esófago de Barrett, estenosis de la luz y disfagia a sólidos. Además, presentaba una enfermedad pulmonar intersticial tipo neuropatía intersticial no específica (NINE) con extensión limitada sin datos de hipertensión arterial pulmonar asociada.

### Introducción

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune sistémica que se caracteriza por el desarrollo de fibrosis y alteraciones vasculares que pueden afectar a diferentes órganos. El tracto gastrointestinal puede verse afectado hasta en el 90% de los casos, sobre todo a nivel del esófago y zona anorrectal. En la patogenia de esta manifestación orgánica se han implicado mecanismos miopáticos, neuropáticos y fibrosis progresiva, lo que conduce a una alteración de la contractilidad de la pared del tracto gastrointestinal<sup>1</sup>.

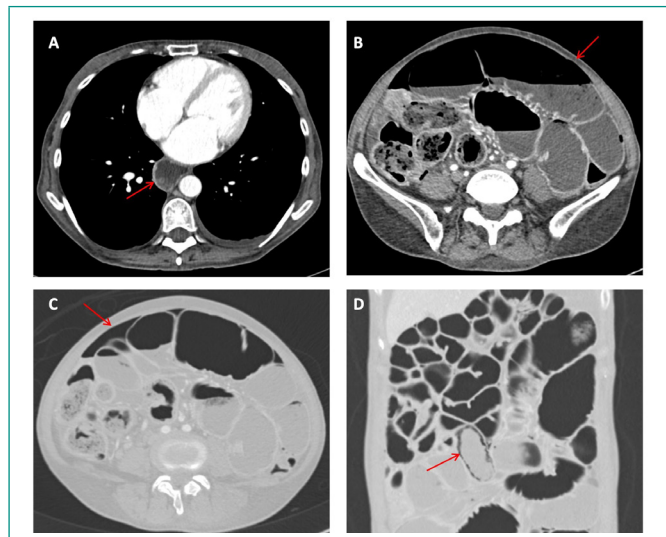
Describimos en este artículo el caso de una mujer con ES que desarrolló una complicación digestiva poco común pero grave, la pseudoobstrucción intestinal crónica con neumatosis (*pneumatosis cystoides intestinalis*, PCI). Se caracteri-

El estudio inmunológico mostraba positividad para anticuerpos antinucleares (HEp2) y anticuerpos anticentrómero. En la capilaroscopia se detectaron dilataciones capilares, megacapilares y hemorragias. La paciente seguía tratamiento con micofenolato de mofetilo, diltiazem, nitroglicerina tópica, esomeprazol y famotidina.

## Enfermedad actual

La paciente desarrolló de forma progresiva un cuadro clínico de dolor abdominal continuo difuso de predominio en epigastrio, que se incrementaba con la ingesta, asociado a náuseas y vómitos ocasionales de tipo alimentario. El dolor interfería con el descanso nocturno, se acompañaba de deposiciones diarreas líquidas intermitentes sin productos patológicos y de una pérdida ponderal de unos 12 kg en los últimos 6 meses. Se descartó otra patología concomitante.

Con la sospecha clínica de un síndrome de sobrecrecimiento bacteriano (SIBO), dada la ausencia de otros datos que justificaran el cuadro, se inició tratamiento de forma ambulatoria con rifaximina, se suspendió el micofenolato de mofetilo y se realizó una tomografía computarizada (TC) abdominopélvica. La TC mostró una dilatación del esófago, estómago, duodeno, asas yeyunales e ileales, sin cambios de calibre evidentes (figura 1).



**Figura 1.** (A) TC abdominal con contraste endovenoso y en plano axial. Se observa una marcada dilatación esofágica (flecha), en relación con la esclerosis sistémica. (B) TC abdominal con contraste endovenoso y en plano axial. Presenta una importante dilatación de asas de intestino delgado (flecha), sin cambios bruscos de calibre, que sugiere un cuadro suboclusivo. (C) TC abdominal en plano axial y en ventana de pulmón. Presenta neumoperitoneo difuso (flecha), indicativo de perforación intestinal. (D) TC abdominal con reconstrucción en plano coronal y en ventana de pulmón. Presenta un asa ileal con pequeñas burbujas aéreas en su pared, indicativo de neumatosis intestinal.

Algunas asas yeyunales e ileales presentaban signos de neumatosis parietal parcheada. Se visualizaba abundante ascitis y un neumoperitoneo de distribución difusa. Tras comentarlo con el servicio de Cirugía General y el de Radiodiagnóstico se descartó la existencia de una perforación intestinal, y se orientó como una pseudoobstrucción intestinal crónica con neumoperitoneo secundario a neumatosis intestinal en una paciente con ES. Ante todos estos hallazgos, se decidió el ingreso hospitalario de la paciente.

## Exploración física

La paciente estaba hemodinámicamente estable, afebril y eupneica con saturación basal de oxígeno por pulsioximetría de 97%. En la exploración física destacaba una delgadez patente con afectación cutánea limitada conocida y

estable, fenómeno de Raynaud evidente, microstomía, telangiectasias faciales y edema tibiomaleolar bilateral con fovea. El abdomen estaba distendido con semiología de ascitis grado III, levemente doloroso a la palpación, con disminución del peristaltismo y sin signos de peritonismo.

## Pruebas complementarias

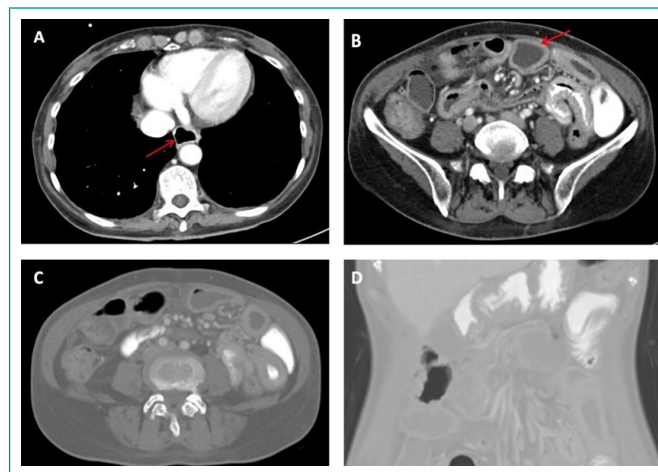
En la analítica, los reactantes de fase aguda fueron normales y destacaba una hipoproteïnemia (48 g/L) con hipoalbuminemia (28 g/L), sin otras alteraciones relevantes en la bioquímica. En el hemograma se apreciaba una discreta anemia normocítica normocrómica (hemoglobina 11,4 g/dL), sin otros hallazgos destacables. Se realizó una paracentesis diagnóstica que obtuvo un líquido con características de trasudado. En la radiografía de tórax se identificó la presencia de aire libre subdiafragmático, compatible con neumoperitoneo. En la radiografía de abdomen se observaron algunos niveles hidroaéreos, restos fecales en el marco cólico y ausencia de aire en la región distal.

## Diagnóstico

Pseudoobstrucción intestinal crónica con neumoperitoneo secundario a neumatosis intestinal parcheada y desnutrición calórico-proteica grave en el contexto de ES.

## Evolución

Se decidió mantener a la paciente en reposo intestinal, se inició nutrición parenteral y se añadió antibioterapia empírica con ceftriaxona y metronidazol. El resultado del cultivo del líquido ascítico fue negativo y la citología descartó malignidad. La evolución de la paciente fue favorable con mejoría del dolor y la distensión abdominal y resolución de los vómitos, lo que permitió el inicio de la ingesta oral. Finalmente, se mantuvo la rifaximina para la prevención del SIBO y, de acuerdo con el Servicio de Gastroenterología, se inició piridostigmina en días alternos y una dieta pobre en grasas. Durante el seguimiento en consulta externa se constató la persistencia de la mejoría, aunque mantenía cierto grado de distensión abdominal con algún vómito aislado, por lo que se añadió al tratamiento prucaloprida. Se repitió una TC abdominopélvica que confirmó la resolución total del neumoperitoneo y parcial de la neumatosis intestinal, con disminución del líquido libre en la región pélvica (figura 2).



**Figura 2.** (A) TC abdominal con contraste endovenoso y en plano axial. Se observa una mejoría del grado de dilatación esofágica (flecha). (B) TC abdominal con contraste endovenoso y en plano axial. Disminución evidente del grado de dilatación de asas de intestino delgado (flecha), aunque persisten con engrosamiento mural difuso, en relación con la esclerodermia. (C) TC abdominal en plano axial y en ventana de pulmón. Resolución completa del neumoperitoneo. (D) TC abdominal con reconstrucción en plano coronal y en ventana de pulmón. Resolución completa de la neumatosis intestinal.

## Discusión y conclusiones

La pseudoobstrucción intestinal crónica es una complicación poco común de la ES descrita en menos del 10% de los pacientes<sup>1</sup>. Se caracteriza por una dismotilidad del intestino delgado debido al daño microvascular, la afectación neurogénica y miogénica y la fibrosis colágena<sup>2,4</sup>. Desde el punto de vista clínico se manifiesta como un cuadro oclusivo intestinal crónico sin obstrucción mecánica, con síntomas como distensión abdominal, dolor, náuseas, vómitos y, en ocasiones, diarrea y/o estreñimiento<sup>2,3</sup>. Aunque es una complicación rara, se ha asociado a una mortalidad entre el 7% y el 16%<sup>5</sup>.

El diagnóstico de la pseudoobstrucción intestinal crónica se confirma con técnicas de imagen como la TC abdominal con contraste, que muestra una dilatación del intestino delgado sin obstrucción mecánica, y puede revelar signos radiológicos como el del intestino enjuto, saculaciones y neumatosis intestinal con neumoperitoneo. Otros métodos diagnósticos son la gammagrafía de tránsito gastrointestinal, la cápsula endoscópica o la enterografía por TC/RM y la manometría gastrointestinal, esta última accesible en muy pocos centros. La radiografía de abdomen puede ser valiosa en el seguimiento del grado de dilatación intestinal y del neumoperitoneo<sup>2,3,6</sup>.

El tratamiento de la pseudoobstrucción intestinal depende de la velocidad de instauración y de la gravedad de los síntomas. En casos graves con inicio agudo se requiere reposo intestinal, hidratación intravenosa, corrección de las alteraciones electrolíticas, nutrición parenteral total y, en ocasiones, descompresión nasogástrica. Se utilizan también procinéticos para estimular la motilidad intestinal, antibióticos de amplio espectro para reducir la carga bacteriana y enemas<sup>2,3,6</sup>. En casos de necrosis o perforación intestinal puede ser necesaria la resección quirúrgica<sup>7</sup>. Después de la resolución de la fase aguda, se debe asegurar una adecuada ingesta hídrica, evitar laxantes y dietas altas en fibra, e instaurar tratamiento con procinéticos para favorecer la contracción y el tránsito intestinal<sup>2,4</sup>. En este caso, se usó un inhibidor de la acetilcolinesterasa, la piridostigmina, que prolonga la acción de la acetilcolina en el músculo liso<sup>8</sup>, y se añadió posteriormente prucaloprida, un agonista selectivo de alta afinidad del receptor de serotonina (5-HT<sub>4</sub>) que aumenta las señales neuronales para la peristalsis y la secreción<sup>1</sup>.

## Financiación

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran carecer de conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. McMahan Z, Kulkarni S, Chen J, Chen J, Xavier R, Pasricha P, *et al.* Systemic sclerosis gastrointestinal dysmotility: risk factors, pathophysiology, diagnosis and management. *Nat Rev Rheumatol.* 2023; 19: 166–181. doi: <https://doi.org/10.1038/s41584-022-00900-6> (último acceso sept. 2023).
2. McFarlane IM, Bhamra MS, Kreps A, Iqbal S, Al-Ani F, Saladini-Aponte C, *et al.* Gastrointestinal manifestations of systemic sclerosis. *Rheumatol.* 2018; 8(1): 235. doi: <https://doi.org/10.4172/2161-1149.1000235> (último acceso sept. 2023).
3. Shreiner AB, Murray C, Denton C, Khanna D. Gastrointestinal manifestations of systemic sclerosis. *J Scleroderma Relat Disord.* 2016; 1(3): 247–256. doi: <https://doi.org/10.5301/jsrd.5000214> (último acceso sept. 2023).
4. Tandaipan JL, Castellví I. Systemic sclerosis and gastrointestinal involvement. *Rev Colomb Reumatol.* 2021; 27(S1): 44–54. doi: <https://doi.org/10.1016/j.rcreue.2019.12.003> (último acceso sept. 2023).
5. Mecoli C, Purohit S, Sandorfi N, Derk CT. Mortality, recurrence, and hospital course of patients with systemic sclerosis-related acute intestinal pseudo-obstruction. *J Rheumatol.* 2014; 41(10): 2049–2054. doi: <https://doi.org/10.3899/jrheum.131547> (último acceso sept. 2023).
6. Domsic R, Fasanella K, Bielefeldt K. Gastrointestinal manifestations of systemic sclerosis. *Dig Dis Sci.* 2008; 53(5): 1163–1174. doi: <https://doi.org/10.1007/s10620-007-0018-8> (último acceso sept. 2023).
7. Valenzuela A, Li S, Becker L, Fernández-Becker N, Khanna D, Nguyen L, *et al.* Intestinal pseudo-obstruction in patients with systemic sclerosis: an analysis of the Nationwide Inpatient Sample. *Rheumatology.* 2016; 55: 654–658. doi: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kev393> (último acceso sept. 2023).
8. Ahuja NK, Mische L, Clarke JO, Wigley FM, Zsuzsanna HM. Pyridostigmine for the treatment of gastrointestinal symptoms in systemic sclerosis. *Semin Arthritis Rheum.* 2018; 48(1): 111–116. doi: <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2017.12.007> (último acceso sept. 2023).

## Lumbalgia desgarradora por rotura de aneurisma de aorta abdominal

Luis Alberto Vázquez-Pérez 

Servicio de Urgencias, Hospital Vithas Valencia 9 de Octubre, Valencia, España

Recibido: 13/08/2023

Aceptado: 11/09/2023

En línea: 31/12/2023

**Citar como:** Luis Alberto Vázquez-Pérez. Lumbalgia desgarradora por rotura de aneurisma de aorta abdominal. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (diciembre); 8(3): 120-122. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a4>.

**Cite this as:** Luis Alberto Vázquez-Pérez. Tearing low back pain due to a ruptured abdominal aortic aneurysm. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (December); 8(3): 120-122. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a4>.

**Autor para correspondencia:** Luis Alberto Vázquez-Pérez. [caryluis1994@yahoo.es](mailto:caryluis1994@yahoo.es)

### Palabras clave

- ▷ Aneurisma aorta abdominal
- ▷ Lumbalgia crónica

### Resumen

Los aneurismas de aorta abdominal (AAA) suelen ser infrarrenales y de curso evolutivo lento. No suelen producir síntomas evidentes, una dilatación segmentaria de la aorta infrarrenal con un diámetro mayor o igual a 3 cm establece su diagnóstico. Muchas son las causas que favorecen la aparición de dicha patología, que se asocia históricamente a un alto índice de mortalidad que no ha cambiado pese a los avances en el manejo quirúrgico, anestésico y de cuidados intensivos. Se expone aquí el caso de un varón de 78 años de edad, hipertenso, fumador y con lumbalgia crónica tratada como lumbalgia mecánica durante semanas que sufrió rotura de un aneurisma de aorta abdominal. Consultó en urgencias con un cuadro de lumbalgia desgarradora y cifras de tensión arterial elevadas, por lo que inicialmente se pensó en una disección aórtica, pero el ANGIO-TAC abdominal informó de la rotura de un aneurisma de aorta abdominal. Su evolución fue tórpida con fallecimiento por shock hipovolémico irreversible poco tiempo después de su llegada al hospital.

### Keywords

- ▷ Abdominal aortic aneurysm
- ▷ Chronic low back pain

### Abstract

Abdominal aortic aneurysms (AAA) are usually infrarenal, and they have a slow course. They do not produce obvious symptoms, a segmental dilatation of the infrarenal aorta with a diameter greater than or equal to 3 cm can be diagnosed as an abdominal aortic aneurysm. There are many causes that favor the appearance of this pathology which is historically associated with a high mortality rate that has not changed despite advances in surgical, anesthetic and intensive care management. We report the case of a 78-year-old male, hypertensive, smoker and with chronic low back pain treated as mechanical low back pain for weeks, who suffered a ruptured abdominal aortic aneurysm. He arrived at the emergency room with a tearing low back pain and high blood pressure. We initially thought it to be an aortic dissection, but the abdominal CT-ANGIO reported a ruptured aneurysm of the abdominal aorta. His evolution was torpid finishing in death due to irreversible hypovolemic shock hours after his arrival at the hospital.

### Puntos destacados

- ▷ El aneurisma de aorta abdominal es una patología importante a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de una lumbalgia crónica.
- ▷ La lumbalgia aguda desgarradora puede ser el motivo de consulta de un paciente con aneurisma de aorta abdominal complicado con una rotura.

ricas, infecciones, compresión de estructuras vecinas, isquemia de órganos intrabdominal, trombosis y roturas, siendo esta última la complicación más frecuente<sup>2</sup>.

### Caso clínico

#### Antecedentes y enfermedad actual

Varón de 78 años, fumador, hipertenso, en tratamiento con ramipril 10 mg/1 comprimido diario. También llevaba 2 meses en tratamiento con paracetamol/tramadol 325/37,5 mg/1 comprimido cada 8 horas por lumbalgia mecánica crónica, para la cual se había automedicado 10 días previos a la consulta en urgencias con dexketoprofeno 25 mg/1 comprimido cada 8 horas. Acudió refiriendo lumbalgia izquierda desgarradora (descripción del paciente), irradiada a miembro inferior e ingle ipsilateral. Sufrió esta lumbalgia desde hacía semanas pero en la mañana de aquel día se había hecho insoportable, sin control, a

### Introducción

Los aneurismas en la aorta abdominal (AAA) son más frecuentes que los aneurismas en la aorta torácica y son de 5 a 10 veces más frecuentes en hombres. La etiología de los AAA es multifactorial, pero por lo general la principal causa es la aterosclerosis. Entre los principales factores de riesgo están: edad, sexo masculino, raza caucásica, hipertensión arterial, tabaquismo, cardiopatía isquémica, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, enfermedad arterial periférica, etc.<sup>1</sup>.

La mayoría de los AAA son asintomáticos (75%), pudiendo diagnosticarse de manera incidental. Sus principales complicaciones son las fístulas aortoenté-



pesar de con la ingesta de analgésicos en dosis elevadas. En ese momento negaba disuria, hematuria y fiebre.

### Exploración física

En la exploración física destacaba una tensión arterial de 180/105 mm Hg y una frecuencia cardíaca de 105 lpm. Pulso pedio izquierdo ausente. El abdomen era doloroso en zona inguinal izquierda sin que se palpara tumoración.

### Pruebas complementarias

Hemoglobina: 11,2 g/dL; plaquetas: 472 10<sup>9</sup>/L; dímero D: 1350 ng/mL. Resto de la coagulación normal. Creatinina: 2,5 mg /dL; gasometría arterial: pH 7,2.

Se le realizó un ANGIO-TAC abdomino-pélvico de urgencia (figuras 1, 2, 3) que mostraba una gran dilatación aneurismática de la aorta abdominal con signos de rotura, apreciando salida de contraste a peritoneo a través de solución de continuidad en su pared izquierda, además de presencia de gran colección líquida intraabdominal en la región izquierda que se extendía al canal inguinal izquierdo, sugestiva de hemática procedente de dicha rotura aneurismática.

Dicha dilatación aneurismática se situaba en la aorta abdominal infrarrenal, medía 9 cm de diámetro transversal y unos 10 cm de longitud. También se apreciaba una extensa calcificación parietal aórtica e ilíaca, así como en las arterias viscerales. No se rellenó adecuadamente todo el aneurisma, tampoco el sistema arterial distal a este debido a la pérdida de contraste a través de la rotura y al gran tamaño del aneurisma. Existía además una dilatación aneurismática de unos 7 cm de longitud y unos 4 cm de diámetro transversal de la arteria ilíaca común izquierda.

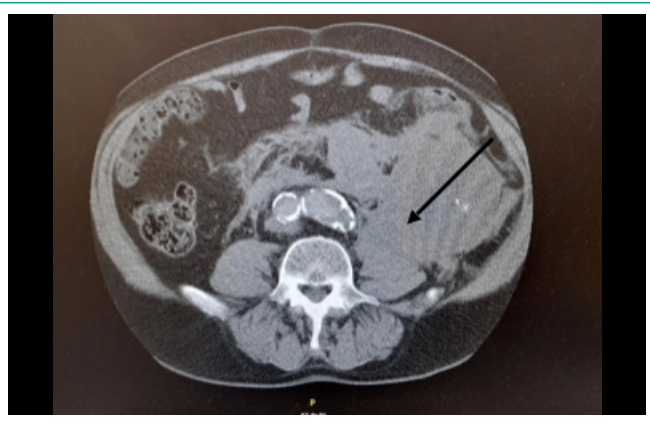


Figura 1. Hematoma intraabdominal.

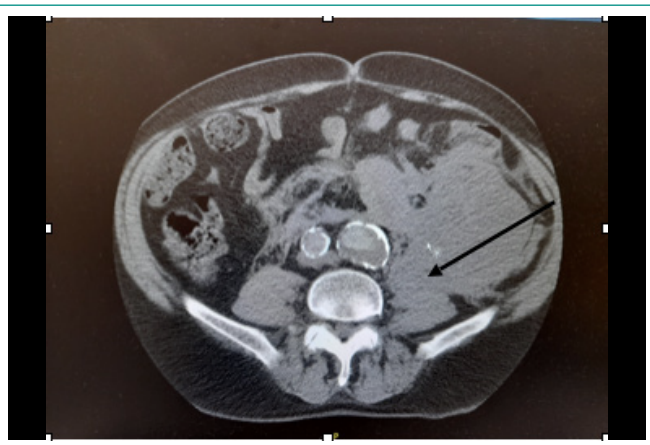


Figura 2. Dilatación de iliaca.

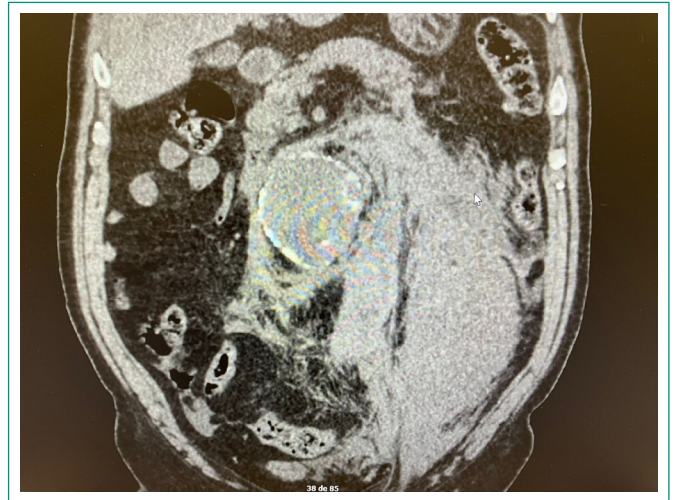


Figura 3. Gran hematoma intrabdominal.

### Diagnóstico

Rotura de aneurisma de la aorta abdominal.

### Evolución

Tras la realización urgente del ANGIO-TAC y analgesia con opiodes, se trasladó a la UCI desde el departamento de radiología y valoración por el equipo de guardia de cirugía vascular en dicha sala. En aproximadamente 1 hora desde su llegada el paciente se encontraba en estado de shock hipovolémico irreversible, con TAS menor de 70 mmHg, acidosis y creatinina elevada. Se tomó entonces la decisión de desestimar la cirugía urgente y llevar a cabo un tratamiento paliativo hasta el fallecimiento del paciente en pocos minutos.

### Discusión

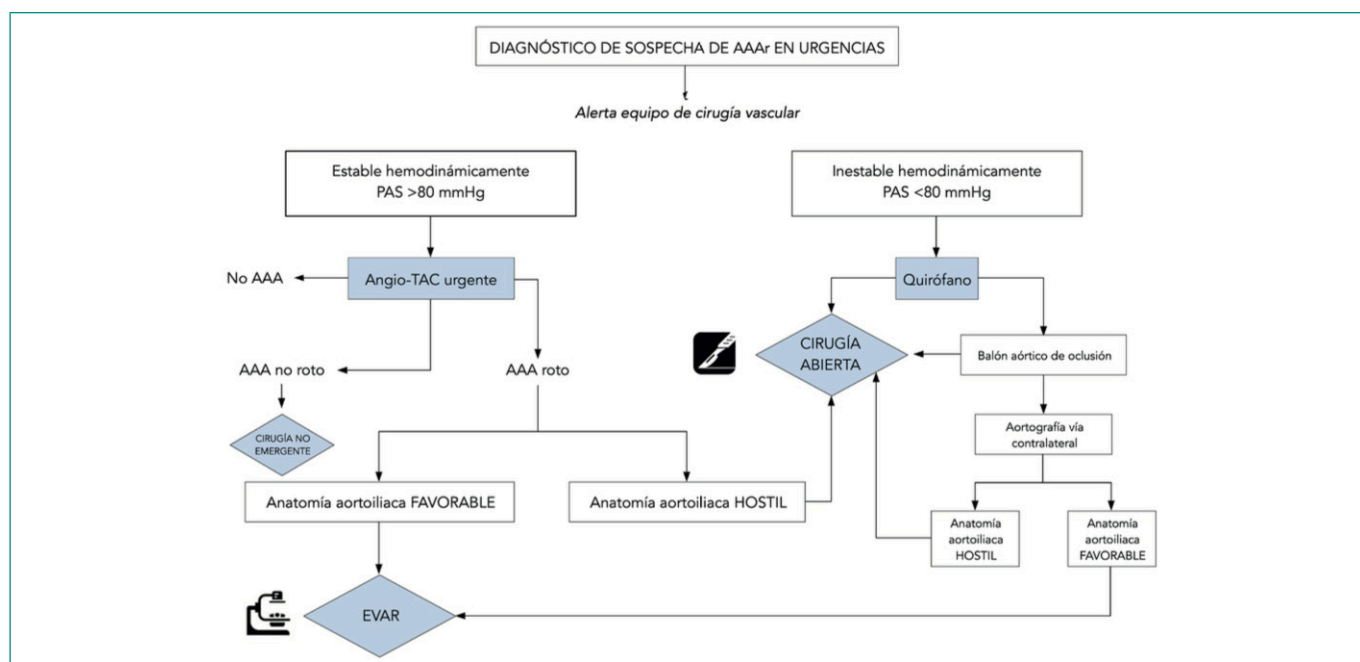
La rotura de un aneurisma de la aorta abdominal (AAr) es una emergencia quirúrgica, con una tasa de mortalidad que alcanza un 80%. Algunos pacientes presentan la clásica triada de: dolor abdominal o lumbar, hipotensión y masa abdominal pulsátil, sin embargo, esta triada solo es detectada en el 25-50% de los pacientes<sup>3</sup>.

La localización de la rotura condiciona su manifestación; la rotura posterior en la cavidad retroperitoneal es la más frecuente; la rotura en la cara anterior, abierta a la cavidad peritoneal, provoca inestabilidad hemodinámica y muerte muchas veces antes de la atención médica<sup>4</sup>.

Nuestro paciente era hipertenso, fumador, con aneurisma abdominal de 9 cm de diámetro. Sufrió una rotura con hemorragia intraabdominal, proceso más grave que cuando la rotura es retroperitoneal. Además, al principio se trataba solo de una pequeña fisura que hizo que el paciente estuviera muchas horas con dolor antes de decidir ir al hospital, llegando a urgencias con cifras tensionales elevadas que hicieron pensar inicialmente en la posibilidad de una disección aórtica, pero su hemodinámica se deterioró bruscamente.

En la historia de la enfermedad se recogía como antecedentes la toma de analgésicos y AINE como tratamiento de lumbalgia crónica mecánica. Según plantean H. Seckin y colaboradores, el aneurisma de la aorta abdominal debería ser considerado en el diagnóstico diferencial de la lumbalgia crónica, especialmente en fumadores, varones, hipertensos y mayores de 55 años. Los síntomas radiculares están causados por la compresión nerviosa del aneurisma, que en muchas ocasiones no se diagnostica, dando lugar a que el aneurisma se complique<sup>5</sup>. Para evitar la complicación, la reparación quirúrgica está indicada en





**Figura M.** Ballesteros Pomar, *et al.* Algoritmo diagnóstico de aneurisma de aorta abdominal roto (AAAr) que resume la secuencia de pasos hasta la reparación quirúrgica, en función de la estabilidad hemodinámica del paciente<sup>3</sup>.

aneurismas abdominales asintomáticos de más de 5 cm y aneurismas sintomáticos, con el fin de aliviar los síntomas y reducir el riesgo de muerte<sup>6</sup>.

El TAC es la prueba clave ante la sospecha de un AAAr. El ANGIO-TAC abdominopélvico, con cortes realizados a 1 mm confirman el diagnóstico, además de determinar si es factible la reparación endovascular del aneurisma (figura 4). En el caso de nuestro paciente, una vez obtenido el diagnóstico de rotura de AAA mediante ANGIO-TAC, se puso en marcha la optimización clínica del paciente, orientada a la reparación quirúrgica urgente.

Si las posibilidades de supervivencia de un paciente con AAAr son bajas, el tratamiento paliativo puede presentarse como una opción. Se han propuesto multitud de escalas de mortalidad en el AAAr, la última de ellas es la escala de riesgo de Harborview, que considera únicamente variables preoperatorias. En ella, factores predictivos de 100% de mortalidad son: edad mayor de 76 años, creatinina mayor de 2 mg/dl, pH menor de 7,2 y TAS menor de 70 mmHg<sup>7</sup>.

En nuestro caso el ANGIO-TAC realizado en urgencias fue clave para el diagnóstico. Además, existía hemorragia activa con salida de contraste a la cavidad peritoneal. Después de ser valorado con cirugía vascular, se decidió tratamiento paliativo, pues el paciente se encontraba en shock hipovolémico descompensado irreversible en muy poco tiempo después de su llegada, sin posibilidades de supervivencia según la escala de Harborview.

## Conclusiones

El AAAr es una patología altamente mortal y la lumbalgia crónica puede ser una forma de expresión del aneurisma no complicado, por lo que un diagnóstico y tratamiento precoz en esta etapa pueden evitar complicaciones. Los elementos esenciales para la supervivencia del paciente ante una lumbalgia aguda desgarradora son: pensar en la posibilidad de un AAAr, ser rápidos en el diagnóstico y plantear el abordaje quirúrgico.

## Financiación

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran carecer de conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Aparicio BS, Santafe-Guerrero M, Pedraza Ciro M, Pulido J, Padilla L, Cabrera LF. Manejo del aneurisma roto de la aorta abdominal: un reto para el cirujano general. *Rev Colomb Cir.* 2021; 36(2): 366-371. doi: <https://doi.org/10.30944/20117582.498> (último acceso sept. 2023).
2. Alberola Marco M, Esteban García E, Camelia Lujan L, Escribano Poveda J, Garramone Ramírez JE, Martínez Gómez C. Complicaciones de los aneurismas de aorta abdominal. *Congreso Nacional SERAM.* 2018; 2(1). Accesible en: <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/7281> (último acceso sept. 2023).
3. Ballesteros-Pomar M, Maqueda Ara S, Nogal Arias C, Sanz Pastor N, del Barrio Fernández M, Suárez González LA, *et al.* Actualización y algoritmos de toma de decisión en el manejo del aneurisma aórtico abdominal roto. *Angiología.* 2020; 72(5): 240-252. doi: <https://dx.doi.org/10.20960/angiologia.00138> (último acceso sept. 2023).
4. Chung J. Epidemiology risk factor, pathogenesis and natural history of abdominal aortic aneurysm. *UptoDate, Post TW (Ed), Waltham, MA.* Accesible en: <https://www.uptodate.com/contents/epidemiology-risk-factors-pathogenesis-and-natural-history-of-abdominal-aortic-aneurysm> (último acceso sept. 2023).
5. Seckin H, Bavbek M, Dogan S, Keyik B, Yigitkanli K. Is every chronic low back pain benign? *Case report. Surg Neurol.* 2006; 66: 357-360. doi: <https://doi.org/10.1016/j.surneu.2006.01.028> (último acceso sept. 2023).
6. Ulug P, Powell JT, Martínez M, Ballard DJ, Filardo G. Cirugía para los aneurismas aórticos abdominales pequeños asintomáticos. *Biblioteca Cochrane.* 2020; 7. Accesible en: [https://www.cochrane.org/es/CD001835/PVD\\_cirugia-para-los-aneurismas-aorticos-abdominales-pequenos-que-no-causan-sintomas](https://www.cochrane.org/es/CD001835/PVD_cirugia-para-los-aneurismas-aorticos-abdominales-pequenos-que-no-causan-sintomas) (último acceso sept. 2023).
7. Vos CG, de Vries JP, Werson Da, *et al.* Evaluation of five different aneurysm scoring systems to predict mortality in ruptured abdominal aortic aneurysms patients. *J Vasc Surg.* 2016; 64(6): 1609-1616. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2016.05.099> (último acceso sept. 2023).

## Fiebre de origen desconocido: presentación atípica de enfermedad de Parkinson

Clara Marín-Barbancho<sup>1</sup> , Rebeca García-Caballero<sup>2</sup> 

<sup>1</sup>Atención Primaria, Centro de Salud V Centenario, San Sebastián de los Reyes, Madrid, España

<sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes, Madrid, España

Recibido: 13/08/2023

Aceptado: 14/10/2023

En línea: 31/12/2023

**Citar como:** Marín-Barbancho Clara, García-Caballero Rebeca. Fiebre de origen desconocido: presentación atípica de enfermedad de Parkinson. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (diciembre); 8(3): 123-125. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a5>.

**Cite this as:** Marín-Barbancho Clara, García-Caballero Rebeca. *Fever of unknown origin: atypical presentation of Parkinson's disease.* Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (December); 8(3): 123-125. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a5>.

Autor para correspondencia: Clara Marín-Barbancho. [cmbarbancho@gmail.com](mailto:cmbarbancho@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Fiebre de origen desconocido
- ▷ Disautonomía
- ▷ Parkinsonismos
- ▷ Levodopa

### Resumen

Presentamos una paciente de 74 años que ingresa para estudio de fiebre y deterioro del estado general. Las pruebas complementarias enfocadas al diagnóstico diferencial de fiebre de origen desconocido fueron negativas. Dado el progresivo empeoramiento neurológico con bradipsiquia, bradilalia, mutismo, rigidez y de los síntomas de disautonomía severa, se realizó un ensayo de provocación con levodopa ante la sospecha de parkinsonismo. La evolución de la paciente tras el tratamiento fue muy favorable, con desaparición de la fiebre, los síntomas neurológicos y de disautonomía.

### Keywords

- ▷ *Fever of unknown origin*
- ▷ *Primary dysautonomias*
- ▷ *Parkinsonian disorders*
- ▷ *Levodopa*

### Abstract

*We present a 74-year-old female patient who was admitted to the hospital for evaluation of fever and deterioration of her general condition. Complementary tests focused on the differential diagnosis of fever of unknown origin were negative. Given the progressive neurological worsening with bradypsychia, bradylalia, mutism, rigidity, and symptoms of severe dysautonomia, a provocation test with levodopa was performed on suspicion of parkinsonism. The patient's evolution after treatment was very favorable, with disappearance of the fever, the neurological and other dysautonomia symptoms.*

### Puntos destacados

- ▷ La disautonomía asociada a una enfermedad de Parkinson evolucionada y sin tratamiento puede ser causa de fiebre de origen desconocido (FOD).
- ▷ El ensayo terapéutico con levodopa condujo a la resolución del cuadro neurológico y de disautonomía de nuestra paciente.

## Introducción

La fiebre de origen desconocido (FOD) constituye uno de los grandes desafíos diagnósticos en medicina. Se han planteado diversas definiciones para esta entidad, que comparten la ausencia de una causa identificada de fiebre a pesar de un estudio razonable, hospitalario o ambulatorio, y su persistencia durante un tiempo suficiente para descartar que la fiebre sea autolimitada<sup>1</sup>. No existe un algoritmo diagnóstico estándar para el paciente con FOD<sup>2</sup>, lo que complica significativamente su manejo clínico.

## Caso clínico

### Antecedentes

Mujer de 74 años, natural de Rumanía, en España desde hace 16 años. Presentaba antecedentes de hipertensión arterial con cardiopatía hipertensiva,

diabetes mellitus tipo 2 y dislipemia, con estenosis aórtica. Se encontraba en estudio por Neurología por presentar un síndrome acinético, temblor farmacológico y posible pseudodemencia depresiva. La paciente recibía tratamiento con telmisartán, metformina, rosuvastatina, sertralina, trazodona y quetiapina. Era sem independiente para las actividades básicas de la vida diaria y vivía con su marido en una vivienda con animales de granja (gallinas, conejos, perros).

### Enfermedad actual

La paciente consultó por fiebre de hasta 38°C de varios días de evolución, y deterioro progresivo de su estado general y neurológico en los últimos meses. Había tenido cambios recientes en su medicación por mal control (se retiró hidroclorotiazida por hipotensión; se duplicó dosis de sertralina y se añadió quetiapina por mayor deterioro neurológico). En la anamnesis dirigida refería diarrea, orina oscura y dolor abdominal sin síndrome miccional. El mismo día de su ingreso en Urgencias acudió su marido por fiebre, dolor abdominal y vómitos.

### Exploración física

En Urgencias presentaba temperatura de 37,5°C, tensión arterial de 170/72 mmHg, con frecuencia cardiaca y saturación de oxígeno normales. Auscultación cardiopulmonar rítmica con soplo sistólico aórtico y murmullo vesicular conservado. Abdomen normal. A la exploración neurológica estaba consciente

y bradipsíquica, con pupilas isocóricas normorreactivas y reflejos osteotendinosos no exaltados, sin otra focalidad neurológica.

### Pruebas complementarias

Análiticamente destacaba leucocitosis:  $12,8 \times 10^3 \mu\text{L}$  (3,6-10,5) con neutrofilia  $10,9 \times 10^3 \mu\text{L}$  (1,5-7,7) y proteína C reactiva normal. Resto de la analítica sin alteraciones.

### Evolución

La paciente y su marido ingresaron para completar estudio.

Durante el ingreso, el marido fue diagnosticado de leishmaniasis visceral, fue tratado con anfotericina B y dado de alta con excelente evolución.

En el caso de la paciente, un panel extenso de serologías de virus, bacterias y parásitos resultó negativo. Los cultivos de sangre, orina, heces y líquido cefalorraquídeo fueron negativos. El perfil autoinmune fue normal. El inmunofenotipo de médula ósea, frotis de sangre, proteinograma, metales, creatinfosfoquinasa sérica (CPK) y electroencefalograma no mostraron alteraciones. Las pruebas de imagen realizadas escalonadamente (radiografías de tórax y abdomen, ecocardiograma transtorácico, tomografía axial computarizada (TAC) total,  $^{18}\text{F}$ -Fluorcolina-Tomografía de Emisión de Positrones (PET)-TAC, resonancia magnética cerebral, gastroscopia y colonoscopia) no mostraron alteraciones significativas, salvo una marcada dilatación de asas secundarias a íleo paralítico (figura 1), que obligó a instaurar nutrición parenteral periférica.

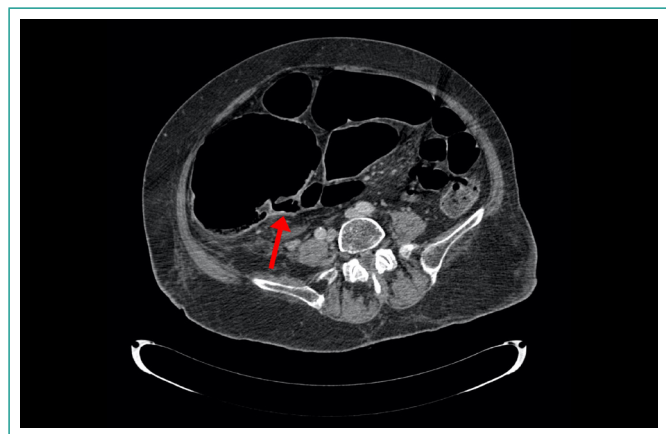


Figura 1.

Durante el ingreso, la paciente presentó un deterioro neurológico progresivo con bradipsiquia, bradilalia, mutismo y rigidez generalizada, volviéndose totalmente dependiente. La fiebre fue empeorando, haciéndose refractaria a cualquier medida farmacológica y física. La paciente ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) durante 72 horas por bajo nivel de consciencia, aumento de rigidez y fiebre refractaria de hasta  $39^\circ\text{C}$ . En la UCI se retiraron los neurolepticos y los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS), tras lo cual permaneció afebril y mejoraron la rigidez y el nivel de consciencia.

Fue dada de alta a planta con sospecha de síndrome neuroleptico maligno (SNM) *versus* síndrome serotoninérgico. A las 72 horas del alta en UCI comienza de nuevo con fiebre refractaria, bajo nivel de consciencia y baches hipotensivos de hasta  $73/53$  mmHg. Dada la disautonomía severa (fiebre, hipotensión, íleo paralítico) y deterioro neurológico progresivo, se sospechó una enfermedad de Parkinson evolucionada *versus* parkinsonismos atípicos como la atrofia multisistémica (AMS), la parálisis supranuclear progresiva (PSP) o la demencia de cuerpos de Lewy (DCL).

Para confirmar la sospecha diagnóstica, se realizó un ensayo terapéutico con levodopa, presentando una rápida mejoría de los síntomas neurológicos, desapareciendo por completo la rigidez y manteniendo una conversación fluida. Se resolvieron también los síntomas de disautonomía, permaneciendo por primera vez en un mes afebril, con normotensión arterial y recuperando el tránsito intestinal.

### Diagnóstico

Enfermedad de Parkinson avanzada sin tratamiento previo con disautonomía severa (fiebre, hipotensión, íleo paralítico).

### Discusión

Las alteraciones de la termorregulación en la disautonomía severa de la enfermedad de Parkinson son una causa excepcional de FOD.

El inicio del cuadro, coincidiendo con el diagnóstico de su marido, hizo pensar en un proceso infeccioso o de toxicidad ambiental como primera posibilidad.

El desarrollo de síntomas neurológicos y la gravedad de los mismos, junto con la negatividad de las pruebas complementarias, hicieron que se plantease un segundo diagnóstico diferencial de síndrome neuroleptico maligno (SNM), síndrome serotoninérgico, catatonía maligna o síndrome de parkinsonismo-hiperpirexia. El diagnóstico de estas cuatro entidades es clínico, compartiendo hipertermia, disautonomía, rigidez muscular, cambios en el estado mental y CPK elevada.

El SNM se asocia al uso de antipsicóticos, que la paciente tomaba de forma crónica, y se habían mantenido durante el ingreso. Puede producirse por una única dosis o tras tratamiento a largo plazo durante años<sup>3</sup>.

El síndrome serotoninérgico es causado por el uso de ISRS que la paciente también recibía. Las características propias de esta entidad son la hiperreflexia, mioclonías y ataxia, además de náuseas, vómitos y diarrea. Este síndrome comienza dentro de las 24 horas posteriores a un aumento de dosis de un agente serotoninérgico, la adición de otro agente serotoninérgico o una sobredosis<sup>4</sup>.

La catatonía maligna comparte muchas características con el SNM, pero predominan las posturas distónicas y los movimientos estereotipados sobre la rigidez. Suele haber un pródromo conductual que se caracteriza por psicosis y agitación<sup>5</sup>, que nuestra paciente no presentó.

El síndrome de parkinsonismo-hiperpirexia, también conocido como síndrome neuroleptico maligno-*like*, se desencadena por cambios en la medicación antiparkinsoniana<sup>6</sup>, que la paciente no tomaba.

Se valoraron el SNM y el síndrome serotoninérgico como principales posibilidades diagnósticas, aunque sin cumplir todas las características (sin hiperreflexia, CPK normal), dado que no son necesarias todas ellas para su diagnóstico. Sin embargo, dada la recaída clínica tras la retirada de estos fármacos, con empeoramiento neurológico y disautonomía severa, se descartaron y se planteó un nuevo diagnóstico diferencial entre los siguientes síndromes parkinsonianos: enfermedad de Parkinson (EP), AMS, DCL y PSP. Los cuatro comparten clínica de rigidez, bradicinesia, inestabilidad y temblor. Además, las sinucleinopatías (EP, AMS, DCL) comparten la presencia de disfunción autonómica<sup>7</sup>.

Ante un caso de diagnóstico incierto entre estas cuatro entidades o limitación de la calidad de vida, está indicado un ensayo terapéutico con levodopa con fines diagnósticos y terapéuticos. Consiste en una evaluación de los síntomas parkinsonianos utilizando la puntuación motora de la escala

## Bibliografía

MDS-UPDRS (parte III) antes y después de la administración del fármaco. Se considera una respuesta positiva cuando existe mejoría de la puntuación superior a un 15-30%. En el caso de encontrarnos ante una EP, la respuesta será significativa. La respuesta será nula o reducida ante alguna de las otras tres entidades<sup>8</sup>.

En el caso presentado, se obtuvo una mejoría en la escala superior al 30% en las primeras 24 horas tras la administración de la levodopa, lo que permitió diagnosticar a la paciente de una enfermedad de Parkinson evolucionada.

## Conclusiones

El cuadro de FOD supone un reto dentro de la Medicina Interna, dada la variedad de entidades que abarca. Aunque su frecuencia sea menor, no debemos perder de vista las disautonomías severas, como la presentada en la enfermedad de Parkinson avanzada, a la hora de establecer el diagnóstico, dado que existe un tratamiento eficaz.

## Financiación






El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

## Conflicto de intereses

Las autoras declaran carecer de conflicto de intereses.

1. Haidar G, Singh N. Fever of unknown origin. *N Engl J Med*. 2022; 386(5): 463–477. doi: <https://doi.org/10.1056/nejmra2111003> (último acceso oct. 2023).
2. Cunha BA, Lortholary O, Cunha CB. Fever of unknown origin: a clinical approach. *Am J Med*. 2015; 128(10): 1138.e1-1138.e15. doi: <https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2015.06.001> (último acceso oct. 2023).
3. Strawn JR, Keck PE, Caroff SN. Neuroleptic malignant syndrome. *Am J Psychiatry*. 2007; 164(6): 870–876. doi: <https://doi.org/10.1176/ajp.2007.164.6.870> (último acceso oct. 2023).
4. Volpi-Abadie J, Kaye AM, Kaye AD. Serotonin syndrome. *Ochsner J*. 2013; 13(4): 533-540. Accesible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3865832/> (último acceso oct. 2023).
5. Castillo E, Rubin RT, Holsboer-Trachsler E. Clinical differentiation between lethal catatonia and neuroleptic malignant syndrome. *Am J Psychiatry*. 1989; 146(3): 324–328. doi: <https://doi-org/10.1176/ajp.146.3.324> (último acceso oct. 2023).
6. Newman, EJ, Grosset, DG, Kennedy, PGE. The Parkinsonism-hyperpyrexia syndrome. *Neurocrit Care*. 2009; 10: 136–140. doi: <https://doi.org/10.1007/s12028-008-9125-4> (último acceso oct. 2023).
7. Mendoza-Velásquez JJ, Flores-Vázquez JF, Barrón-Velázquez E, Sosa-Ortiz AL, Illigens B-MW, Siepmann T. Autonomic dysfunction in  $\alpha$ -synucleinopathies. *Front Neurol*. 2019; 10: 363. doi: <https://doi.org/10.3389/fneur.2019.00363> (último acceso oct. 2023).
8. Rossi P, Colosimo C, Moro E, Tonali P, Albanese A. Acute challenge with apomorphine and levodopa in Parkinsonism. *Eur Neurol*. 2000; 43(2): 95–101. doi: <https://doi.org/10.1159/000008142> (último acceso oct. 2023).

## Sífilis maligna y diagnóstico oculto de infección por VIH

Manuel Sánchez-Robledo<sup>1</sup> , Nahum Jacobo Torres-Yebes<sup>1</sup> , Erika Esperanza Lozano-Rincón , José Ángel Pestaña-Santiago<sup>1</sup> ,  
Luis Cabeza-Osorio<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario del Henares, Madrid, España

Recibido: 30/08/2023

Aceptado: 17/10/2023

En línea: 31/12/2023

**Citar como:** Sánchez-Robledo M, Torres-Yebes NJ, Lozano-Rincón EE, Pestaña-Santiago JA, Cabeza-Osorio L. Sífilis maligna y diagnóstico oculto de infección por VIH. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (diciembre); 8(3): 126-128. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a6>.

**Cite this as:** Sánchez-Robledo M, Torres-Yebes NJ, Lozano-Rincón EE, Pestaña-Santiago JA, Cabeza-Osorio L. *Malignant syphilis and hidden diagnosis of HIV infection*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (December); 8(3): 126-128. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a6>.

Autor para correspondencia: Manuel Sánchez-Robledo. [msanchezrobledo@salud.madrid.org](mailto:msanchezrobledo@salud.madrid.org)

### Palabras clave

- ▷ Sífilis maligna
- ▷ VIH
- ▷ RPR
- ▷ *Treponema pallidum*

### Keywords

- ▷ *Malignant syphilis*
- ▷ HIV
- ▷ RPR
- ▷ *Treponema pallidum*

### Resumen

La sífilis maligna es una manifestación agresiva y atípica de la sífilis secundaria. Se caracteriza por la presencia de lesiones nodulares y ulcerativas, siendo su incidencia más elevada en pacientes con infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH). El diagnóstico es clínico, apoyándose en resultados serológicos e histopatológicos. Se presenta el caso de un paciente de 51 años con manifestaciones cutáneas de sífilis maligna e infección por VIH no conocida, con respuesta clínica favorable tras iniciar tratamiento antibiótico parenteral y control adecuado de carga viral (CV) con antirretrovirales.

### Abstract

*Malignant syphilis is considered to be an atypical manifestation of secondary syphilis. It is characterised by a predominance of nodular-ulcerative lesions, with a higher incidence in patients with human immunodeficiency virus (HIV) infection. The diagnosis is clinical, based on serological and histopathological results. We present the case of a 51-year-old patient with malignant syphilis skin lesions and unknown HIV infection, with a favorable clinical response after starting parenteral antibiotic treatment and adequate viral load control with antiretrovirals.*

### Puntos destacados

- ▷ La sífilis maligna debe incluirse en el diagnóstico diferencial de lesiones cutáneas ulcerativas y síntomas generales (fiebre, astenia y síndrome constitucional).
- ▷ La sospecha de sífilis maligna debe obligar siempre al despistaje de infección por VIH oculta dada la alta incidencia de esta asociación.

## Introducción

La sífilis maligna (lúes maligna o rupioide) es una presentación poco frecuente de sífilis secundaria<sup>1,2</sup>, caracterizada por manifestaciones cutáneas graves, en diferentes estadios evolutivos incluyendo lesiones ulcerativas y necróticas. Inicialmente, se plantearon controversias conceptuales entre una variante grave del secundarismo luético y la fase temprana de sífilis terciaria, hasta que en 1896 se clasificó como una forma aguda y agresiva de sífilis secundaria<sup>1,2</sup>.

Predomina en varones y su incidencia es 60 veces mayor en pacientes con infección por VIH<sup>3,4</sup> debido al compromiso inmunológico propio de estos pacientes, lo que conduciría a una mayor acción de los linfocitos T CD8 y los neutrófilos a nivel cutáneo. Sin embargo, en la mayor parte de los casos, la cifra de linfocitos T CD4+ es superior a 200 CD4/mm<sup>3</sup> por lo que no indicaría una inmunosupresión grave.

El diagnóstico de esta entidad se basa en una serie de criterios clásicos bien conocidos<sup>5</sup>: lesiones cutáneas macro y microscópicamente compatibles, títulos elevados de anticuerpos reagínicos, reacción de Jarisch-Herxheimer (RJH) al iniciar el tratamiento antibiótico y respuesta clínica apropiada al tratamiento.

Aunque se trate de una manifestación atípica de una fase secundaria, no existen recomendaciones específicas acerca del tratamiento, y el régimen más utilizado es el del tratamiento de sífilis latente tardía<sup>6</sup>, administrándose mediante inyección intramuscular penicilina G benzatínica 2.400.000 UI/semana durante 3 semanas.

A pesar de la severidad de esta clínica cutánea, el pronóstico generalmente es favorable.

## Caso clínico

### Antecedentes y enfermedad actual

Varón de 51 años, fumador de 20 cigarrillos/día, con prácticas sexuales de riesgo ocasionales (relaciones insertivas desprotegidas con colectivos con alta incidencia para infección por VIH) y sin otros antecedentes médicos relevantes. Derivado a consulta de Medicina Interna desde su centro de salud para estu-



dio de lesiones cutáneas dolorosas de 10 días de evolución junto a febrícula mantenida. El paciente en la anamnesis refería episodio marcado de astenia y cuadro catarral larvado ocurrido dos meses antes, coincidiendo con última relación sexual desprotegida, en contexto de sexo grupal y consumo de drogas. Negó aparición de lesiones ulcerativas de localización genital o extragenital (boca, ano) semanas previas a nuestra valoración sugerentes de chancro primario.

### Exploración física

A la exploración física se apreciaron múltiples lesiones generalizadas pustulosas, nodulares y ulcerativas, no pruriginosas, de predominio en región facial, torso, genitales y cuatro extremidades con afectación plantar de ambos pies (figura 1A-B-C-D). A su vez, presentaba blefaritis derecha en relación con lesión de similares características en párpado superior ipsilateral, sin afectación de campo visual. Destacaba la presencia de adenopatías inguinales bilaterales, sin otras cadenas linfáticas afectadas.

### Pruebas complementarias

Una vez objetivadas las lesiones, se decidió realizar biopsia cutánea de una de ellas localizada en la región posterior del cuello. Se objetivó la existencia de un infiltrado inflamatorio constituido por histiocitos, linfocitos de diferentes tamaños y células plasmáticas, y se realizó estudio inmunohistoquímico en el que se identificaron numerosos bacilos espiralados con anticuerpos frente a *Treponema*, resultando características histológicas muy sugestivas de sífilis maligna.

Se solicitaron serologías luéticas confirmando la sospecha clínica y anatómopatológica, con prueba rápida de reagentes plasmáticos (RPR) a título 1/16 y anticuerpos anti-*Treponema pallidum* IgG positivo.

De forma paralela se solicitaron anticuerpos anti-VIH resultando positivos, con una CV de 168.776 copias/mL y linfocitos T CD4 546/mm<sup>3</sup>. Una vez confirmado este nuevo diagnóstico por VIH se realizaron pruebas complementarias recomendadas por guías de práctica clínica<sup>7</sup>, descartándose infección tuberculosa



Figura 1. A. Lesiones en miembro inferior derecho. B. Lesiones en tronco. C. Lesiones faciales. D. Lesión en miembro superior derecho.

latente mediante prueba de tuberculina o derivado proteico purificado (PPD), despistaje de otras infecciones de transmisión sexual (ITS) mediante exudado uretral, y otras serologías (VHA, VHB, VHC, toxoplasma, etc.).

## Evolución

Una vez se obtuvieron los resultados de las serologías se inició tratamiento con inyección intramuscular de penicilina G benzatínica 2.400.000 UI/semana durante 3 semanas para la infección sifilítica, y simultáneamente se inició tratamiento antiretroviral (TAR) con bictegravir, tenofovir alafenamida y emtricitabina (BIC/TAF/FTC) para la infección por VIH.

Tras pocas horas del inicio de tratamiento antibiótico el paciente describió cuadro autolimitado de menos de 12 horas de evolución definido por sensación distérmica, palpitaciones y artromialgias generalizadas.

En la revisión en consulta, seis semanas después del inicio del tratamiento, la evolución clínica fue muy favorable con desaparición de la práctica totalidad de las lesiones y otras en fase costrosa, permaneciendo afebril y con una respuesta excelente a TAR, descendiendo la CV hasta 64 copias/mL.

## Diagnóstico

Sífilis maligna y diagnóstico de infección por VIH.

## Discusión y conclusiones

La sífilis maligna es una presentación atípica de sífilis secundaria siendo más frecuente en pacientes inmunocomprometidos. La coinfección por sífilis y VIH provoca un mayor aumento de la CV del VIH, que junto a la disminución de linfocitos T CD4+, aumenta el riesgo de sífilis maligna<sup>6</sup>. En la actualidad, esta manifestación atípica supone el 7% de todos los diagnósticos de sífilis secundaria en pacientes inmunocomprometidos<sup>6</sup>, siendo con frecuencia la primera manifestación clínica de infección por VIH al igual que lo ocurrido en nuestro caso.

La manifestación cutánea descrita más frecuentemente en contexto de sífilis maligna es la aparición de lesiones ulceronodulares con costra central. Estas se objetivan tanto en tronco, como en las extremidades superiores e inferiores de nuestro paciente. En este tipo de presentación tan agresiva, se recomienda la realización de biopsia cutánea para excluir otras posibles entidades a la hora de un diagnóstico diferencial; afectación cutánea por otros agentes infecciosos (micosis graves, leishmaniasis, tuberculosis), origen proliferativo (linfomas cutáneos de células T), síndrome de Reiter, vasculitis, etc

Las últimas guías publicadas por los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC) de EE. UU en 2021<sup>8</sup> no definen pautas específicas para el tratamiento de la sífilis maligna, por lo que se lleva a cabo el mismo esquema que para la sífilis latente tardía, inyección intramuscular de bencilpenicilina 2.400.000 UI/semana durante 3 semanas. En nuestro paciente, se produjo a las pocas horas de administrar el tratamiento antibiótico un cuadro autolimitado de artromialgias, fiebre y rash cutáneo no pruriginoso, que cedió con antitér-

micos sin mayor repercusión, probable reacción de Jarisch-Herxheimer (RJH), apoyando el diagnóstico de sífilis maligna<sup>5</sup>.

Nuestro caso clínico reúne las principales características descritas en la literatura de esta variante de sífilis secundaria, destacando la importancia de asociar el despistaje de otras ITS dada la vía de contagio de esta, y el cribado fundamental de infección por VIH.

## Financiación

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran carecer de conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Alves J, António AM, Matos D, Coelho R, Cachão P. Malignant lues in an immunocompetent patient. *International Journal of STD & AIDS*. 2014 (julio); 23(7): 518-520 <https://doi.org/10.1177/0956462414544162> (último acceso oct. 2023).
2. Cabral-Passoni LF, de Menezes JA, Rocha-Ribeiro S, Coutinho-O-Sampaio E. Lues maligna in an HIV-infected patient. *Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical*. 2005 (marzo); 38(2): 181-184 <https://doi.org/10.1590/S0037-86822005000200011> (último acceso oct. 2023).
3. Romero-Jiménez MJ, Suárez-Lozano I, Fajardo-Picó JM, Barón-Franco B. Sífilis maligna en el paciente infectado por el virus. *Anales de Medicina Interna*. 2003; 20(7): 373-376 <https://scielo.isciii.es/pdf/ami/v20n7/notacli5.pdf> (último acceso oct. 2023).
4. Schöfer H, Imhof M, Thoma-Greber E, Brockmeyer NH, Hartmann M, Gerken G, et al. Active syphilis in HIV infection: a multicentre retrospective survey. The German AIDS Study Group (GASG). *Genitourinary medicine*. 1996 (junio); 72(3): 176-181 <https://doi.org/10.1136/sti.72.3.176> (último acceso oct. 2023).
5. Fisher DA, Chang LW, Tuffanelli DL. Lues maligna. Presentation of a case and a review of the literature. *Arch Dermatol*. 1969 (enero); 99(1): 70-73 <https://doi.org/10.1001/archderm.99.1.70> (último acceso oct. 2023).
6. Wibisono O, Idrus I, Djawad K. Malignant syphilis: A systematic review of the case reports published in 2014-2018. *Actas Dermo-Sifiliográficas (English Edition)*. 2021 (septiembre); 112(8): 725-734 <https://doi.org/10.1016/j.ad.2021.02.011> (último acceso oct. 2023).
7. GeSIDA. Documento de consenso de GeSIDA / División de control de VIH, ITS, hepatitis virales y tuberculosis del Ministerio de Sanidad respecto al tratamiento antirretroviral en adultos infectados por el virus de la inmunodeficiencia humana. Actualización enero 2023; [https://gesida-seimc.org/wp-content/uploads/2023/06/Guia\\_TAR\\_V12.pdf](https://gesida-seimc.org/wp-content/uploads/2023/06/Guia_TAR_V12.pdf) (último acceso oct. 2023).
8. Workowski K, Bachmann L, Chan P, et al. Sexually transmitted infections treatment guidelines, 2021. *MMWR Recomm Rep*. 2021 (julio); 70(4): 1-187 <https://doi.org/10.15585/mmwr.r7004a1> (último acceso oct. 2023).

## Pileflebitis secundaria a brote de enfermedad inflamatoria intestinal

Carlos Ruiz-Lucena<sup>1</sup>, Guillermo Roperó-Luis<sup>2</sup>, Guadalupe Jarava-Rol<sup>3</sup>, Francisca Montserrat Godoy-Guerrero<sup>4</sup>,  
María de los Ángeles González-Benítez<sup>5</sup>

Servicio de Medicina Interna, Hospital de la Serranía, Ronda, Málaga, España

Recibido: 14/03/2023

Aceptado: 31/10/2023

En línea: 31/12/2023

**Citar como:** Ruiz-Lucena C, Roperó-Luis G, Jarava-Rol G, Montserrat Godoy-Guerrero F, González-Benítez MA. Pileflebitis secundaria a brote de enfermedad inflamatoria intestinal. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (diciembre); 8(3): 129-131. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a7>.

**Cite this as:** Ruiz-Lucena C, Roperó-Luis G, Jarava-Rol G, Montserrat Godoy-Guerrero F, González-Benítez MA. Pylephlebitis secondary to an outbreak of inflammatory bowel disease. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (December); 8(3): 129-131. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a7>.

Autor para correspondencia: Carlos Ruiz-Lucena. [cruizl93@gmail.com](mailto:cruizl93@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Pileflebitis
- ▷ Colitis ulcerosa
- ▷ Trombosis esplenoportal venosa

### Resumen

La pileflebitis o piletromboflebitis es una afección definida como la presencia de tromboflebitis séptica en el tronco venoso portal o ramas intrahepáticas que puede extenderse a territorios cercanos. Su diagnóstico etiológico es esencial ya que puede modificar la actitud terapéutica y su aparición se relaciona con procesos infecciosos intraabdominales. Se presenta el caso de un paciente con colitis ulcerosa que ingresó por brote de enfermedad intestinal. La TC abdominal mostró trombosis del eje esplenoportal y venas mesentéricas que confirmaron el diagnóstico de pileflebitis asociada, presentando el paciente complicaciones infecciosas y de medio interno que desembocaron en su fallecimiento.

### Keywords

- ▷ Pylephlebitis
- ▷ Ulcerative colitis
- ▷ Splenic-portal venous thrombosis

### Abstract

*Pylephlebitis or pylethrombophlebitis is a clinical condition defined as the presence of septic thrombophlebitis in the duct-portal vein or intrahepatic vessels which may extend through nearby areas. Etiological diagnosis is crucial since it may modify its therapeutic attitude and is related to intra-abdominal infections. We present the case of a patient with ulcerative colitis who was admitted to the hospital due to an inflammatory bowel disease flare. An abdominal CT-scan showed thrombosis of the splenic-portal system and mesenteric veins which confirmed the diagnosis of pylephlebitis. The patient developed a series of infectious and internal medium complications which led to his death.*

### Puntos destacados

- ▷ La pileflebitis es una afección con una elevada tasa de mortalidad y un pronóstico desfavorable debido a las potenciales complicaciones asociadas.
- ▷ Dada su elevada mortalidad y su condición infrecuente, se requiere una elevada sospecha y un manejo compartido y precoz.

## Introducción

La trombosis portal (TP) hace referencia a la presencia de trombosis en el tronco venoso portal o en las ramas intrahepáticas, que además puede extenderse a otros territorios cercanos<sup>1</sup>. Su diagnóstico etiológico es muy relevante ya que puede modificar su actitud terapéutica, e incluye principalmente factores trombofílicos adquiridos o hereditarios. La ecografía *Doppler* es la primera prueba a realizar ante su sospecha, aunque también resulta esencial realizar angiografía por tomografía computarizada (angio-TC) o resonancia magnética (angio-RM) para valorar la extensión de la trombosis y su etiología.

En ocasiones, la causa subyacente de este proceso puede ser de etiología infecciosa, estableciéndose así el diagnóstico de tromboflebitis séptica o pileflebitis<sup>2</sup>. En estos casos, la presentación clínica suele ser inespecífica, con fiebre o

dolor abdominal como principales síntomas. Como hallazgos de laboratorio principales podemos encontrar la elevación de parámetros inflamatorios y de reactantes de fase aguda o de dímero D por el fenómeno trombótico establecido. Dado su frecuente origen polimicrobiano se recomienda la antibioterapia empírica de amplio espectro, siendo el papel de la anticoagulación en estas situaciones controvertido y el tratamiento quirúrgico reservado para un pequeño grupo de complicaciones establecidas. Es por ello que su diagnóstico precoz resulta fundamental para la evolución favorable de estos pacientes, ya que un manejo tardío conlleva un pronóstico fatal en la mayoría de los casos.

## Caso clínico

### Antecedentes y enfermedad actual

Varón de 43 años con antecedentes de trastorno del desarrollo intelectual grave con triplejía espástica secundaria a hipoxia perinatal y colitis ulcerosa (CU), derivado a Urgencias por presentar desde hacía varias semanas 3-4 deposiciones diarreas diarias sin productos patológicos, molestias abdominales generalizadas y aumento del perímetro abdominal. Había presentado además un pico febril aislado de 38°C, sin otra clínica referida por aparatos. Ya había acudido a Urgencias por este motivo dos semanas antes iniciándose tratamiento empírico con ciprofloxacino y diuréticos orales sin mejoría.



## Exploración física

En el momento de la exploración, el paciente se encontraba afebril, con regular estado general y palidez mucocutánea. El abdomen resultaba globuloso y distendido, con ruidos aéreos presentes. Se mostraba blando, aunque con molestias a la palpación generalizada. Con la percusión se identificaba timpanismo en mesogastrio y matidez en flancos. Mediante el signo del charco se identificó onda ascítica. Por último, a nivel exploratorio destacaba la presencia de edema con fovea en miembros inferiores hasta tercio medio con una puntuación Wells para trombosis venosa profunda de 2 puntos.

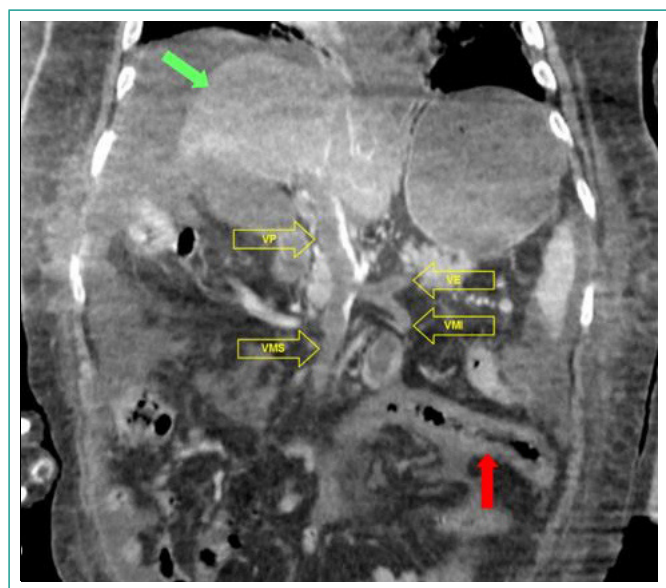
## Pruebas complementarias

En la analítica realizada al ingreso destacaba: marcada elevación del dímero D hasta 6500ng/mL (normal inferior a 500), anemia microcítica hipocrómica con hemoglobina 7,9g/dL (13-18), leucocitosis 18750/μl con neutrofilia, proteína C reactiva elevada (67,5mg/dL, normal inferior a 5), con proteínas totales, pro péptido natriurético auricular y sedimento urinario normales.

Ante la sospecha de una trombosis venosa profunda se solicitó ecografía *Doppler* de miembros inferiores, que no mostró alteraciones, sospechándose entonces como otra posibilidad del edema objetivado dentro del diagnóstico diferencial y en relación a nuestro paciente una etiología hepática o vascular asociada al cuadro establecido.

## Diagnóstico y evolución

Así, el paciente ingresó en planta con el diagnóstico de probable brote de colitis ulcerosa y se solicitó una TC abdominal con contraste por sospecha de obstrucción venosa para completar el estudio (**figura 1**), que mostró extensa trombosis del eje esplenoportal que implicaba porta principal (quedando un flujo filiforme periférico), trombosis completa de rama portal derecha que asociaba isquemia hepática, trombosis completa de venas mesentéricas superior e inferior con asas de intestino delgado engrosadas, edematosas y con hipocaptación de contraste (hallazgos compatibles con isquemia mesentérica por trombosis venosa), así como trombosis completa de la vena esplénica.



**Figura 1.** TAC coronal con contraste donde se visualiza trombosis completa de la vena porta (VP) con flujo filiforme periférico, vena esplénica (VE), vena mesentérica superior (VMS) y vena mesentérica inferior (VMI). También se observan hallazgos compatibles con isquemia en lóbulo hepático derecho (*flecha verde*) y engrosamiento de las paredes intestinales y sufrimiento de asas (*flecha roja*).

En el resto de la exploración destacaba importante dilatación de cámara gástrica, abundante líquido libre por todos los compartimentos peritoneales en relación con sufrimiento de asas, engrosamiento significativo del recto, y vena cava filiforme y colapsada compatible con estado hipovolémico.

Tanto el estudio de trombofilia como el de autoinmunidad realizados tras dichos hallazgos fueron negativos. Sí mostró el estudio de las heces niveles muy elevados de calprotectina (1645 μg/g, normal hasta 60) que en este contexto eran altamente sugestivos de reactivación de CU, siendo el cultivo y el estudio de toxina de *C. difficile* negativos. Se llevó a cabo hasta en tres ocasiones la extracción de cultivos de sangre periférica sin aislamiento microbiológico alguno.

Ante estos hallazgos se inició tratamiento anticoagulante con enoxaparina a dosis terapéuticas (1 mg/kg/12 h), antibioterapia empírica con piperacilina-tazobactam (1g cada 8 horas un total de 14 días), metilprednisolona para el tratamiento del brote de CU, y se mantuvo al paciente con sondaje nasogástrico y nutrición parenteral.

Se consultó con el Servicio de Cirugía General, decidiéndose de manera conjunta la adopción de un abordaje médico y no quirúrgico debido a la gran extensión de intestino afectado y elevado riesgo quirúrgico. Una TC de control realizada una semana después no mostró signos de recanalización de la trombosis. El paciente evolucionó desfavorablemente, con deterioro clínico progresivo y múltiples complicaciones infecciosas (entre ellas, la aparición de neumonía nosocomial con insuficiencia respiratoria asociada que precisó ventilación mecánica no invasiva) y de medio interno, llegándose a duplicar los parámetros inflamatorios en controles analíticos posteriores a pesar del tratamiento instaurado. Finalmente se evidenciaron signos de fallo multiorgánico con disfunción renal, respiratoria y metabólica, decidiéndose adoptar una actitud paliativa, estableciéndose el fallecimiento del paciente un mes después del ingreso.

## Discusión

La tromboflebitis séptica del tronco venoso portal o pileflebitis es una entidad clínica poco frecuente, aunque su incidencia ha aumentado en los últimos años ante el avance de técnicas de imagen como la ecografía o la TC. Su sintomatología dependerá del grado de trombosis portal y de sus ramas, así como del proceso subyacente responsable al que se encuentre asociado siendo los principales procesos infecciosos abdominales más frecuentes la diverticulitis aguda, colecistitis o la apendicitis.

Así, en el caso de nuestro paciente, su aparición coincide con un brote moderado-grave de colitis ulcerosa acompañado inicialmente de fiebre, distensión y dolor abdominal, con hallazgos de síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SIRS) y *shock*. De este modo, observamos así una presentación grave de tromboflebitis séptica, que explicaríamos como resultado de una combinación de factores protrombogénicos locoregionales y sistémicos, consecuencias de la infección intestinal establecida, cuyo pronóstico quedaría condicionado por la extensa trombosis del eje esplenoportal acontecida junto con las severas consecuencias derivadas de la misma (entre otras, la isquemia mesentérica o la hepática).

Al establecerse el diagnóstico de esta entidad como resultado de una combinación entre la sospecha clínica instaurada con los hallazgos obtenidos en las pruebas de imagen (principalmente la visualización de una trombosis séptica de la vena porta y de sus ramas tributarias), en nuestro caso pudo realizarse mediante los hallazgos clínicos (principalmente síntomas y signos) y radiológicos que presentaba el paciente, previamente descritos.

Si bien resulta imprescindible la extracción de hemocultivos para el aislamiento microbiológico del germen causal (*Bacteroides fragilis*, bacilos aerobios gram

negativos como *Escherichia coli* o estreptococos aerobios los más frecuentes), la sensibilidad de estos oscila entre el 45-77%, resultando en nuestro caso negativos. Además, la presencia de gas portal es un dato radiológico, aunque específico, poco frecuente<sup>3</sup> y en nuestro caso tampoco se demostró.

El tratamiento de las pileflebitis se basa principalmente en el empleo precoz de antibioterapia de amplio espectro, que llevamos a cabo junto con el empleo de tratamiento esteroideo intravenoso por el brote inflamatorio intestinal establecido. El papel de la anticoagulación resulta controvertido por las posibles complicaciones asociadas, recomendándose su uso ante la aparición de trombosis portal aguda y extensa, progresión documentada de la trombosis o para tratar de minimizar algunas de sus complicaciones como la isquemia intestinal o la trombosis intestinal establecida.

Debido a la gran extensión de la trombosis existente en nuestro paciente, se inició también tratamiento anticoagulante con enoxaparina a dosis terapéutica junto con soporte nutricional. La cirugía, reservada para situaciones en las que se pueda abordar el foco de la infección intraabdominal, en nuestro caso fue desestimada dada la gran isquemia intestinal establecida<sup>4</sup>.

Las complicaciones asociadas a la pileflebitis pueden variar, siendo a menudo las que marcan el pronóstico de esta entidad<sup>5</sup>. En el caso de nuestro paciente, las complicaciones isquémicas asociadas tanto a nivel hepático como intestinal, junto con la aparición de *shock* séptico supusieron un deterioro clínico progresivo que desembocó en un fallo multiorgánico y posterior fallecimiento un mes después del ingreso.

## Conclusiones

La pileflebitis es una complicación de las infecciones abdominales poco frecuente, pero de fatal desenlace si no se diagnostica precozmente, por lo que requiere un alto índice de sospecha. Por este motivo consideramos este caso de especial interés para el lector y que nos recuerda la importancia del conocimiento de su existencia. El manejo temprano mediante antibioterapia de amplio espectro, junto con un tratamiento anticoagulante, y quirúrgico si precisa, resultan fundamentales para su abordaje.

## Financiación

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran carecer de conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Martín-Llahí M, Albillos A, Bañares R, Berzigotti A, García-Criado MÁ, Genescà J, *et al.* Enfermedades vasculares del hígado. Guías Clínicas de la Sociedad Catalana de Digestología y de la Asociación Española para el Estudio del Hígado. *Gastroenterol Hepatol.* 2017; 40(8): 538-580. doi: <https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2017.03.011> (último acceso nov. 2023).
2. Díaz-Alcázar M, Martín-Lagos Maldonado A, Ruiz-Escolano E. Unusual complication after chemoembolisation of hepatocellular carcinoma over liver cirrhosis: liver abscess and pylephlebitis. *Gastroenterol Hepatol.* 2021; 44(5): 382-383. doi: <https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2020.05.024> (último acceso nov. 2023).
3. Nobili C, Uggeri F, Romano F, Degrate L, Caprotti R, Perego P, *et al.* Pylephlebitis and mesenteric thrombophlebitis in sigmoid diverticulitis: medical approach, delayed surgery. *Dig Liver Dis.* 2007; 39(12): 1088-1090. doi: <https://doi.org/10.1016/j.dld.2007.04.015> (último acceso nov. 2023).
4. Pérez-Bru S, Nofuentes-Riera C, García-Marín A, Luri-Prieto P, Morales-Calderón M, García-García S. Pileflebitis: una extraña pero posible complicación de las infecciones intraabdominales. *Cir Cir.* 2015; 83(6): 501-505. doi: <https://doi.org/10.1016/j.circir.2015.05.029> (último acceso nov. 2023).
5. Kanellopoulou T, Alexopoulou A, Theodossiades G, Koskinas J, Archimandritis AJ. Pylephlebitis: an overview of non-cirrhotic cases and factors related to outcome. *Scand J Infect Dis.* 2010; 42(11-12): 804-811. doi: <https://doi.org/10.3109/00365548.2010.508464> (último acceso nov. 2023).



## Tratamiento percutáneo de compresión medular por hidatidosis vertebral recidivante

Maritza Daniela Díaz-Carlotti<sup>1</sup> , Manuel Cifrián-Pérez<sup>2</sup> 

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital General Universitario de Castellón, Castellón, España

<sup>2</sup>Área de Imagen Clínica, Radiología intervencionista, Hospital Universitario y Politécnico la Fe, Valencia, España

Recibido: 30/07/2023

Aceptado: 31/10/2023

En línea: 31/12/2023

**Citar como:** Díaz-Carlotti MD, Cifrián-Pérez M. Tratamiento percutáneo de compresión medular por hidatidosis vertebral recidivante. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (diciembre); 8(3): 132-134. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a8>.

**Cite this as:** Díaz-Carlotti MD, Cifrián-Pérez M. Percutaneous treatment of spinal cord compression due to recurrent vertebral hydatid disease. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (December); 8(3): 132-134. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a8>.

Autor para correspondencia: Manuel Cifrián-Pérez. [manuel.cifrian@gmail.com](mailto:manuel.cifrian@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Echinococcosis
- ▷ Compresión medular
- ▷ Hidatidosis vertebral
- ▷ Tratamiento percutáneo

### Resumen

La afectación ósea primaria en la enfermedad hidatídica es infrecuente y su diagnóstico es difícil por lo inespecífico de los síntomas. Revisamos el caso de una mujer de 78 años, intervenida en dos ocasiones 11 años atrás por quiste hidatídico de T10-T12 (artrodesis T7-L3), que acudió por dorsalgia y clínica neurológica de paraparesia progresiva en miembros inferiores de 2 meses evolución. En la RMN se identificó ocupación por lesión poliquística de espacio epidural, que condicionaba una grave compresión medular. Dado el alto riesgo quirúrgico se realizó punción, evacuación y esclerosis de quistes hidatídicos guiada por TC-fluoroscopia, con desaparición de clínica neurológica.

### Keywords

- ▷ Echinococcosis
- ▷ Spinal compression
- ▷ Vertebral hidatidosis
- ▷ Percutaneous treatment

### Abstract

Primary bone involvement is uncommon in the hydatid disease and its diagnosis is difficult due to the non-specific nature of the symptoms. We showcase a 78-year-old woman who underwent surgery twice 11 years ago for a T10-T12 hydatid cyst (T7-L3 arthrodesis), and who got referred for back pain and neurological symptoms of progressive paraparesis in lower limbs over 2 months of evolution. The MRI identified occupation of the epidural space by a polycystic lesion, which caused severe spinal cord compression. Given the high surgical risk, puncture, evacuation and sclerosis of hydatid cysts guided by CT-fluoroscopy were performed, with the consequent disappearance of neurological symptoms.

### Puntos destacados

- ▷ La aspiración y esclerosis percutánea con alcohol, guiada mediante TC-fluoroscopia es una técnica segura mínimamente invasiva, alternativa a la cirugía en pacientes seleccionados con hidatidosis espinal y compresión medular.

### Introducción

La hidatidosis con afectación del sistema nervioso central representa un 2% de los casos de enfermedad hidatídica. De estos, un 18% se manifiestan con compresión secundaria medular por afectación vertebral. Esta afectación es relativamente rara y de difícil tratamiento. El método de elección es habitualmente la resección quirúrgica de los quistes hidatídicos. La resección completa de la hidatidosis multiquistosa con destrucción vertebral y extensión paravertebral y epidural es imposible. En estos casos se requiere un tratamiento alternativo, como la resección parcial y tratamiento médico con albendazol<sup>1</sup>.

Presentamos a continuación un caso de tratamiento percutáneo mínimamente invasivo en una paciente con hidatidosis vertebromedular.

### Caso clínico

#### Antecedentes

Mujer de 78 años con diagnóstico e intervención de una hidatidosis vertebral 11 años atrás. Se realizaron dos intervenciones para la extirpación de los quistes hidatídicos de T7-L3 (artrodesis T3-L3). Tras la cirugía y durante 10 años la paciente llevó tratamiento con albendazol 400 mg cada 12 horas, siendo suspendido hacía un año por el médico de familia, por aumento de transaminasas.

#### Enfermedad actual

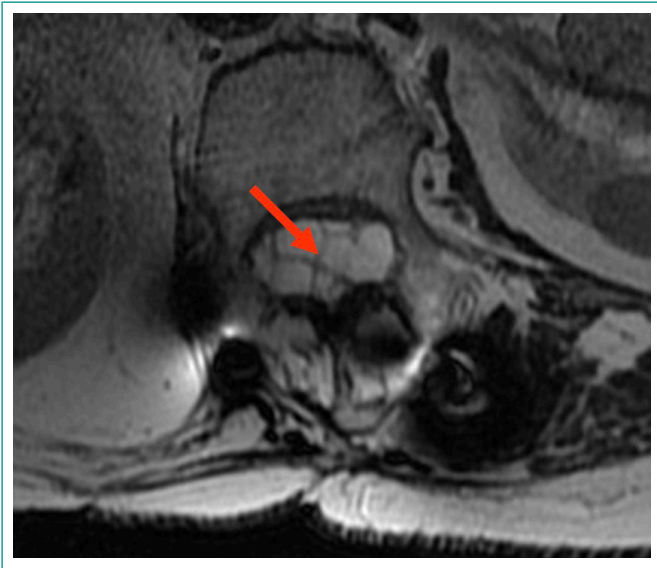
La paciente acudió a urgencias por dorsalgia de larga duración, presentando debilidad en miembros inferiores en los últimos 2 meses, con aparición gradual de paraparesia y sufriendo un empeoramiento brusco de sintomatología neurológica en los últimos días, con pérdida de capacidad de la marcha y paraplejía. En el electromiograma (EMG) se objetivaba afectación severa de la vía somatosensorial izquierda en los potenciales evocados.

## Exploración física y pruebas complementarias

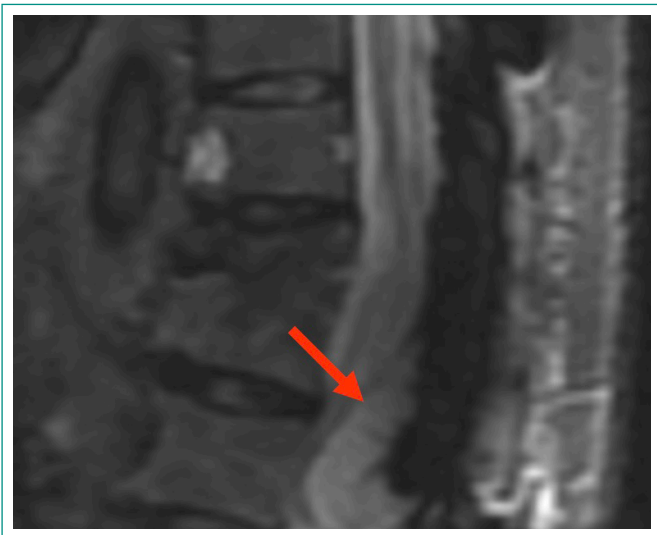
La paciente presentaba paraplejía espástica y retención urinaria. Existía parálisis de ambas piernas y alteración de la propiocepción en miembros inferiores (MMII).

Se realizó una RM urgente que mostraba recidiva de hidatidosis vertebral, con erosión ósea y afectación paravertebral en T10 (tipo V según la clasificación de Braithwaite y Lees)<sup>2</sup>.

Existía invasión de canal con múltiples quistes extradurales (tipo III) que comprimían de forma severa la médula (ocupando el 95% del canal) a la altura de T12<sup>3</sup> (figuras 1 y 2).



**Figura 1.** Lesión poliquística de 33 mm cara anterior de T10 y lesión poliquística extradural de 37 mm a la altura de T12 que condiciona una severa compresión medular. Tipo V y III de la clasificación de Braithwaite & Lees respectivamente<sup>2</sup>.



**Figura 2.** Lesión poliquística de 33 mm cara anterior de T10 y lesión poliquística extradural de 37 mm a la altura de T12 que condiciona una severa compresión medular. Tipo V y III de la clasificación de Braithwaite & Lees respectivamente<sup>2</sup>.

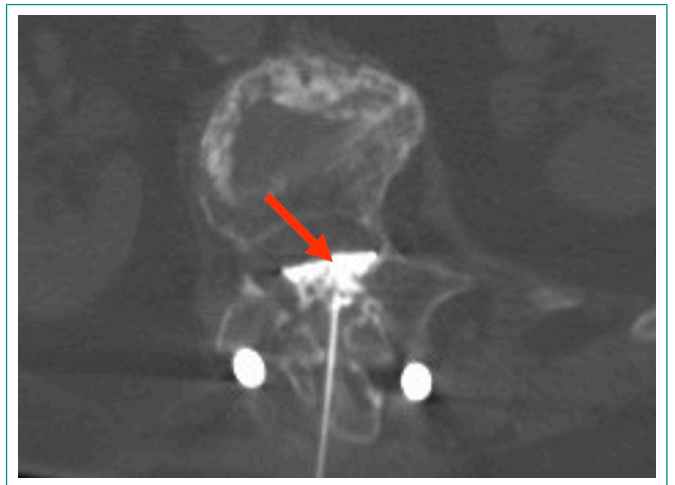
Se decidió administrar 125 mg hidrocortisona intravenosa. El procedimiento se realizó bajo sedación consciente. Tras infiltración cutánea con anestésico local

se empleó la TC-fluoroscopia como guía para introducir una aguja de 19G por vía interlaminar entre los niveles artrodesados T11-T12.

Asimismo, se realizó una punción-aspiración guiada por TC-fluoroscopia (figura 3). Se extrajeron 5 cc de líquido claro, con el aspecto característico en «pellejo de uva» del contenido hidatídico. Tras esto, mediante visualización en tiempo real, se inyectó contraste para comprobar el correcto posicionamiento de la aguja, y la ausencia de fuga de contraste al espacio epidural (figura 4).



**Figura 3.** Punción guiada por TAC-fluoroscopia de colección epidural. Tras inyección de contraste, se comprueba la ausencia de fuga epidural, realizando esclerosis con alcohol.



**Figura 4.** Punción guiada por TAC-fluoroscopia de colección epidural. Tras inyección de contraste, se comprueba la ausencia de fuga epidural, realizando esclerosis con alcohol.

Posteriormente, se realizó una esclerosis de los quistes hidatídicos mediante 3,5 cc de alcohol (etanol 98%). Se objetivó una disminución de tamaño del 50% de la lesión extradural. La paciente toleró bien el procedimiento, sin signos de alergia o anafilaxis.

## Evolución

En el postoperatorio se objetivó mejoría rápida de los síntomas sensitivos y una mejoría progresiva del déficit motor, de forma que fue dada de alta a los 5 días con resolución casi completa de su síntomas y buen estado neurológico. Comenzó la deambulación con andador a los dos días y autónoma al mes (fuerza en miembros inferiores de 4/5 en ese momento).

El estudio anatomopatológico y microbiológico confirmó la presencia de *Echinococcus granulosus*. El tratamiento con albendazol (400 mg / 12 horas) comenzó el día de ingreso del paciente y continuó durante 3 meses.

En el control clínico y radiológico a los 3 meses y al año del tratamiento se objetivó una lesión residual que ocupa menos del 30% del canal medular, con ausencia de compresión medular.

Además, la exploración neurológica era normal sin déficit motor ni sensitivo, y ausencia de déficit motor y sensitivo en la exploración neurológica.

## Diagnóstico

Paraplejía espástica con afectación vertebral en T10 debido a hidatidosis vertebral recidivante.

## Discusión y conclusiones

El tratamiento de la enfermedad hidatídica con afectación del SNC es difícil y controvertido. Se considera que se debe realizar resección completa de los quistes hidatídicos siempre que sea posible. Además, la resección completa sin ruptura de los quistes es habitualmente imposible; la cirugía no es curativa y la recidiva es frecuente. La rotura de un quiste durante la cirugía puede producir una diseminación de la infección y shock anafiláctico.

Asimismo, en la hidatidosis vertebromedular existe invasión vertebral ósea y afectación de estructuras neurológicas y vasculares<sup>4</sup>. El manejo quirúrgico es difícil, requiriendo la resección de las estructuras implicadas, descompresión medular y la realización de técnicas de estabilización. Suele ser necesario el tratamiento médico suplementario con albendazol durante al menos 2 años<sup>5</sup>. En nuestro caso consideramos probable que la recidiva estuviera asociada a la retirada del tratamiento médico con albendazol.

El tratamiento quirúrgico es técnicamente difícil y potencialmente peligroso. El éxito de la resección completa es cuestionable, existiendo un alto riesgo de recidiva. Un tratamiento alternativo a la cirugía es la punción aspiración de los quistes guiada con TC-fluoroscopia, a fin de conseguir una descompresión medular rápida mediante una técnica mínimamente invasiva. La esclerosis con alcohol de los quistes hidatídicos es un método empleado habitualmente para su tratamiento en otras localizaciones<sup>6</sup>. Mediante TC-fluoroscopia combinamos la precisión anatómica de la TC y la visualización en tiempo real de la fluoroscopia, permitiendo detectar si existe fuga de contraste epidural previamente a la esclerosis con alcohol. La punción y esclerosis con alcohol consiguió una resolución rápida de la paraplejía y la sintomatología neurológica de la paciente, persistente en los controles clínicos a los 3 meses y al año del tratamiento. Se confirmó el colapso de los quistes hidatídicos epidurales mediante RMN a los 3 meses y al año.

El quiste hidatídico multilocular extradural torácico como causa de compresión medular severa y paraplejía es relativamente raro y difícil de tratar. La aspiración y esclerosis con alcohol con guía mediante TC-fluoroscopia mejoró completamente la paraplejía de la paciente y evitó la realización de una cirugía de alto riesgo.

El buen resultado clínico de nuestra paciente sugiere que en casos con hidatidosis multiloculada vertebro medular, especialmente en casos en los que la exéresis quirúrgica completa no es posible, la descompresión quirúrgica podría no ser necesaria. La aspiración y esclerosis percutánea con alcohol, guiada mediante TC-Fluoroscopia es una alternativa segura mínimamente invasiva.

## Financiación

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran carecer de conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Baykaner MK, Dogulu F, Oztürk G, Edali N'tali T. A viable residual spinal hydatid cyst cured with albendazole: case report. *J Neurosurg (Spine 1)* 2000; 93: 142-444. doi: <https://doi.org/10.3171/spi.2000.93.1.0142> (último acceso nov. 2023).
2. Braithwaite PA, Lees RF. Vertebral hydatid disease: radiological assessment. *Radiology*. 1981; 140(3): 763-766. doi: <https://doi.org/10.1148/radiology.140.3.7280247> (último acceso nov. 2023).
3. Chikhaoui N, Adil A, Kadiri R. Radiological aspects of vertebro-medullary hydatid cysts. Apropos of 12 cases. *J Radiol*. 1993; 74(12): 621-628. Accesible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8151525/> (último acceso nov. 2023).
4. Jacquier M, Piroth L. Vertebral hydatidosis. *New England Journal of Medicine*. 2018; 379(2): e5. doi: <https://doi.org/10.1056/nejmicm1714206> (último acceso nov. 2023).
5. Kern P, Menezes da Silva A, Akhan O, Müllhaupt B, Vizcaychipi KA, Budke C, et al. The echinococcoses: diagnosis, clinical management and burden of disease. *Adv Parasitol*. 2017; 96: 259. doi: <https://doi.org/10.1016/bs.apar.2016.09.006> (último acceso nov. 2023).
6. Neumayr A, Tamarozzi F, Goblirsch S, Blum J, Brunetti E. Spinal cystic echinococcosis – a systematic analysis and review of the literature: part 2. Treatment, follow-up and outcome. *PLoS Negl Trop Dis*. 2013; 7(9): e2458. doi: <https://doi.org/10.1371/journal.pntd.0002458> (último acceso nov. 2023).

## Hemorragia digestiva e insuficiencia cardiaca como forma de presentación de mieloma múltiple

María Cortes Avilés-Martínez<sup>1</sup> , Amparo Puerta-García<sup>2</sup>, Gloria Giraldo-Alfaro<sup>3</sup>, Lorenzo Algarra-Algarra<sup>4</sup> , Manuel Vives-Soto<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital General de Albacete, Albacete, España

<sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital Quirónsalud Albacete, Albacete, España

<sup>3</sup>Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital General de Albacete, Albacete, España

<sup>4</sup>Servicio de Hematología, Hospital General de Albacete, Albacete, España

Recibido: 16/09/2023

Aceptado: 31/10/2023

En línea: 31/12/2023

**Citar como:** Avilés-Martínez MC, Puerta-García A, Giraldo-Alfaro G, Algarra-Algarra L, Vives-Soto M. Hemorragia digestiva e insuficiencia cardiaca como forma de presentación de mieloma múltiple. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (diciembre); 8(3): 135-138. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a9>.

**Cite this as:** Avilés-Martínez MC, Puerta-García A, Giraldo-Alfaro G, Algarra-Algarra L, Vives-Soto M. Digestive bleeding and heart failure as a presentation of multiple myeloma. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (December); 8(3): 135-138. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a9>.

**Autor para correspondencia:** María Cortes Avilés Martínez. [maricortesaviles@gmail.com](mailto:maricortesaviles@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Mieloma múltiple
- ▷ Amiloidosis de cadenas ligeras de inmunoglobulinas
- ▷ Insuficiencia cardiaca
- ▷ Hemorragia digestiva

### Keywords

- ▷ Multiple myeloma
- ▷ Immunoglobulin light-chain amyloidosis
- ▷ Heart failure
- ▷ Gastrointestinal hemorrhage

### Resumen

La amiloidosis cardiaca AL está causada por el depósito extracelular de cadenas ligeras de inmunoglobulinas en el corazón. Se trata de una enfermedad multisistémica que puede afectar a múltiples órganos y alrededor del 10% de los casos se asocia a mieloma múltiple. La presencia de amiloidosis AL es un factor independiente de mal pronóstico, no solo para el mieloma múltiple sintomático sino también para el mieloma múltiple latente. A continuación, presentamos un caso inusual de mieloma múltiple IgA-lambda que debutó con hemorragias digestivas de repetición e insuficiencia cardiaca.

### Abstract

AL cardiac amyloidosis is caused by extracellular deposition of immunoglobulin light chains in the heart. It is a multisystemic disease that can affect multiple organs, and around 10% of the cases are associated with multiple myeloma. The presence of AL amyloidosis is an independent factor of poor prognosis, not only for symptomatic multiple myeloma but also for latent multiple myeloma. We present below an unusual case of IgA-lambda multiple myeloma that manifested with recurrent gastrointestinal bleeding and heart failure.

### Puntos destacados

- ▷ La amiloidosis cardiaca (AC) es una patología relativamente frecuente que el internista debe conocer.
- ▷ La AC por transtiretina nativa (ATTRwt) y la AC por cadenas ligeras (AL) suponen el 90% de los casos, siendo esta última de mal pronóstico.
- ▷ El manejo cardiológico está muy limitado y el pronóstico depende de la posibilidad de un tratamiento causal eficaz.

ocasionar diarrea debido a dismotilidad intestinal y/o hemorragia digestiva debida a compromiso vascular intestinal<sup>2</sup>. A continuación presentamos un caso inusual de mieloma múltiple IgA-lambda que debutó con insuficiencia cardiaca y anemia grave secundaria a hemorragia digestiva media.

### Caso clínico

#### Antecedentes y enfermedad actual

Varón de 75 años que consultó por síncope. Exfumador, sin diabetes ni hipertensión ni dislipemias. A los 62 años tuvo accidente isquémico transitorio. No presentaba dolores óseos y recibía tratamiento con AAS, dutasterida/tamsulosina, omeprazol y hierro oral. En los últimos 6 meses había sido estudiado de forma ambulatoria por diarrea y anemia ferropénica, con un episodio sincopal. Dos días antes de ingresar había tenido dos síncope ortostáticos y refería deposiciones negras, sin fiebre ni vómitos ni abdominalgia. También presentaba astenia que limitaba la deambulación, sin parestesias ni disestesias ni debilidad muscular con una clase funcional II NYHA.

#### Exploración física

En la exploración presentaba hipotensión (95/54 mmHg), frecuencia cardiaca de 78 lpm y palidez. La auscultación cardiopulmonar era normal, ab-

### Introducción

La amiloidosis cardiaca está causada por el depósito extracelular de fibrillas de amiloide en el corazón<sup>1</sup>. El 95% de los casos está causado por el depósito de transtiretina (ATTR) o cadenas ligeras de inmunoglobulinas (AL). Asimismo, la amiloidosis AL es una enfermedad multisistémica secundaria a una discrasia de células plasmáticas que causa el depósito extracelular de cadenas ligeras de inmunoglobulinas en distintos órganos: corazón (70%), riñón (60%), hígado (20%), sistema nervioso periférico (15%) o autónomo (10%), gastrointestinal (15%) y partes blandas (10%), siendo la afectación cardiaca el principal determinante de la supervivencia<sup>1</sup>.

Con una incidencia anual aproximada de 0,9 / 100.00 habitantes, la amiloidosis cardiaca AL típicamente se presenta a partir de los 40 años, con una edad media entre los 60 y 70 años. La afectación intestinal es poco frecuente y puede



domen sin hallazgos y ausencia de adenopatías periféricas. El tacto rectal mostró restos fecales melánicos y no presentaba macroglosia ni lesiones cutáneas.

### Pruebas complementarias

Análítica sanguínea con los resultados: VSG 40 mmHg, PCR 4 mg/L (0-5), hemoglobina 10,8 g/dL, leucocitos 3.370 (fórmula normal), plaquetas 157.000, coagulación normal, 73 mg/dL, urea 58 mg/dL, creatinina 1,4 mg/dL, dímero-D 5577 ug/l, LDH 186 U/L (135-225), ferritina 151 ng/mL, índice de saturación de transferrina 16%, NT-proBNP 2,109 pg/mL.

El electrocardiograma (ECG) mostraba un bloqueo completo de rama derecha sin otros hallazgos.

La angio-TC pulmonar mostró ausencia de defectos de repleción en arterias pulmonares, tampoco derrame pleural ni edema pulmonar, pero con múltiples quistes hepáticos y renales.

La ecocardiografía *Doppler* puso de manifiesto un VI no dilatado con hipertrofia concéntrica severa (18 mm) de aspecto infiltrativo, sin alteraciones de la contractilidad segmentaria y con FEVI normal; VD no dilatado con hipertrofia

también significativa; dilatación biauricular; válvulas engrosadas sin valvulopatías significativas; VCI poco distendida y con colapso inspiratorio; derrame pericárdico de ligera cuantía y sin repercusión hemodinámica.

Asimismo, en la secuencia cine de la resonancia magnética (RM) cardiaca destacaba una contractilidad conservada, hipertrofia del VI (>15 mm) y dilatación biauricular (>20 cm<sup>3</sup>) (**figura 1**). En la secuencia STIR y de perfusión no se observaron edema ni defectos de perfusión. Con la secuencia de mapeo T1, se obtuvieron unos valores de T1 nativo y de volumen extracelular (VEC) aumentados, estando estos valores asociados a la extensión del realce tardío tras la administración de gadolinio en las secuencias PSIR, con la que se observó un realce subendocárdico difuso, sin seguir ningún territorio vascular, y un llamativo realce de las aurículas (**figura 2**). Este patrón de realce es típico de miocardiopatías restrictivas secundarias a enfermedades infiltrativas o de depósito como la amiloidosis y la sobrecarga férrica.

Además, se le hizo un estudio digestivo, no identificándose lesiones sangrantes en la colonoscopia y gastroscopia. La tomografía computarizada (TC) abdomen-pelvis con contraste mostró riñones multiquisticos, sin otros hallazgos. La capsuloendoscopia mostró un pequeño divertículo ileal no complicado y no hubo hallazgos patológicos en la entero-resonancia (RM). Se descartó indicación de enteroscopia.

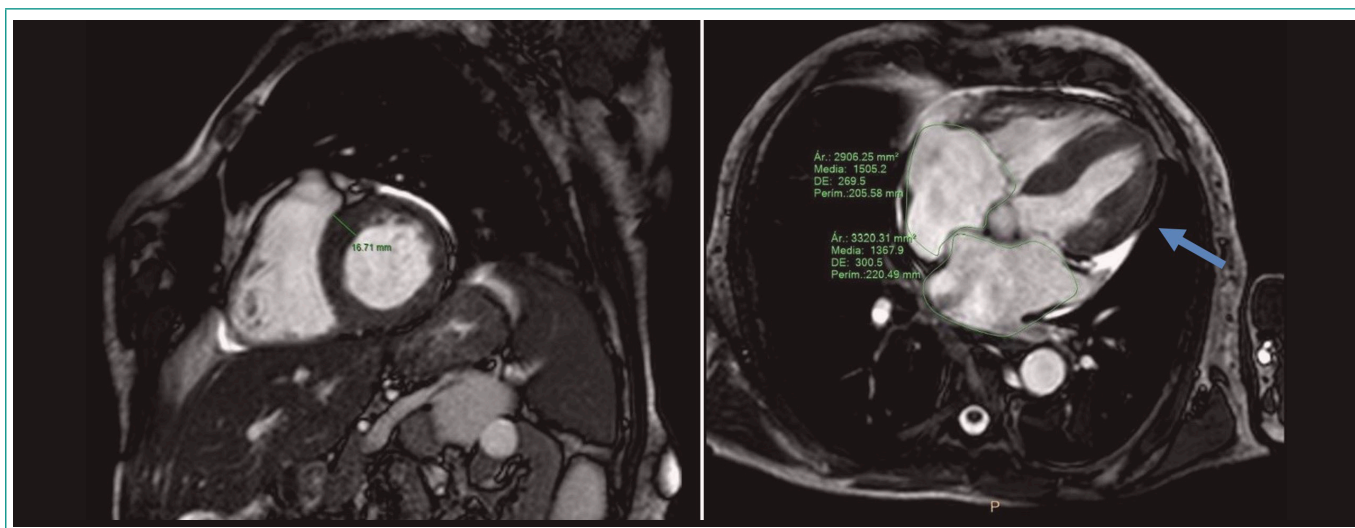


Figura 1. RM cardiaca – secuencia cine: hipertrofia ventricular izquierda y dilatación biauricular.

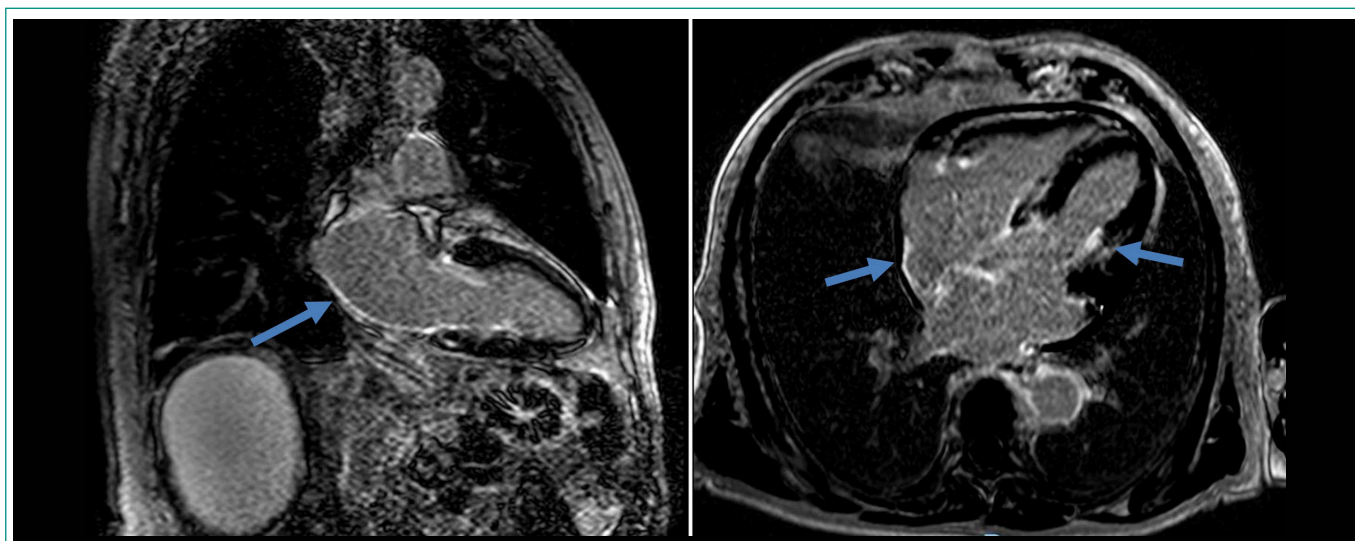


Figura 2. RM cardiaca – poscontraste: realce subendocárdico difuso.



## Evolución

Fue tratado con sueroterapia, omeprazol IV y trasfusión de 2 concentrados de hematies. Las cifras tensionales se normalizaron en 24 horas y tras 48 horas había estabilizado las cifras de hemoglobina, pudiendo reiniciar dieta con buena tolerancia. Se ajustó el tratamiento oral y se le dio de alta.

El estudio ambulatorio de gammapatía monoclonal mostró calcio normal,  $\beta$ -2-microglobulina 3,9  $\mu$ g/ml, proteínas totales 6,1 g/dL; inmunoglobulinas IgG 318 mg/dL, IgA 742 mg/dL IgM 9 mg/dL, proteinograma en suero con componente monoclonal IgA-Lambda de 0,3 g/dL, cadenas ligeras kappa 0,93 mg/dL y cadenas ligeras lambda 119,82 mg/dL. Proteinuria de 24 horas: 1664 mg/día, con componente monoclonal lambda 1160 mg/día.

El aspirado de médula ósea mostró una médula hipocelular compatible con infiltración por mieloma múltiple, con un 39% de células plasmáticas atípicas. En la citometría de flujo se observó presencia de un 18,86% de células plasmáticas CD138+/CD38+/CD56+/CD19-/CD45- y restricción de cadenas ligeras lambda. Cariotipo: 46, XY [20]. FISH: IGH pos (70%); +1q pos (73%), -1p neg, 17p neg. t(4;14), t(11;14) y t(14;16) negativos. t(6;14), t(14;20), t(8;14) negativas.

La serie ósea no presentaba lesiones óseas sugestivas de mieloma y la PAAF de grasa abdominal fue positiva para amiloide.

Con estos hallazgos se diagnosticó mieloma múltiple IgA lambda con amiloidosis AL, de mal pronóstico por gen IgH reordenado y ganancia del 1q en paciente frágil no candidato a trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos. Se decidió tratamiento con VRD lite (bortezomib, lenalidomida, dexametasona) + Zometa (ácido zoledrónico), recibiendo hasta 9 ciclos incompletos por intolerancia (infecciones, insuficiencia cardiaca, neuropatía periférica y osteonecrosis mandibular).

Tras los ciclos se objetivó respuesta parcial: médula ósea con 2% de células plasmáticas atípicas, PAAF de grasa abdominal positiva para amiloide, suero con componente monoclonal IgA-Lambda de 0,1 g/dL, cadenas ligeras circulantes lambda de 18 mg/dL y orina con escaso componente monoclonal lambda no cuantificable. Se decidió seguir mantenimiento con lenalidomida.

El paciente no tuvo ningún nuevo episodio de hemorragia digestiva, pero fue hospitalizado varias veces por insuficiencia cardiaca aguda, dos de ellas por neumonía adquirida en la comunidad, y sufrió progresión de su cardiopatía, falleciendo en Urgencias a los 48 meses del diagnóstico.

## Diagnóstico

Mieloma múltiple IgA-lambda con amiloidosis cardiaca e intestinal.

## Discusión y conclusiones

El presente caso es inusual por la forma de presentación de su mieloma múltiple, con hemorragia digestiva e insuficiencia cardiaca. Aunque la afectación intestinal es infrecuente en la amiloidosis AL (8%)<sup>2</sup>, se presenta asiduamente en forma de sangrado y en el presente caso se excluyeron otras causas y no tuvo nuevos episodios de sangrado tras el inicio del tratamiento hematológico. Alrededor del 10% de los pacientes con mieloma múltiple pueden tener amiloidosis AL y un porcentaje similar de pacientes con amiloidosis AL pueden presentar mieloma múltiple<sup>3</sup>. Por ello es importante buscar una discrasia de células plasmáticas en toda amiloidosis cardiaca del adulto, como se ilustra en el presente caso.

Es fundamental la ecocardiografía como exploración inicial con hallazgos característicos como los referidos en este caso<sup>4</sup>. Últimamente se ha subrayado el valor del patrón del *strain* regional para el diagnóstico precoz: *strain* longi-

tudinal disminuido en los segmentos basales y medios y conservado en segmentos apicales<sup>5</sup>. El diagnóstico debe confirmarse mediante RM cardiaca, con una sensibilidad del 100% y una especificidad del 80%<sup>6</sup>. El siguiente paso será buscar una proteína monoclonal en sangre y orina y, si no la hay o no es de suficiente magnitud, realizar una gammagrafía cardiaca con pirofosfatos marcados con Tc-99 para diagnosticar amiloidosis cardiaca por transtiretina<sup>4</sup>. Pocas veces se precisa una biopsia endomiocárdica para confirmar el diagnóstico.

El pronóstico de la amiloidosis cardiaca AL depende de la respuesta al tratamiento hematológico<sup>7</sup>. Sin tratamiento tiene una supervivencia mediana de 13 meses, pero con tratamiento alcanza los 5,5 años. El tratamiento de soporte cardiológico es especialmente dificultoso por la tendencia a la hipotensión y la mala tolerancia a los fármacos habituales, siendo los diuréticos de asa, con o sin antagonistas de aldosterona, la pieza clave del tratamiento<sup>4</sup>.

En la época del diagnóstico de este paciente y al ser diagnosticado de mieloma múltiple, el tratamiento en primera línea en nuestro centro por entonces era el esquema del grupo español de mieloma (GEM) VRD (bortezomib + lenalidomida + dexametasona) y debido a las comorbilidades del paciente y que no era candidato a trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos, este esquema se vio reducido en intensidad (VRD lite). Actualmente el tratamiento incluiría daratumumab subcutáneo.

En conclusión, la amiloidosis cardiaca (AC) es una patología relativamente frecuente que el internista debe conocer. Cuando es secundaria a una discrasia de células plasmáticas el pronóstico es malo y depende de la respuesta al tratamiento hematológico. Por tanto, el manejo cardiológico de estos pacientes constituye un reto debido a la intolerancia a diversos fármacos.

## Financiación

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran carecer de conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Vaxman I, Gertz M. When to suspect a diagnosis of amyloidosis. *Acta Haematol.* 2020; 143(4): 304-311. doi: <https://doi.org/10.1159/000506617> (último acceso nov. 2023).
2. Siau K, Elzubeir A, Cooper SC, Iqbal T. Amyloidosis: an unusual cause of upper gastrointestinal bleeding. *BMJ Case Reports.* 2016; bcr2016217653. doi: <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2016-217653> (último acceso nov. 2023).
3. Xu J, Wang M, Shen Y, Yan M, Xie W, Wang B, et al. Effects of amyloid light-chain amyloidosis on clinical characteristics and prognosis in multiple myeloma: a single-center retrospective study. *Cancer Manag Res.* 2021; 13: 1343-1356. doi: <https://doi.org/10.2147/CMAR.S287922> (último acceso nov. 2023).
4. Kittleson MM, Ruberg FL, Ambardekar AV, Brannagan TH, Cheng RK, Clarke JO, et al. ACC expert consensus decision pathway on cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol.* 2023; 81: 1076-1126. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2022.11.022> (último acceso nov. 2023).
5. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, Arbustini E, Barriales-Villa R, Basso C, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J.* 2023; 44:3503-3626. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194> (último acceso nov. 2023).
6. Fulton N, Rajiah P. Utility of magnetic resonance imaging in the evaluation of left ventricular thickening. *Insights Imaging.* 2017; 8: 279-293. doi: <https://doi.org/10.1007/s13244-017-0549-2> (último acceso nov. 2023).

7. Kirichenko Y, Ilgisonis IS, Nakhodnova ES, Sokolova IY, Bochkarnikova OV, Kardanova SA, *et al.* Case report: AL amyloidosis severe restrictive cardiomyopathy associated with multiple myeloma - diagnostic difficulties. *Front Cardiovasc Med.* 2022; 9: 862409. doi: <https://doi.org/10.3389/fcvm.2022.862409> (último acceso nov. 2023).

## Miositis orbitaria e hipofisitis como manifestaciones de la enfermedad relacionada con IgG4

Antonio Meseguer-Hernández<sup>1</sup> , Tomás Bruno-Pérez<sup>2</sup> , Beatriz María Ferrín-López<sup>3</sup> , Francisco Buendía-Santiago<sup>1</sup> ,  
María del Carmen Guirao-Balsalobre<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Santa Lucía, Cartagena, Murcia, España

<sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Santa Lucía, Cartagena, Murcia, España

<sup>3</sup>Servicio de Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

Recibido: 03/09/2023

Aceptado: 07/10/2023

En línea: 31/12/2023

**Citar como:** Meseguer-Hernández A, Bruno-Pérez T, Ferrín-López BM, Buendía-Santiago F, Guirao-Balsalobre MC. Miositis orbitaria e hipofisitis como manifestaciones de la enfermedad relacionada con IgG4. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (diciembre); 8(3): 139-141. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a10>.

**Cite this as:** Meseguer-Hernández A, Bruno-Pérez T, Ferrín-López BM, Buendía-Santiago F, Guirao-Balsalobre MC. *Orbital myositis and hypophysitis as manifestations of IgG4-related disease*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (December); 8(3): 139-141. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a10>.

**Autor para correspondencia:** Antonio Meseguer-Hernández. [ameseguer0705@gmail.com](mailto:ameseguer0705@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Enfermedad relacionada con IgG4
- ▷ Hipofisitis
- ▷ Miositis
- ▷ Ojo

### Keywords

- ▷ Immunoglobulin G4-related disease
- ▷ Hypophysitis
- ▷ Myositis
- ▷ Eye

### Resumen

La hipofisitis por IgG4 es una patología que se encuentra dentro del diagnóstico diferencial de las masas hipofisarias no funcionantes. Presentamos el caso de una mujer de 52 años con antecedente de miositis orbitaria de etiología no aclarada que acudió a nuestro centro por cefalea con criterios de alarma y clínica de diabetes insípida. En el estudio de imagen destacaba una masa hipofisaria que provocaba un panhipopituitarismo. Análiticamente destacaban niveles séricos elevados de IgG4, por lo que, ante la sospecha de la enfermedad, se inició tratamiento con corticosteroides, con una gran mejoría clínica.

### Abstract

*IgG4 hypophysitis is a pathology that is included in the differential diagnosis of non-functioning pituitary masses. We present the case of a 52-year-old woman with a history of orbital myositis of unclear etiology who came to our center for headache with alarm criteria and clinical signs of diabetes insipidus. The imaging study showed a pituitary mass causing panhypopituitarism. Analytically it showed elevated serum levels of IgG4, which indicate a possible development of the disease, therefore, the treatment was initiated with corticosteroids, with a great clinical improvement.*

### Puntos destacados

- ▷ La hipofisitis por IgG4 es una enfermedad rara que suele debutar clínicamente como diabetes insípida y afectación precoz del eje adrenocorticotropo.
- ▷ Presenta una buena respuesta al tratamiento con corticosteroides y un diagnóstico temprano puede evitar el tratamiento quirúrgico y posibles secuelas.

## Introducción

La enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD) es una patología sistémica multifacética caracterizada por la infiltración linfoplasmocítica, fibrosis tisular y presencia de un incremento en la concentración de células IgG4+ en diversos órganos que lleva a su disfunción<sup>1</sup>.

## Caso clínico

### Antecedentes y enfermedad actual

Mujer de 52 años que había consultado en mayo de 2022 por exoftalmos progresivos, asociado a edema palpebral y dolor retroocular derecho de predomi-

nio matutino. Tuvo una mejoría clínica tras tratamiento con colirio de dexametasona 1 mg/dL, que se suspendió tras un mes.

No presentaba alergias medicamentosas y era hipertensa, controlada en tratamiento con irbesartán 75 miligramos/día. Fumadora de 15 cigarrillos/día. Consumidora esporádica de alcohol y sin otros antecedentes médicos o quirúrgicos.

Ingresó en nuestro hospital en marzo de 2023 por cefalea nocturna de predominio frontal que le despertaba por la noche, vómitos, poliuria de más de cinco litros diarios y polidipsia. Refería también recaída de exoftalmos previo.

Se añadía a todo lo expuesto una pérdida de peso involuntaria de 10 kilogramos desde hacía un año y astenia. Negaba anorexia o clínica gastrointestinal, salvo estreñimiento preexistente. Tampoco asociaba sensación distérmica, xerostomía, xeroftalmia, fotosensibilidad o clínica cutánea. Sin artralgias o artritis y tampoco clínica respiratoria.

### Exploración física

En la exploración, estado general conservado, consciente y alerta; con tensión arterial 127/75 mmHg, frecuencia cardíaca 84 lpm y temperatura 36,8°C. Eupneica, saturando al 97% con aire ambiente. Normohidratada y normocoloreada.

da. En el área de cabeza y cuello destacaba un exoftalmos derecho acompañado de edema palpebral que oscilaba entre leve y moderado, agravado por una quemosis temporal moderada. La zona del canto medial del ojo presentaba un área tarsal indurada, todo ello limitando la supradensación ocular. No se encontraron adenopatías de tamaño significativo en cuello, axilas o región inguinal.

Respecto a la exploración neurológica, no había alteraciones reseñables aparte de las secundarias a la limitación de los movimientos oculares. Y no había evidencia de datos patológicos en el resto de sistemas.

### Pruebas complementarias

Entre las exploraciones iniciales se realizó una tomografía axial computarizada (TAC) craneal sin contraste (7/3/2022) y toraco-abdomino-pélvico (16/3/2022) sin signos de patología aguda o tumoral. El análisis básico comprendía un perfil renal, iónico, hepático, velocidad de sedimentación globular y un hemograma. Se detectó una anemia normocítica y normocrómica leve, sin otros hallazgos. Se realizaron también marcadores tumorales (alfafetoproteína, Ca 15.3, Ca 125, CEA, HEA, Beta-2- microglobulina), estudios serológicos y prueba QuantiFERON, que resultaron dentro del rango normal. Se realizó un estudio de inmune con un cribado mediante anticuerpos antinucleares (negativo) y un estudio dirigido mediante un panel de miositis, anti-Ro y anti-La y un proteinograma, también negativos. Se añadió una determinación de la enzima convertidora de angiotensina y del complemento, que resultaron normales.

A nivel endocrino, el perfil hormonal se muestra en la **tabla 1**:

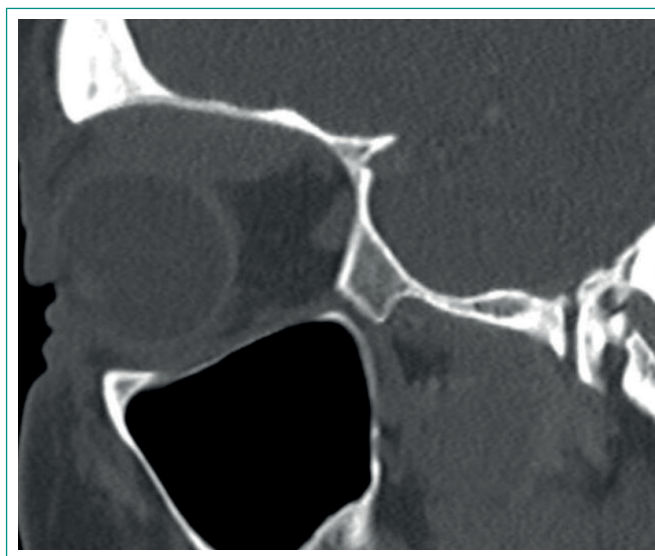
	Valor analítico	Rango de normalidad
Beta-HCG	<0,2 mUI/mL	2,0-2,6 mUI/mL
FSH	12,5 mUI/mL	25,8-134,8 mUI/mL
LH	7,9 mUI/mL	7,7-58,5 mUI/mL
Estradiol	<5 pg/mL	<5,0-138 pg/mL
Prolactina	1716 mUI/L	102-496 mUI/L
Macroprolactina	77,51%	>60%
GH basal	0,14 ng/mL	0-3 ng/mL
Somatomedina C	106,0 ng/mL	55,0-248,0 ng/mL
TSH	0,17 uUI/mL	0,27-4,20 uUI/mL
T4 libre	0,89 ng/dL	0,93-1,70 ng/dL
T3 libre	1,8 pg/mL	2,0-4,4 pg/mL
ACTH basal	<1,5 pg/mL	7,2-63,3 pg/mL
Cortisol basal	2,6 mcg/dL	4,8-18,4 mcg/dL

**Tabla 1.** Perfil hormonal completo.

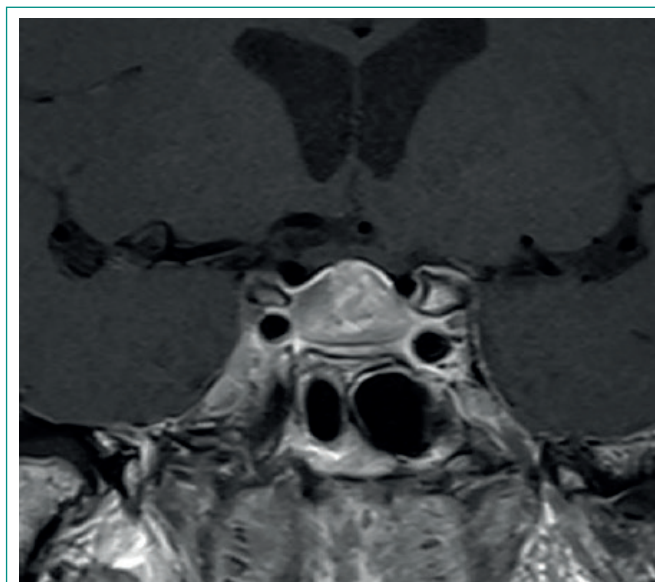
Equilibrio hidroelectrolítico: el test de restricción hídrica reveló sodio plasmático (149 mEq/L) y osmolaridad sérica (305 mOsm/kg) elevados, con osmolaridad y densidad urinaria disminuida (286 mOsm/kg y 1.004 g/mL, respectivamente).

Inmunoglobulinas: niveles de IgG4 elevados a 261 mg/dL, altamente sugestivos de enfermedad relacionada con IgG4.

Imágenes avanzadas: el TAC de órbita (10/3/2023) mostró engrosamiento del músculo recto superior derecho, indicativo de miositis (**figura 1**). La resonancia magnética (RMN) cerebral (13/3/2023) reveló hipófisis aumentada con captación homogénea del contraste, coherente con un diagnóstico de hipofisitis linfoplasmocítica (**figura 2**).



**Figura 1.** TAC de órbita.



**Figura 2.** RMN cerebral.

## Evolución

Tras descartar patología intracraneal aguda con el TAC craneal, se decidió ingreso para estudio. Se inició tratamiento con corticoesteroides en bolos, con mejoría de la cefalea y de la miositis ocular. Posteriormente, se introdujo terapia con hidrocortisona, tiroxina a dosis bajas y desmopresina. Las cifras altas de prolactina se atribuyen a compresión del tallo hipofisario.

En el transcurso de los días siguientes, la paciente experimentó una reducción significativa en la diuresis y la polidipsia, alcanzando un balance hídrico óptimo. Con esta evolución favorable se decidió alta a domicilio.

Actualmente, en seguimiento por endocrinología, asintomática, en tratamiento sustitutivo.

## Diagnóstico

Miositis de recto superior orbitario derecho e hipofisitis relacionada con IgG4.

## Discusión y conclusiones

Las hipofisitis pertenecen al grupo de masas hipofisarias no secretoras. Recientemente, se ha descrito una variante linfoplasmocitaria con expresión de IgG4. Se trata de una enfermedad rara, cuya prevalencia ha sido subestimada y la etiopatogenia es desconocida.

Clínicamente, la forma más común de presentación es con poliuria y polidipsia por diabetes insípida debido al déficit de hormona antidiurética; seguido por síntomas de insuficiencia de adrenocorticotrofina (malestar, fatiga, disminución del apetito, pérdida de peso, náuseas y vómitos). Esto constituye una diferencia respecto a los adenomas hipofisarios, en los que la hipófisis posterior y el eje adrenocortical suelen conservarse hasta fases evolucionadas de la enfermedad. También pueden existir síntomas compresivos, con trastornos visuales y cefalea<sup>2</sup>.

El diagnóstico de la hipofisitis relacionada con IgG4 se basa en los criterios de Leporati<sup>3</sup> y se puede establecer de tres maneras: en primer lugar, con confirmación histológica con un infiltrado mononuclear linfocitario y células plasmáticas, con expresión de IgG4 en más de 10 células plasmáticas por campo de gran aumento; en segundo lugar, con evidencia en imágenes de una masa selar o engrosamiento del tallo hipofisario y demostración por biopsia en otro órgano de inmunomarcación positiva para IgG4; y por último, con hallazgos de neuroimagen compatibles, aumento de los niveles séricos de IgG4 (>140mg/dl) y disminución del tamaño de la lesión y/o mejoría de los síntomas (cefalea y/o alteraciones visuales) con el tratamiento con corticoides, supuesto que cumplía nuestra paciente.

Por otra parte, el ojo y las estructuras perioculares resultan comúnmente afectadas por la IgG4-RD, especialmente la glándula lagrimal. Cuando existe miositis ocular, suelen ser varios los músculos afectados, siendo el orden de frecuencia similar al de la orbitopatía de Graves, aunque no igual. No obstante, se diferencia de dicha enfermedad en que los pacientes con IgG4-RD ocular presentan un menor grado de estrabismo restrictivo<sup>4</sup>.

Otras patologías con las que hay que hacer diagnóstico diferencial son la granulomatosis con poliangiitis y la sarcoidosis. En ambos casos, la presencia de granulomas descarta la IgG4-RD. Asimismo, las enfermedades linfoproliferativas son otra causa frecuente de tumefacción orbitaria a tener en mente.

La inmunosupresión es la base del tratamiento de la IgG4-RD. Los glucocorticoides son muy eficaces; de hecho, la falta de respuesta sirve como criterio de exclusión de la enfermedad en la clasificación ACR/EULAR 2019<sup>5</sup>. El rituximab constituye otra opción de tratamiento eficaz. No existe una evidencia robusta para el empleo de otra medicación inmunosupresora de mantenimiento<sup>6</sup>.

Como conclusión, la IgG4-RD es una enfermedad que puede afectar a múltiples órganos, como la hipófisis y la musculatura extraocular. Es importante tener este diagnóstico en mente en caso de masa hipofisaria no funcionante y clínica de diabetes insípida o afectación precoz del eje adrenocortical, puesto que la buena respuesta al tratamiento médico puede evitar la cirugía.

## Financiación

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran carecer de conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Ardila-Suarez O, Abril A, Gómez-Puerta JA. IgG4-related disease: a concise review of the current literature. *Reumatol Clin*. 2017; 13(3): 160-166. Accesible en: <https://www.reumatologiaclinica.org/es-pdf-S1699258X16300535> (último acceso nov. 2023).
2. Sosa GA. Hipofisitis linfoplasmocitaria con expresión de IgG4. *Rev Argent Endocrinol Metab* 2017; 54: 76-82. Accesible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0326461016300808> (último acceso nov. 2023).
3. Leporati P, Landek-Salgado MA, Lupi I, Chiovato L, Caturegli P. IgG4-related hypophysitis: a new addition to the hypophysitis spectrum. *J Clin Endocrinol Metab*. 2011; 96: 1971-1980. doi: <https://doi.org/10.1210/jc.2010-2970> (último acceso nov. 2023).
4. McNab AA, McKelvie P. IgG4-related ophthalmic disease. Part II: clinical aspects. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2015; 31(3): 167-78. doi: <https://doi.org/10.1097/IOP.0000000000000364> (último acceso nov. 2023).
5. Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for IgG4-related disease. *Ann Rheum Dis*. 2020; 79(1): 77-87. Accesible en: <https://acrjournals.onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/art.41120> (último acceso nov. 2023).
6. Katz G, Stone JH. Clinical perspectives on IgG4-related disease and its classification. *Annu Rev Med*. 2022; 73: 545-562. Accesible en: <https://www.annualreviews.org/doi/pdf/10.1146/annurev-med-050219-034449> (último acceso nov. 2023).



## Infección de partes blandas rápidamente progresiva por *Streptococcus pyogenes*, toda información cuenta

Alejandro Corredor-Belmar<sup>1</sup>, José Pablo Puertas-García-Sandoval<sup>1</sup>, Antonio Valcárcel-Díaz<sup>1</sup>, Juan Andrés González-García<sup>1</sup>, José Antonio López-Martínez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia, España

<sup>2</sup>Cirugía Plástica y Reparadora, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia, España

Recibido: 07/05/2023

Aceptado: 13/11/2023

En línea: 31/12/2023

**Citar como:** Corredor-Belmar A, Puertas-García-Sandoval JP, Valcárcel-Díaz A, González-García JA, López-Martínez JA. Infección de partes blandas rápidamente progresiva por *Streptococcus pyogenes*, toda información cuenta. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (diciembre); 8(3): 142-144. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a11>.

**Cite this as:** Corredor-Belmar A, Puertas-García-Sandoval JP, Valcárcel-Díaz A, González-García JA, López-Martínez JA. Rapidly progressive soft tissue infection due to *Streptococcus pyogenes*, small details count. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (December); 8(3): 142-144. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a11>.

Autor para correspondencia: Alejandro Corredor-Belmar. [alejandrocbe@gmail.com](mailto:alejandrocbe@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Linfangitis
- ▷ Necrosis
- ▷ Infección de partes blandas
- ▷ *Streptococcus pyogenes*

### Resumen

Un hombre de 24 años acudía a Urgencias por dolor y tumefacción en el tercer dedo de la mano izquierda tras un esfuerzo mecánico, siendo dado de alta con tratamiento sintomático. Volvía a las 20 horas con empeoramiento de los síntomas, coloración violácea del dedo, disminución de la movilidad y placas eritematosas de linfangitis en el antebrazo. Se decidió realizar una limpieza quirúrgica de urgencia además del ingreso del paciente para tratamiento antibiótico. Después de varios días de tratamiento, se observó necrosis progresiva en el dedo y se decidió la amputación del mismo. Los cultivos fueron positivos para *Streptococcus pyogenes*.

### Keywords

- ▷ Lymphangitis
- ▷ Necrosis
- ▷ Soft tissue infection
- ▷ *Streptococcus pyogenes*

### Abstract

A 24-year-old male patient came to the emergency department with pain and swelling in the third finger of the left hand after mechanical exertion and was discharged with symptomatic treatment. He returned 20 hours later with worsening symptoms, violaceous coloration of the finger, decreased mobility and erythematous plaques of lymphangitis on the forearm. An emergency surgical cleaning was performed and the patient was admitted for antibiotic treatment. After several days of treatment, progressive necrosis of the finger was observed and amputation of the finger was decided, cultures were positive for *Streptococcus pyogenes*.

### Puntos destacados

- ▷ La presentación clínica de las infecciones de partes blandas por *Streptococcus pyogenes* puede variar desde un eritema localizado hasta una celulitis extensa o una fascitis necrotizante.
- ▷ Es importante conocer la posibilidad de desarrollar un cuadro de evolución muy rápida y mal pronóstico si un paciente tiene una infección de partes blandas tras una herida casual, para así reconocer los síntomas precozmente y tratar al paciente como corresponda.
- ▷ Es esencial informar al paciente sobre posibles señales de alarma por las que debería volver al centro hospitalario para una nueva valoración.

o una fascitis necrotizante<sup>3</sup>. Los síntomas pueden incluir dolor, enrojecimiento, calor, fiebre y, en casos graves, shock séptico<sup>1-3</sup>.

El diagnóstico se basa en la evaluación clínica y en la identificación de la bacteria a través del cultivo de muestras de tejido. El tratamiento puede incluir la administración de antibióticos intravenosos de amplio espectro, así como la resección del tejido infectado mediante cirugía si es necesario<sup>2</sup>.

Estas infecciones pueden tener una alta tasa de mortalidad si no se tratan de manera adecuada y oportuna. Por lo tanto, la identificación temprana y el manejo agresivo son cruciales para prevenir complicaciones graves<sup>2-4</sup>.

## Introducción

Las infecciones de partes blandas por *Streptococcus pyogenes* son una patología común en la práctica clínica. Se trata de una infección bacteriana aguda que afecta a los tejidos blandos de la piel, incluyendo los músculos, los tejidos subcutáneos y la fascia<sup>1,2</sup>.

La presentación clínica de las infecciones de partes blandas por *Streptococcus pyogenes* puede variar desde un eritema localizado hasta una celulitis extensa

## Caso clínico

### Antecedentes y enfermedad actual

Un hombre de 24 años acudía al servicio de Urgencias hospitalarias por dolor y tumefacción del tercer dedo de la mano izquierda de 5-6 horas de duración. El paciente negaba alergias medicamentosas conocidas y no tenía antecedentes médico-quirúrgicos hasta el momento actual.

Como origen del cuadro actual refería un sobreesfuerzo mecánico al levantar un peso en su taller y a trabajos en un jardín. En ese momento negaba antecedente directo traumático sobre ese dedo o esa mano.

### Exploración física

En la exploración física presentaba dolor en la palpación local y se detectaba tumefacción en la articulación interfalángica proximal, así como a lo largo de la cara volar del tendón flexor del tercer dedo. Además, presentaba tumefacción en la cara dorsal de la mano, específicamente sobre los tendones extensores del tercer y cuarto dedos. La capacidad de flexoextensión del dedo se encontraba limitada debido al dolor, aunque se conservaba en medida adecuada.

La movilidad distal se mantenía sin alteraciones y no se presentaba compromiso neurovascular en la región distal. El dedo se encontraba con abundante suciedad y no se identificaban heridas abiertas en la exploración.

Se realizó una radiografía simple de la mano sin lesiones óseas agudas evidentes y el paciente fue dado de alta con diagnóstico de tenosinovitis del tendón extensor del tercer dedo con tratamiento analgésico y antiinflamatorio. Además, se le explicaron las señales de alarma por las que debía volver a Urgencias para una nueva valoración.

Tras 20 horas de la primera atención el paciente volvió a acudir a Urgencias por empeoramiento de los síntomas, con inicio de coloración violácea del dedo, disminución de la movilidad, parestesias por todo el dedo y placas eritematosas no elevadas por mano y antebrazo (figura 1).

### Pruebas complementarias

En la radiografía simple realizada a su llegada a Urgencias en la primera visita no se observaron lesiones óseas agudas evidentes.

En la ecografía realizada en la segunda atención se visualizaron moderados cambios inflamatorios en el tejido celular subcutáneo de las caras palmar y dorsal del tercer dedo, más marcados en la grasa suprayacente a los tendones flexores. Además, se identificó flujo *Doppler* pulsátil en arteria digital proximal. No se visualizaron colecciones drenables y los tendones flexores no presentaban alteraciones reseñables.

Posteriormente en la tomografía computarizada se visualizaron cambios inflamatorios en el tejido celular subcutáneo local sin la presencia de gas.

### Evolución

Tras visualizar la mala evolución se decidió realizar una limpieza y desbridamiento quirúrgico, realizando aperturas longitudinales sobre la celulitis en las articulaciones metacarpofalángica, interfalángica proximal e interfalángica distal, visualizándose únicamente contenido purulento en zona de la polea A1, y enviándose muestras para cultivo. Se realizó cierre parcial con drenaje Penrose.

Posteriormente a la cirugía, se decidió ingreso en el servicio de Traumatología realizando interconsultas a Medicina Interna –sección de enfermedades infecciosas– y a Cirugía Plástica para valorar el tratamiento antibiótico y las lesiones cutáneas respectivamente. En la analítica sanguínea se objetivó una proteína C reactiva de 17,77 mg/dL (0,00 – 0,50 mg/dL), con una leucocitosis de  $23,56 \times 10^3/\mu\text{L}$  ( $4,50 - 11,00 \times 10^3/\mu\text{L}$ ) con desviación izquierda (neutrofilia de  $22,04 \times 10^3/\mu\text{L}$ , rango  $1,8 - 7,70 \times 10^3/\mu\text{L}$ ). Tras el ingreso, Medicina Infecciosa comienza antibioterapia empírica con piperacilina-tazobactam y clindamicina intravenosos.

Durante su ingreso se visualizó delimitación de las placas eritematosas sobre el brazo y antebrazo, sin llegar a desaparecer. Por otro lado, durante los dos primeros días de ingreso se apreció un avance del color violáceo a una necrosis húmeda de las falanges media y distal del dedo.

Al segundo día de ingreso el paciente recordó que unas 10 horas antes de acudir a Urgencias había estado trabajando en un jardín realizando trabajo con tierra portando un guante roto, en ese momento notó «una herida» en el pliegue proximal periungueal del dedo afecto. En la exploración tras tres días de su ingreso se objetivó necrosis seca progresiva que ocupaba la falange distal y a la parte proximal de la falange media.

Se informó de la severidad del cuadro y se decidió junto con Cirugía Plástica que la mejor opción terapéutica ante el fallo del tratamiento antibiótico era la amputación del dedo. El paciente tras ser informado de las distintas opciones terapéuticas, entendió y aceptó el tratamiento con amputación. Se programó el quirófano conjunto dejando tiempo para que se delimitase la celulitis perilesional.

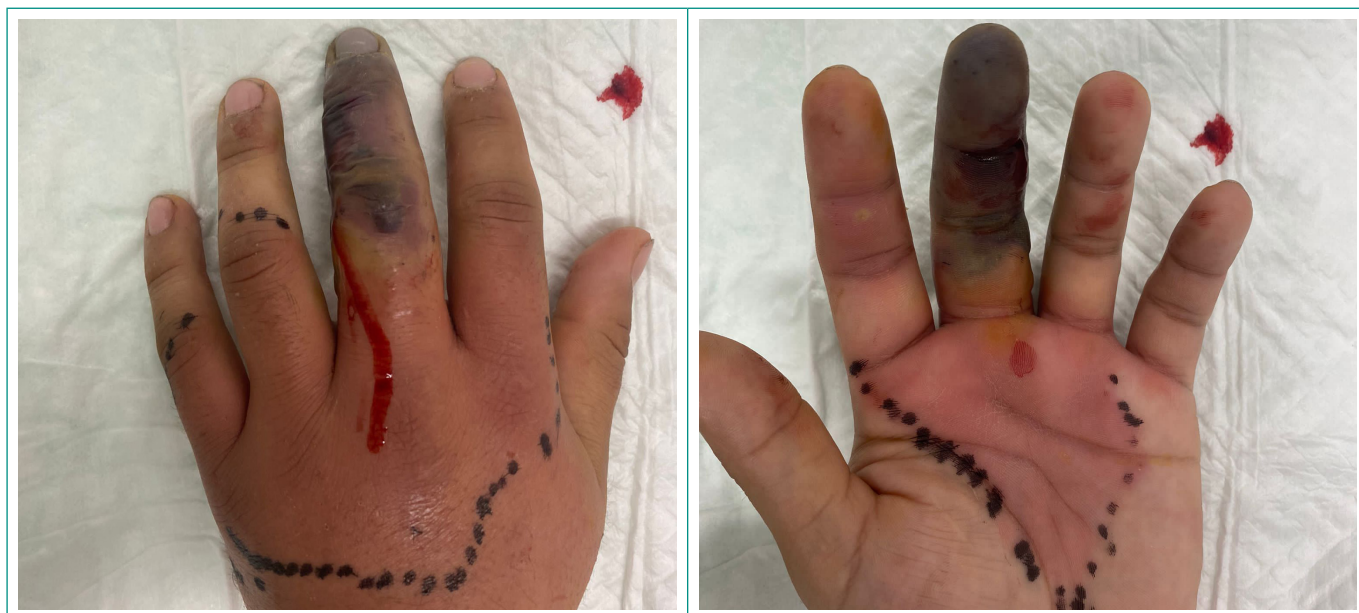


Figura 1. Aspecto visual de la mano del paciente tras su segunda atención en Urgencias, previo al ingreso.



**Figura 2.** Amputación quirúrgica del tercer dedo por parte de Traumatología y cierre estético de la mano de forma estética por parte de Cirugía Plástica respectivamente.

Al quinto día de ingreso se realizó la intervención quirúrgica al objetivar la rápida progresión de la necrosis seca, con mejor delimitación de la celulitis perilesional. Ese mismo día se obtuvieron los resultados del cultivo, siendo positivo para *Streptococcus pyogenes* sensible a penicilina, vancomicina, teicoplanina, eritromicina, clindamicina y linezolid, sin resistencias antibióticas. En quirófano se realizó una amputación estética del tercer dedo realizando una incisión en V sobre el tercer metacarpo con una osteotomía sobre la base del metacarpo por parte de Traumatología. Por parte de Cirugía Plástica se realizó cierre de la herida con drenaje Penrose (**figura 2**).

Tras la cirugía el paciente permaneció ingresado 7 días más en seguimiento por Traumatología, Cirugía Plástica y Medicina Interna. Fue dado de alta hospitalaria cuando se objetivó una correcta cicatrización de la herida quirúrgica, con retirada del drenaje al tercer día postoperatorio. También se objetivó una mejoría significativa de la linfangitis en el antebrazo. La analítica previa al alta hospitalaria mostró unos valores de proteína C reactiva de 0,08 mg/dL, una procalcitonina de 0,03 ng/dL con una leve leucocitosis de  $13,26 \times 10^3/\mu\text{L}$ .

### Diagnóstico

Infección severa de partes blandas por *Streptococcus pyogenes* con necrosis seca digital.

### Discusión y conclusiones

Las infecciones graves de partes blandas causadas por *Streptococcus pyogenes* representan una patología de importancia clínica debido a su alta mortalidad y morbilidad. Estas infecciones pueden variar en su gravedad, desde una celulitis localizada hasta una fascitis necrotizante<sup>1-3</sup>.

Este caso clínico coincide con la bibliografía consultada, en las que la identificación temprana y el manejo agresivo son cruciales para prevenir complicaciones graves, como el shock séptico y la diseminación de la infección a otros tejidos y órganos. En ciertos casos, como el presente, la resección quirúrgica del tejido infectado puede ser necesaria<sup>2,4</sup>.

En nuestra actuación cabe destacar que en la primera atención en Urgencias del paciente la única prueba complementaria que se realizó fue una radiografía simple, debido a que, en ese momento, no se sospechaba un cuadro infeccioso debido a la ausencia de fiebre, rápida evolución del cuadro y puerta de entrada. Tampoco se obtuvieron hemocultivos al ingreso ni durante el ingreso hospitalario, los únicos cultivos que se realizaron fueron exudados de la herida.

En conclusión, las infecciones graves de partes blandas por *Streptococcus pyogenes* son una patología importante que requiere una evaluación y tratamiento inmediatos. Los profesionales de la salud debemos estar atentos a la presentación clínica y los factores de riesgo de esta enfermedad para poder identificar y tratar la infección de manera rápida y efectiva<sup>2,4,6</sup>.

### Financiación

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran carecer de conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Baracco GJ. Infections caused by group C and G *Streptococcus* (*Streptococcus dysgalactiae* subsp. *equisimilis* and others): epidemiological and clinical aspects. *Microbiol Spectr*. 2019; 7(2). doi: <https://doi.org/10.1128/microbiolspec.GPP3-0016-2018> (último acceso nov. 2023).
2. Bruun T, Kittang BR, de Hoog BJ, Aardal S, Flaatten HK, Langeland N, *et al*. Necrotizing soft tissue infections caused by *streptococcus pyogenes* and *streptococcus dysgalactiae* subsp. *equisimilis* of groups C and G in western Norway. *Clin Microbiol Infect*. 2013; 19(12): E545-50. doi: <https://doi.org/10.1111/1469-0691.12276> (último acceso nov. 2023).
3. Bruun T, Rath E, Oppegaard O, Skrede S. Beta-hemolytic streptococci and necrotizing soft tissue infections. *Adv Exp Med Bi*. 2020; 1294: 73-86. doi: [https://doi.org/10.1007/978-3-030-57616-5\\_6](https://doi.org/10.1007/978-3-030-57616-5_6) (último acceso nov. 2023).
4. Madsen MB, Bergsten H, Norrby-Teglund A. Treatment of necrotizing soft tissue infections: IVIG. *Adv Exp Med Biol*. 2020; 1294: 105-125 doi: [https://doi.org/10.1007/978-3-030-57616-5\\_8](https://doi.org/10.1007/978-3-030-57616-5_8) (último acceso nov. 2023).
5. Stevens DL, Bryant AE, Goldstein EJ. Necrotizing soft tissue infections. *Infect Dis Clin North Am*. 2021; 35(1): 135-155. doi: <https://doi.org/10.1016/j.idc.2020.10.004> (último acceso nov. 2023).
6. Von Tokarski F, Hobson C, Lartigue MF, Lemaigen A, Lioger B. *Streptococcus pyogenes* necrotizing soft tissue infection following glucose monitoring with FreeStyle Libre device. *QJM*. 2021; 114(1): 58-59. doi: <https://doi.org/10.1093/qjmed/hcaa123> (último acceso nov. 2023).



## Síndrome de Ramsay Hunt asociado a SIADH

Gemma Rodríguez-Sánchez<sup>1</sup>, María del Carmen Bellón-Munera<sup>2</sup>, Mónica Campos-Pérez<sup>3</sup>, Manuel Vives-Soto<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital General de Albacete, Albacete, España

<sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital Quirónsalud Albacete, Albacete, España

<sup>3</sup>Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital General de Albacete, Albacete, España

Recibido: 13/08/2023

Aceptado: 20/11/2023

En línea: 31/12/2023

**Citar como:** Rodríguez-Sánchez G, Bellón-Munera MC, Campos-Pérez M, Vives-Soto M. Síndrome de Ramsay Hunt asociado a SIADH. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (diciembre); 8(3): 145-147. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a12>.

**Cite this as:** Rodríguez-Sánchez G, Bellón-Munera MC, Campos-Pérez M, Vives-Soto M. *Ramsay Hunt syndrome associated with SIADH*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (December); 8(3): 145-147. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a12>.

**Autor para correspondencia:** Gemma Rodríguez-Sánchez. [gemmaarodsan@hotmail.com](mailto:gemmaarodsan@hotmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Herpes zóster ótico
- ▷ Síndrome de ADH inapropiada
- ▷ Parálisis facial
- ▷ Hiponatremia
- ▷ Infección por virus varicela-zóster

### Keywords

- ▷ Herpes zoster oticus
- ▷ Inappropriate ADH syndrome
- ▷ Facial paralysis
- ▷ Hyponatremia
- ▷ Varicella zoster virus infection

### Resumen

El síndrome de Ramsay Hunt (RHS) consiste en una parálisis facial periférica asociada a un rash eritematoso vesicular en el oído (zóster auricular) o en la boca. El síndrome de secreción inadecuada de hormona anti-diurética (SIADH) es la causa más frecuente de hiponatremia con normovolemia y ocasionalmente se ha descrito asociado al RHS. Se presenta el caso de una mujer de 59 años a la que diagnosticamos de RHS asociado a SIADH. Esta asociación puede ser grave por lo que requiere un diagnóstico y tratamiento tempranos.

### Abstract

*Ramsay Hunt syndrome (RHS) consists of peripheral facial palsy associated with a vesicular erythematous rash in the ear (auricular zoster) or in the mouth. Syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone (SIADH) is the most frequent cause of hyponatremia with normovolaemia and has occasionally been described in association with RHS. We present the case of a 59-year-old woman diagnosed with RHS associated with SIADH. This association can be serious, so it requires early diagnosis and treatment.*

### Puntos destacados

- ▷ La asociación de SIADH con síndrome de Ramsay Hunt es excepcional, pero debe conocerse.
- ▷ El síndrome de Ramsay Hunt se sospechará en todo paciente con infección por herpes zóster e hiponatremia.
- ▷ Es de vital importancia instaurar un tratamiento precoz adecuado.

## Introducción

El síndrome de Ramsay Hunt (RHS) consiste en una parálisis facial periférica acompañada por una erupción eritematovesiculosa en el pabellón auditivo o en la boca, causadas por la reactivación del virus varicela-zóster (VZV)<sup>1</sup>. Los nervios que se relacionan con el nervio facial pueden verse afectados, como son los pares craneales V, VIII, IX y X y los nervios cervicales C2, C3 y C4. Esto explica que la pérdida de audición, el tinnitus y el vértigo sean síntomas que aparecen con frecuencia en este síndrome. Se produce por inflamación herpética del ganglio geniculado, a menudo con extensión a ganglios contiguos (vestibular/coclear, glossofaríngeo, vago) y es responsable del 12-18% de las parálisis faciales periféricas<sup>2</sup>. La afectación facial suele aparecer entre 4 y 15 días después de la erupción, su evolución es más severa que la parálisis facial de Bell, y la recuperación completa solo sucede en el 50% de los adultos y el 78% de los niños<sup>3</sup>.

La hiponatremia es el trastorno electrolítico más frecuente en pacientes hospitalizados y produce síntomas neurológicos por edema cerebral, pudiendo llegar a comprometer la vida. La causa más frecuente de hiponatremia en pacientes hospitalizados es el síndrome de secreción inadecuada de hormona anti-diurética (SIADH)<sup>4</sup>; una complicación excepcional de la infección por VZV, descrita en la literatura científica<sup>5</sup>. A continuación describimos un caso de dicha asociación.

## Caso clínico

### Antecedentes y enfermedad actual

Mujer de 59 años que ingresaba en Medicina Interna por vértigo, otalgia e hiponatremia grave.

Antecedentes de glaucoma crónico en tratamiento con colirio de latanoprost y un ingreso por neumonía atípica con insuficiencia respiratoria dos meses antes, sin otros antecedentes de interés. No tomaba fármacos.

Cinco días antes había consultado en Urgencias por inicio agudo de odinofagia y otalgia derecha y se había pautado azitromicina durante tres días sin mejoría. Re-

gresó a Urgencias por empeoramiento del estado general, cefalea frontal y vértigo, acompañados de náuseas y restricción de la ingesta. Negaba fiebre o tiritona.

### Exploración física

En la exploración física se encontraba afebril y normotensa, normovolémica, con orofaringe hiperémica y vesículas en la región superior del pabellón auditivo derecho. Sin dolor a la presión de trago y mastoides, con adenopatías laterocervicales derechas de 1 cm y otoscopia derecha con tímpano normal y vesículas en conducto auditivo externo. No presentaba otras lesiones cutáneas ni mucosas estaba consciente y orientada, con bradipsiquia y leve rigidez en la nuca. No había déficit visual y presentaba vértigo a la movilización con *nistagmus* horizontal. Resto de pares craneales y extremidades normales, sin déficit motor ni sensitivo y Romberg negativo.

### Pruebas complementarias

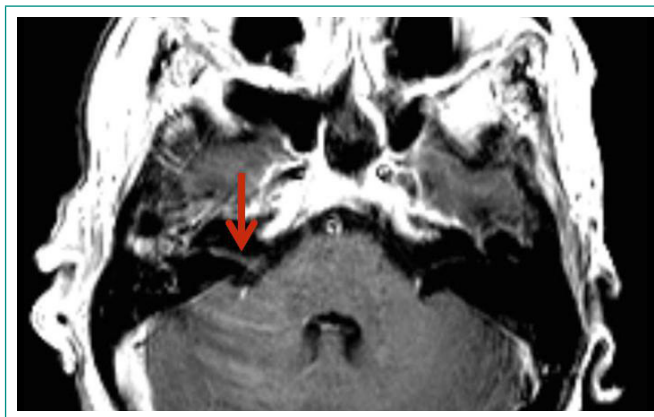
El análisis de sangre mostró: VSG 50 mmHg (<20), PCR 6 mg/L (0-5), hemoglobina 11,2 (VCM 75), leucocitos 5.790/ $\mu$ l (neutrófilos 5980/ $\mu$ l linfocitos 820/ $\mu$ l), plaquetas 220.000/ $\mu$ l, glucosa 105 mg/dL (70-115), urea 15 mg/dL (<50), creatinina 0,4 mg/dL (0,5-0,9), sodio 117 mEq/L (132-146), potasio 4,1 mEq/L (3,7-5,2), hierro 41  $\mu$ g/dL (37-145), transferrina 304 mg/dL (200-360), IST 11% (17-44), ferritina 60 ng/mL (30-400), cortisol basal 32  $\mu$ g/dL (4,8-19,5), tiotropina (TSH) 2,73  $\mu$ UI/mL (0,27-4,20), levotiroxina (T4) libre 1,45 ng/dL (0,93-1,70), osmolaridad calculada 240 mOsm/L (275-300), con resto de bioquímica normal.

En el análisis de orina se observó densidad 1.015 (1004-1030), urea 584 mg/dL (90-300), sodio 169 mEq/L, potasio 38 mEq/L, excreción fraccionada de sodio (EF-Na) 3,8% (N<1%).

Serologías: virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) negativo (antígeno p24 y anticuerpos VIH-1/2), citomegalovirus (CMV) IgG positiva e IgM negativa, virus de Epstein-Barr (VEB) anti-VCA y herpes simple tipo I y tipo II: IgG e IgM negativas.

En la punción lumbar se obtuvo líquido claro con presión de salida normal y bioquímica: leucocitos 44/ $\mu$ l (mononucleares 100%), glucosa 55 mg/dl (N>50), proteínas totales 55 mg/dL (N<50); el cultivo fue negativo y la muestra para PCR múltiple se malogró.

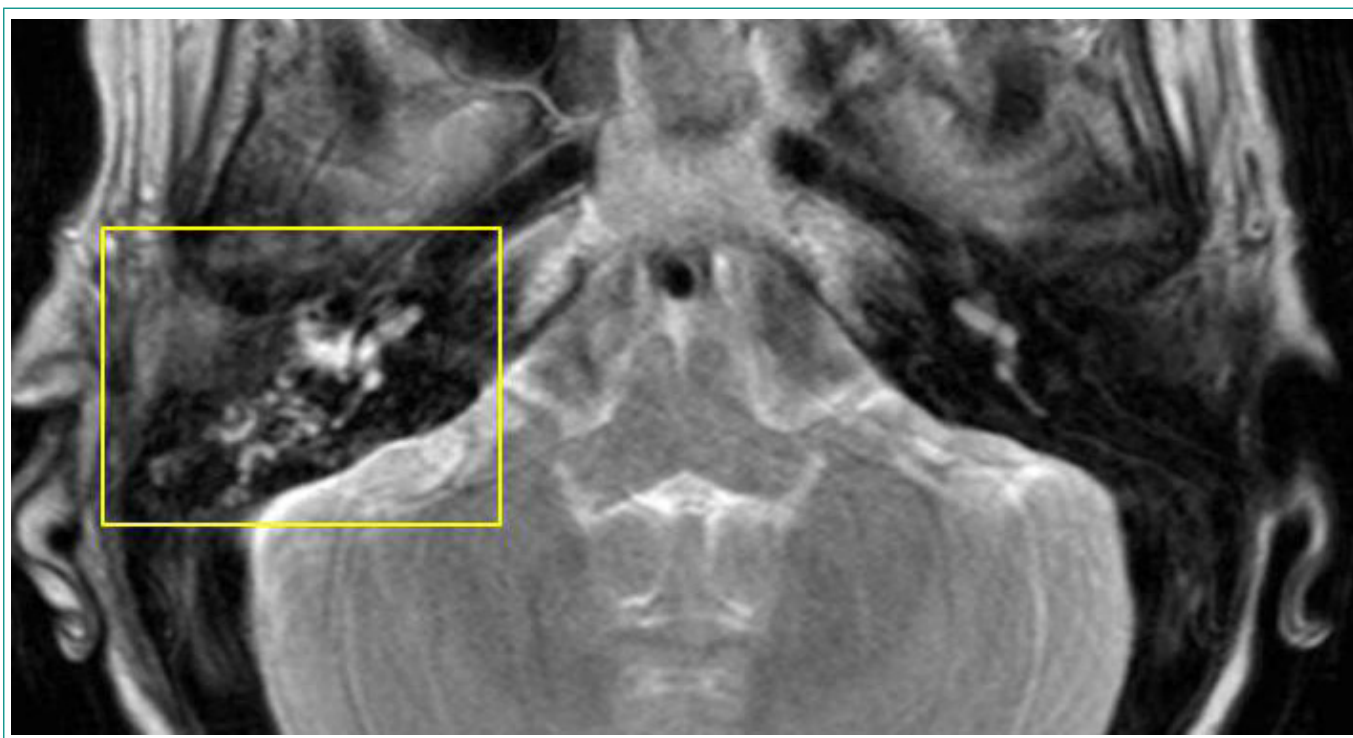
Se realizó una imagen por resonancia magnética (IRM) de cráneo y conductos auditivos internos (CAI) con contraste que mostró ocupación de mastoides y oído medio derechos (otomastoiditis) con realce del 8º par derecho, compatible con laberintitis; no había signos de afectación cerebral ni meníngea (figuras 1 y 2).



**Figura 2.** IRM de cráneo y peñascos con contraste intravenoso. Engrosamiento y realce del VIII par craneal derecho (flecha roja) que junto con los hallazgos descritos en la figura 1 son compatibles con laberintitis. No se observaron realces meníngeos sugestivos de meningitis.

### Evolución

Se inició tratamiento con suero salino hipertónico y sulpirida IV con mejoría del cuadro vertiginoso y ascenso progresivo de la natremia, pero a las 48 horas de ingreso apareció parálisis facial periférica derecha que evolucionó en horas



**Figura 1.** IRM de cráneo y peñascos con contraste intravenoso. Ocupación de celdillas mastoideas y oído medio derecho (cuadrado amarillo), que en este contexto clínico sugieren otomastoiditis.



hasta grado V en la escala de House Brackmann. Con el diagnóstico de herpes zóster con síndrome de Ramsay Hunt y afectación de sistema nervioso central con SIADH, se inició tratamiento con aciclovir intravenoso (10 mg/kg/8h) hasta completar 14 días, prednisona (1 mg/kg/día inicial) en pauta descendente y tratamiento sintomático. A los 20 días se fue de alta sin vesículas ni vértigo y con natremia normal, manteniendo tratamiento con prednisona a dosis bajas y pregabalina por crisis de neuralgia facial derecha. Recibió tratamiento logopédico varios meses y un año después solo persiste una parálisis facial grado III.

## Diagnóstico

Síndrome de Ramsay-Hunt asociado a SIADH.

## Discusión y conclusiones

El presente caso presentó síntomas y signos inequívocos de RHS y se sospechó meningoencefalitis por la rigidez de nuca y la discreta elevación de linfocitos y proteínas en líquido cefalorraquídeo (LCR). Desafortunadamente no pudo confirmarse mediante PCR de VZV en LCR, pero se descartaron otras causas y hubo una evolución favorable con aciclovir IV.

Un tratamiento precoz con aciclovir, valaciclovir o famciclovir es efectivo en el tratamiento del RHS y es bien conocido que la asociación con corticoides sistémicos (p. ej. 1 mg/kg/día de prednisona) mejora el pronóstico de la parálisis facial<sup>1</sup>. El RHS debe considerarse grave cuando aparecen parálisis facial periférica y/o meningoencefalitis, debiendo administrarse en estos casos aciclovir IV a dosis altas durante 14-21 días.

La paciente ingresó con hiponatremia grave normovolémica, osmolalidad sérica baja, osmolalidad urinaria alta, función renal normal y niveles normales de cortisol y hormonas tiroideas. Además, no tomaba tiazidas ni tuvo polidipsia durante el ingreso, se descartaron causas de pseudohiponatremia como hiperglucemia o suero lipémico y tenía una natriuresis elevada. Por ello y siguiendo el algoritmo diagnóstico habitual fue diagnosticada de SIADH a pesar de no disponer de niveles plasmáticos de vasopresina.

Las causas más comunes de SIADH son neoplasias malignas, enfermedades pulmonares, trastornos del sistema nervioso central y fármacos, siendo infrecuentes los casos debidos a infección del sistema nervioso central. Aunque es muy infrecuente, está descrita la asociación de infección por VZV con SIADH, especialmente en pacientes con infección diseminada e inmunosupresión<sup>2</sup>. La hipótesis más aceptada es que al reactivarse el VZV se propaga a través de los axones de las neuronas infectadas hacia el sistema nervioso central y alcanza el hipotálamo (núcleo supraóptico y núcleo paraventricular) con la subsiguiente liberación sostenida de ADH<sup>3</sup>.

La presencia de SIADH en pacientes con RHS es excepcional en la literatura científica<sup>6,7</sup>, por lo que decidimos publicar el presente caso clínico. El trata-

miento del SIADH se realiza a través de sueroterapia y tratamiento de la causa subyacente, pudiendo añadirse tolvaptán en los casos más graves<sup>8</sup>. El pronóstico es bueno si se inicia el tratamiento de forma precoz y se logra normalizar la natremia en pocos días.

## Financiación

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran carecer de conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Sweeney J, Hilden D. Ramsay Hunt syndrome. *Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001; 71: 149-154. doi: <https://doi.org/10.1136/jnnp.71.2.149> (último acceso nov. 2023).
2. Calles Monar PS, Marqués Fernández VE, Sánchez-Tocino H, Galindo-Ferreiro A. Retrospective study of peripheral facial paralysis in a tertiary hospital over 3 years. *Arch Soc Esp Oftalmol (Engl Ed)*. 2023; 98: 132-141. doi: <https://doi.org/10.1016/j.oftale.2023.02.001> (último acceso nov. 2023).
3. Martínez Oviedo A, Lahoz Zamarro MT, Uroz del Hoyo JJ. Síndrome de Ramsay-Hunt. *An Med Interna (Madrid)*. 2007; 24: 31-34. doi: <https://doi.org/10.4321/s0212-71992007000100008> (último acceso nov. 2023).
4. Poch E, Molina A, Piñero G. Síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética. *Medicina Clínica*. 2022; 159:139-146. doi: <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2022.02.015> (último acceso nov. 2023).
5. Foppiani L. SIADH with severe hyponatremia in an elderly man with herpes zoster infection: a causal or casual association? *Intern Med*. 2018; 57: 3393-3398. doi: <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.0785-18> (último acceso nov. 2023).
6. Kageyama, Yo, *et al*. Syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone (SIADH) associated with Ramsay Hunt syndrome: report of a case and review of the literature. *Jpn J Med*. 1989; 28: 219-222. doi: <https://doi.org/10.2169/internalmedicine1962.28.219> (último acceso nov. 2023).
7. Yu EA, Snyderman LK, Rencic J. Ramsay Hunt syndrome presenting with ataxia and syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion. *Am J Med*. 2014; 127: e9-10. doi: <https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2014.07.034> (último acceso nov. 2023).
8. Runkle I, Villabona C, Navarro A, Pose A, Formiga F, Tejedor A, Poch E. Treatment of hyponatremia induced by the syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion: a multidisciplinary Spanish algorithm. *Nefrología*. 2014; 34:439-450. doi: <https://doi.org/10.3265/Nefrologia.pre2014.Apr.12220> (último acceso nov. 2023).

## Fascitis eosinofílica sin afectación cutánea: una presentación infrecuente

Pablo Ortiz de Urbina-Fernández<sup>ID</sup>, Alicia Romero-Calvo<sup>ID</sup>, Julia Rodríguez-González<sup>ID</sup>, Cristina Marcos-Rodríguez<sup>ID</sup>, Luis Antonio Marcos-Martínez<sup>ID</sup>  
Servicio de Medicina Interna, Complejo Asistencial Universitario de León, España

Recibido: 08/11/2023

Aceptado: 01/12/2023

En línea: 31/12/2023

**Citar como:** Ortiz de Urbina-Fernández P, Romero-Calvo A, Rodríguez-González J, Marcos-Rodríguez C, Marcos-Martínez LA. Fascitis eosinofílica sin afectación cutánea: una presentación infrecuente. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (diciembre); 8(3): 148-150. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a13>.

**Cite this as:** Ortiz de Urbina-Fernández P, Romero-Calvo A, Rodríguez-González J, Marcos-Rodríguez C, Marcos-Martínez LA. *Eosinophilic fasciitis without skin involvement: a rare presentation*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (December); 8(3): 148-150. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a13>.

**Autor para correspondencia:** Pablo Ortiz de Urbina-Fernández. [17.peib@gmail.com](mailto:17.peib@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Fascitis eosinofílica
- ▷ Resonancia magnética nuclear

### Resumen

La fascitis eosinofílica es una enfermedad infrecuente caracterizada por una inflamación dolorosa de la fascia subcutánea y tejidos adyacentes. La afectación dérmica suele ser constante y está considerada como un síndrome esclerodermiforme. Aunque la confirmación diagnóstica suele ser histológica, las imágenes de la resonancia magnética nuclear son muy características pudiendo orientar tanto el diagnóstico como el lugar para realización de biopsia. El tratamiento precoz resulta de vital importancia para evitar la progresión a fibrosis con las consecuentes secuelas. Presentamos el caso de una paciente con fascitis eosinofílica confirmada mediante biopsia, con la particularidad de que no presentaba afectación cutánea.

### Keywords

- ▷ *Eosinophilic fasciitis*
- ▷ *Nuclear magnetic resonance*

### Abstract

*Eosinophilic fasciitis is a rare disease, characterized by painful inflammation of the subcutaneous fascia and adjacent tissues. Skin involvement is usually present and is considered a scleroderma-like syndrome. Although the diagnostic confirmation is usually histological, magnetic nuclear resonance images are characteristic and can guide both the diagnosis and the biopsy site. Early treatment is of utmost importance in order to avoid progression to fibrosis with the consequent sequelae. We hereby present the case of a patient with a biopsy confirmed eosinophilic fasciitis, with the particularity that there was not skin involvement.*

### Puntos destacados

- ▷ La fascitis eosinofílica se caracteriza por inflamación y fibrosis de la fascia perimuscular y tejidos adyacentes. La piel está indemne en excepcionales ocasiones.
- ▷ El diagnóstico es histológico, pero la resonancia magnética es característica.
- ▷ Es importante un tratamiento precoz para evitar secuelas.

## Introducción

La fascitis eosinofílica (FE) es una rara conectivopatía caracterizada por una edematización dolorosa con progresiva induración y engrosamiento de la piel y tejidos blandos<sup>1</sup>. En ausencia de criterios diagnósticos internacionales, el diagnóstico de FE se basa en la asociación de las alteraciones características de la piel junto con una infiltración inflamatoria y engrosamiento de la fascia subcutánea<sup>2</sup>. La afectación cutánea es prácticamente constante<sup>3</sup>. Presentamos el caso de una paciente con fascitis eosinofílica confirmada mediante biopsia en el que las alteraciones dérmicas estaban ausentes.

## Caso clínico

### Antecedentes y enfermedad actual

Mujer de 36 años remitida a nuestra consulta por cuadro de dolores osteomusculares y marcada eosinofilia en sangre periférica. La paciente no presentaba

antecedentes patológicos personales ni familiares de interés, residía en medio urbano y convivía con un gato. No había realizado nunca viajes al extranjero. Seguía tratamiento habitual con suplementos de calcio y calcifediol, y tomaba omeprazol de forma muy esporádica.

La paciente refería haber presentado unos tres meses antes una lumbalgia de características mecánicas. A partir de entonces comienza con dolores osteomusculares definidos como sensación de «agarrotamiento» o «tirantez» generalizada y dolorosa que afectaba a brazos, piernas, tronco, cuello e incluso facies, respetando pies y manos. Esta sensación de limitación de movimientos dolorosa era más acusada a primera hora de la mañana o tras periodos prolongados de reposo. Notaba molestia al estirar los brazos que incluso llegaba a interferir con el sueño. No existía claro dolor articular. No refería fenómeno de Raynaud, síntomas digestivos, ni otra sintomatología.

### Exploración física

En la exploración física no se encontraron hallazgos de interés, salvo molestia a la movilización de brazos, siendo más marcado el dolor con la pronosupinación de antebrazo derecho. Tampoco presentaba edemas ni signos del surco ni ninguna otra alteración dérmica.

### Pruebas complementarias

El hemograma mostraba un recuento absoluto de eosinófilos de 1770/mm<sup>3</sup> (N: inferior a 500/mm<sup>3</sup>), con eosinófilos de aspecto maduro en el frotis, y sin

alteraciones en las series roja y plaquetaria. En la bioquímica hemática, que incluía enzimas musculares, no se hallaban alteraciones de interés, mientras que el proteinograma revelaba hipergammaglobulinemia marcada, con identificación de banda monoclonal Lambda (L) y otra dudosa banda IgM-Kappa (K).

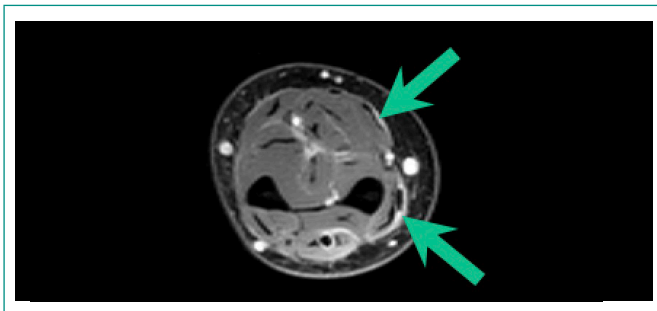
El recuento de inmunoglobulinas confirmó una elevación de IgG, estando la IgA, IgM e IgE dentro de la normalidad. Encontramos también elevación de cadenas ligeras libres, tanto L como K, con cociente K/L dentro de la normalidad. Tras repetir analítica persistía hipergammaglobulinemia con varias bandas monoclonales (IgG-L, IgM-L, IgG-K) lo que se interpretó como proliferaciones oligoclonales en el contexto de marcada hipergammaglobulinemia policlonal.

El estudio de autoinmunidad fue negativo, salvo unos anticuerpos antinucleares (ANA) positivos a título 1/320 y patrón de inmunofluorescencia moteado, con anti-ácido desoxirribonucleico (DNA), anti-antígenos extraíbles del núcleo (ENA) y anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) negativos. Las fracciones C3 y C4 del complemento estaban en rango normal. La B2-microglobulina era de 5.22 mg/L (1,2-2,8 mg/L). Las determinaciones serológicas para VIH, Toxoplasma, Bartonella, Equinococo, Strongyloides, Fasciola y Toxocara fueron negativas, y no se hallaron parásitos ni sus huevos en tres muestras de heces.

Se completó el estudio analítico con determinaciones de cianocobalamina, troponina, fosfatasa alcalina granulocítica y cortisol basal, sin hallarse alteraciones. El gen de fusión FIP1L1-PDGRA resultó negativo. Se le practicaron radiografía de tórax, ecografía abdominal, tomografía axial computarizada (TAC) tóraco-abdominopélvica, electrocardiograma y ecocardiograma transtorácico, sin hallazgos destacables. En este momento del estudio se decidió realización de resonancia nuclear magnética (RNM) de la extremidad superior derecha, por ser la más afectada, objetivándose un engrosamiento y aumento difuso de la señal de la fascia profunda, con hiperseñal e hiperrealce de la fascia intermuscular, sin afectación de los tejidos muscular ni dérmico adyacentes, hallazgos compatibles con FE (figuras 1 y 2).



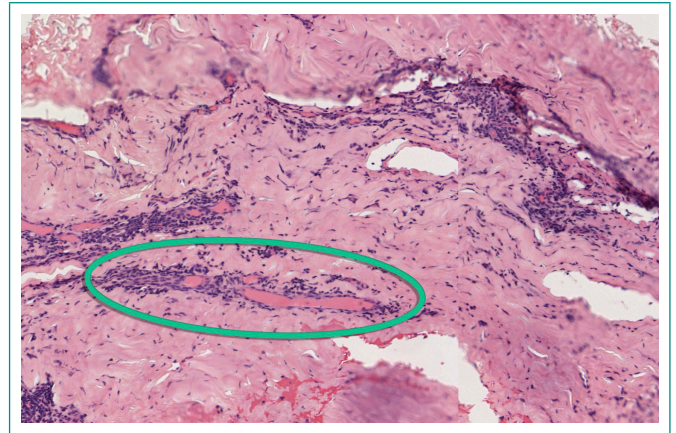
**Figura 1.** RMN secuencia STIR de brazo derecho: engrosamiento de fascia profunda con hiperseñal e hiperrealce de fascia intermuscular.



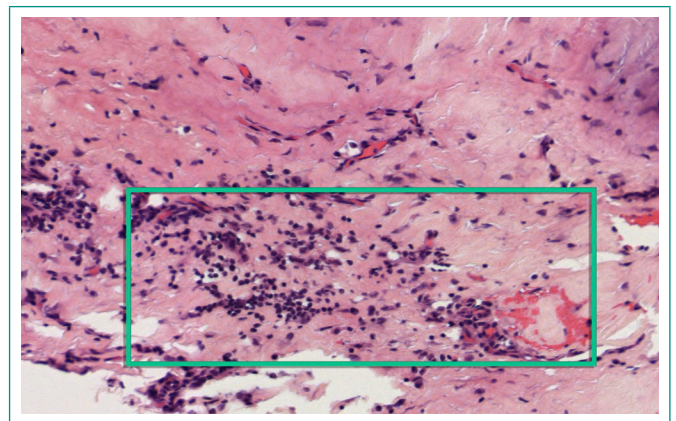
**Figura 2.** RMN con contraste en corte axial de brazo derecho: se aprecia captación de contraste en fascia intermuscular.

Finalmente, la biopsia de la fascia muscular del antebrazo derecho, realizada ya habiendo iniciado tratamiento esteroideo, mostraba tejido fibroconectivo con

capilares dilatados e hiperémicos rodeados de moderado infiltrado linfoplasmocitario dispuesto a su alrededor de forma dispersa y difusa en todo el tejido, hallazgos compatibles con FE (figuras 3 y 4).



**Figura 3.** Biopsia fascia muscular: tejido conectivo con capilares dilatados e infiltrado linfoplasmocitario disperso.



**Figura 4.** Biopsia fascia muscular: tejido conectivo con capilares dilatados e infiltrado linfoplasmocitario disperso.

## Evolución

Tras la realización de la RNM se decidió no demorar el inicio del tratamiento, comenzando prednisona a dosis de 0,5 mg/kg, con mejoría sintomática, aunque sin remisión completa, y con normalización inmediata de cifra de eosinófilos en sangre periférica. Posteriormente ha requerido tratamiento con metotrexato y, ante la mala tolerancia a éste, finalmente se añadió tocilizumab, con gran mejoría.

## Diagnóstico

Fascitis eosinofílica.

## Discusión y conclusiones

La FE es una rara entidad de etiología desconocida en la que existe inflamación y posterior fibrosis de la fascia muscular y la piel. La afectación dérmica aparece en más del 90% de los casos y se caracteriza por la aparición de edema sin fovea, induración, aspecto de «piel de naranja» e hiperpigmentación<sup>1</sup>. No existen criterios universalmente aceptados y, aunque alguna serie describe ausencia de enfermedad cutánea hasta en un 12% de ocasiones en el momento de diagnóstico<sup>2</sup>, algunos de los criterios diagnósticos propuestos imponen la afectación cutánea como criterio mayor y condición *sine qua non* para establecer el diagnóstico<sup>3</sup> (tabla 1).

Criterio mayor
1. Lesiones escleróticas simétricas en las cuatro extremidades (en ausencia de fenómeno de Raynaud y excluyendo Esclerosis Sistémica)
Criterios menores
1. Biopsia con engrosamiento de fascia e infiltrado de eosinófilos y monocitos 2. Engrosamiento de la fascia demostrado mediante RNM
<b>Diagnóstico establecido:</b> presencia de criterio mayor y uno o dos criterios menores

Tabla 1. Criterios diagnósticos FE (Jinnin *et al.*)<sup>3</sup>

La eosinofilia periférica está presente en un 63-93% de las ocasiones, pero no es mandataria para establecer el diagnóstico, ni tampoco se correlaciona con la severidad<sup>1</sup>. También son características la elevación de reactivos de fase aguda y la presencia de hipergammaglobulinemia policlonal<sup>1</sup>. Los ANA pueden ser positivos hasta en un 15-20% de las ocasiones, pero tanto los anti-DNA, anti-ENA y ANCA suelen ser negativos<sup>1</sup>.

La peculiaridad del caso que presentamos radica precisamente en la ausencia total de afectación dérmica, tanto al comienzo como a lo largo de la evolución del cuadro. Cuando la afectación cutánea está ausente resulta determinante tanto la RNM como la biopsia fascial. Ésta última es el método diagnóstico de elección para confirmar la existencia de FE, encontrando engrosamiento y fibrosis de la fascia, así como un infiltrado linfoplasmocitario<sup>4</sup>. El tejido muscular y grasa dérmica adyacentes a la fascia también pueden estar afectados<sup>4</sup>. La eosinofilia tisular no es imprescindible para el diagnóstico, y puede estar ausente en enfermedad evolucionada o cuando ya se ha iniciado terapia esteroidea<sup>5</sup>, como ocurrió en nuestro caso.

La RNM proporciona unas imágenes muy características, con engrosamiento fascial en T1, aumento de señal en T2 con realce de señal tras contraste con gadolinio<sup>6</sup>. Las áreas afectadas en RNM se corresponden con las zonas con afectación evidente en la exploración física<sup>6</sup>. La RNM resulta de utilidad no sólo para realizar el diagnóstico cuando la biopsia no es posible, sino también para escoger la zona donde practicar la biopsia, sobre todo en los raros casos en los que no existe una afectación cutánea evidente<sup>7</sup>. Debido a la importante aportación de la biopsia y la RNM, se han propuesto otros criterios diagnósticos en que incluyen la anatomía patológica como criterio mayor y RNM como menor, y no consideran imprescindible la afectación cutánea<sup>8</sup>(**tabla 2**).

Criterios mayores
1. Hinchazón, induración y engrosamiento de piel y tejidos subcutáneos, simétrico o asimétrico, difuso (extremidades, abdomen y tronco) o localizado (extremidades) 2. Biopsia en cuña de espesor total de la piel clínicamente afectada que muestra engrosamiento fascial con acumulación de linfocitos y macrófagos con o sin eosinófilos
Criterios menores
1. Eosinofilia periférica (> 0,5x10 <sup>9</sup> /L) 2. Hipergammaglobulinemia (>1,5 g/L) 3. Debilidad muscular y/o elevación de aldolasa sérica 4. Signo del «surco» y/o piel con aspecto de «piel de naranja» 5. RNM: Hiperintensidad fascial en T2
<b>Diagnóstico establecido:</b> 2 criterios mayores o 1 criterio mayor junto con 2 criterios menores (siempre tras exclusión de Esclerosis Sistémica)

Tabla 2. Criterios diagnósticos FE (Pinal-Fernandez *et al.*)<sup>8</sup>

El tratamiento se basa fundamentalmente en el empleo de corticosteroides sistémicos, resultando esencial el inicio temprano, en fase inflamatoria y antes de que se origine la fibrosis, con la finalidad de evitar secuelas<sup>6</sup>. Ante la falta de respuesta o la necesidad de dosis elevadas de corticoides se ha propuesto la utilización de otros inmunosupresores.

Así pues, en la FE, la afectación cutánea puede estar ausente, resultando en estos casos de gran utilidad la RNM y la biopsia para poder realizar un rápido diagnóstico que propicie el inicio de un tratamiento temprano que evite secuelas irreversibles.

## Financiación

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran carecer de conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Lebeaux D, Sène D. Eosinophilic fasciitis (Shulman disease). *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2012; 26(4): 449-458. doi: <https://doi.org/10.1016/j.berh.2012.08.001> (último acceso dic. 2023).
2. Lebeaux D, Frances C, Barete S, Wechsler B, Dubourg O, Renoux J, *et al.* Eosinophilic fasciitis (Shulman disease): new insights into the therapeutic management from a series of 34 patients. *Rheumatology (Oxford)* 2012; 51(3): 557-561. doi: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/ker366> (último acceso dic. 2023).
3. Jinnin M, Yamamoto T, Asano Y, Ishikawa O, Sato S, Takehara K, Hasegawa M, Fujimoto M, Ihn H. Diagnostic criteria, severity classification and guidelines of eosinophilic fasciitis. *J Dermatol.* 2018; 45(8): 881-890. doi: <https://doi.org/10.1111/1346-8138.14160> (último acceso dic. 2023).
4. Lakhanpal S, Ginsburg WW, Michet CJ, Doyle JA, Moore SB. Eosinophilic fasciitis: clinical spectrum and therapeutic response in 52 cases. *Semin Arthritis Rheum.* 1988; 17(4): 221-231. doi: [https://doi.org/10.1016/0049-0172\(88\)90008-x](https://doi.org/10.1016/0049-0172(88)90008-x) (último acceso dic. 2023).
5. Antic M, Lautenschlager S, Itin PH. Eosinophilic fasciitis 30 years after - what do we really know? Report of 11 patients and review of the literature. *Dermatology* 2006; 213: 93-101. doi: <https://doi.org/10.1159/000093847> (último acceso dic. 2023).
6. Manzori DR, Femia AN, Vleugels RU. Eosinophilic Fasciitis: an Updated Review on Diagnosis and Treatment. *Curr Rheumatol Rep.* 2017; 19(12): 74. doi: <https://doi.org/10.1007/s11926-017-0700-6> (último acceso dic. 2023).
7. Ronneberger M, Janka R, Schett G, Manger B. Can MRI substitute for biopsy in eosinophilic fasciitis? *Ann Rheum Dis.* 2009; 68(10): 1651-1652. doi: <https://doi.org/10.1136/ard.2008.103903> (último acceso dic. 2023).
8. Pinal-Fernandez I, Selva-O' Callaghan A, Grau JM. Diagnosis and classification of eosinophilic fasciitis. *Autoimmun Rev.* 2014; 13(4-5): 379-382. doi: <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2014.01.019> (último acceso dic. 2023).