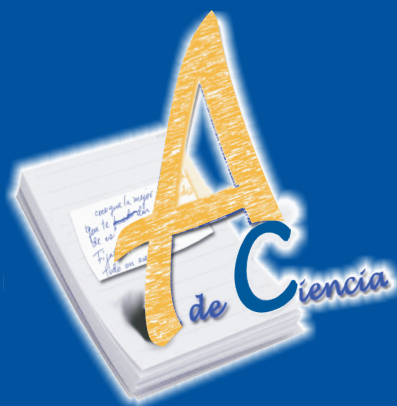
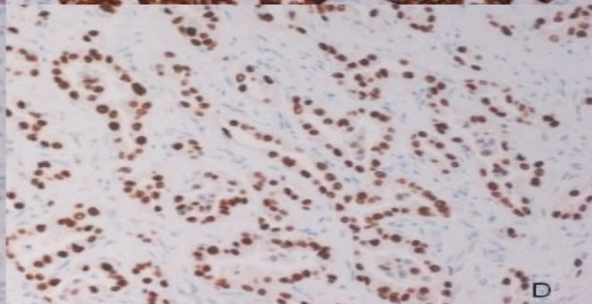
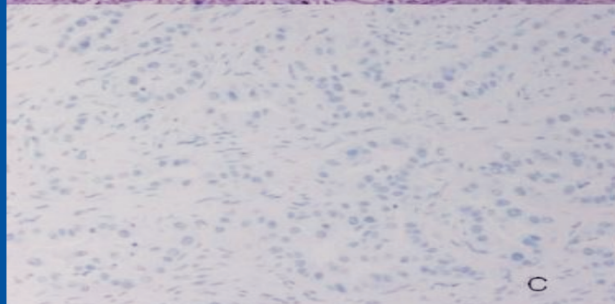
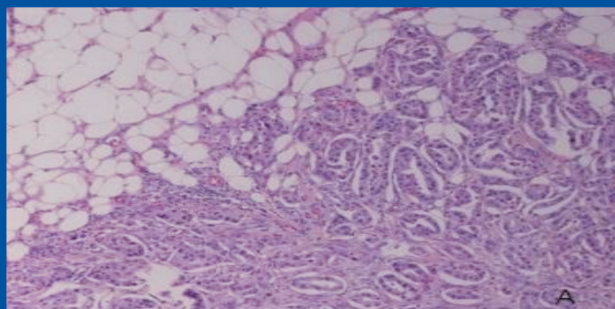
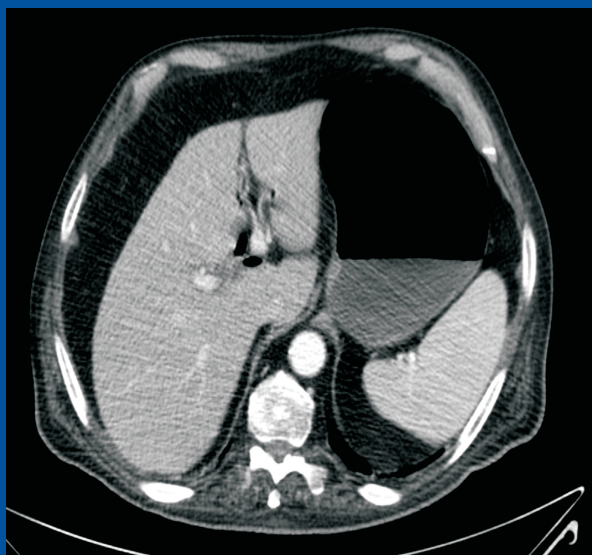




BOLETÍN CIENTIFICO HGUCR

Volumen 4 - Nº 2 • Noviembre 2014



APUNTES DE CIENCIA



APUNTES DE CIENCIA

Boletín Científico HGUCR

HGUCR:
C/ Obispo Rafael Torija S/N
13005 CIUDAD REAL
Tlfno: 926 27 80 00

ISSN: 2173-7274

CORRESPONDENCIA:
C/ Obispo Rafael Torija S/N
13005 CIUDAD REAL
Tlfno: 926 27 80 00

PUBLICACION:
Trimestral

DIRECTORES CIENTÍFICOS

Alberto León Martín (Unidad de Apoyo a la Investigación)
Carmen González Martín (Unidad de Investigación Traslacional)

COMITÉ EDITORIAL

EDITOR ADJUNTO

María Palop Valverde (Responsable Biblioteca Médica)

EDITORES ASOCIADOS

- | | |
|--|--|
| Lourdes Porras (S. Medicina Interna) | Javier Redondo (Anestesia y Reanimación) |
| Francisco Rivera (S.Nefrología) | Yolanda Torres Sousa (S. Radiodiagnóstico) |
| Juan Carlos Muñoz (Enfermería UCI) | Luis Fernando Alguacil (Unidad Investigación Traslacional) |
| Enrique Palomo (S. Pediatría) | Guillermo Martín Palomeque S. Neurofisiología) |
| Miguel Angel Alañon (S. ORL) | Juan González Pinilla (Residente S. Traumatología) |
| José Manuel Morales Puebla (S. ORL) | Inés Gómez (S. Psiquiatría) |
| Pablo Menéndez (Residente Cirugía General) | Pilar Baos (S. Psiquiatría) |
| Víctor Baladrón (Residente Anestesia) | Ana González López (S.Ginecología) |
| Francisco González Gasca (Residente. M. Interna) | |

CONSEJO ASESOR:

- | | |
|---|---|
| Ana Ponce (S. Cirugía Vascular) | Raimundo Rodriguez (S. Urgencias) |
| Miguel Angel Zarca (S.Radiología Vascular) | Rubén Villazala (S. Anestesia y Reanimación) |
| Antonio Pinardo (S. Radiodiagnóstico) | Francisco Anaya (S. Pediatra) |
| Elida Vila Torres (S. Neurocirugía) | Natalia Bejarano Ramírez (S. Pediatría) |
| Carlos Llumiguano (S. Neurocirugía) | Esther Lagos (Unidad de Calidad) |
| Virginia Muñoz Atienza (S. Cirugía) | María Armenteros (Unidad de Calidad) |
| Esther García Santos (S. Cirugía) | Elisabet Salas (Investigadora Unidad de Investigación Traslacional) |
| Joaquín Rodríguez (S. Digestivo) | José Carlos Villa Guzmán (S. Oncología) |
| Mª Teresa Martín-Serrano Madrid (S. Fisioterapia) | Luis F. Sáenz Mateos (S. Análisis Clínicos) |
| Pilar Garcia Arroyo (S. Fisioterapia) | Francisco Martín Dávila (S. Anatomía Patológica) |
| María Luisa Gomez Grande (S. M. Intensiva) | Abel González González (S. Endocrinología) |
| Ángel Pozuelo (S. Biblioteca) | Mª Victoria Caballero (Medicina Preventiva) |

EQUIPO TÉCNICO:

Lorenzo Flores, José A. Zazo, Rubén Manzano (S. Informática)

SUMARIO

Editorial

- 3 El investigador básico en el ambiente clínico: hacia un idilio traslacional.
José Manuel Pérez Ortiz.

Artículo original breve

- 5 Síndrome de Bertolotti: Coincidencias afortunadas o no.
Marco Aurelio Ramírez Huaranga, Eva Revuelta Evrard, Andrés Ariza Hernández,
Cristina Párraga Prieto, M^a Dolores Mínguez Sánchez, José Luis Cuadra Díaz.
- Etiología y factores de riesgo asociados a los episodios aparentemente letales.
- 11 Prado Sánchez Ruiz, Marie Eunide Gourdet, María Juliana Maroto Ruiz,
Enrique Palomo Atance, Julia Pareja Grande, M. Ángel García Cabezas.

Guía de práctica clínica

- 17 Guía de práctica clínica para el manejo de la parálisis facial de bell.
José Manuel Morales Puebla, J Chacón Martínez ,
Rebeca De la Fuente Cañibano , Miguel Angel Alañón Fernández.

Caso clínico

- 28 Obesidad, hipertransaminasemia e hígado graso en la infancia. “no toda esteatosis hepática
va unida únicamente a obesidad”.
Paloma Donado Palencia, Pilar Sánchez Miranda.
- 34 Neck pain due to undetected metastatic lung adenocarcinoma.
Llumiguano Carlos, Arregui Elena, Borrás José María, Villa José Carlos, González Lucia.
- Tumor bilateral células de la granulosa tipo del adulto de ovario.
- 39 Carmen Céspedes Casas. Esther Vanesa Aguilar Galán.
María Trinidad Alumbremos Andújar. Claudia Ramos Rodríguez.
- 44 Hipopotasemia severa por abuso de diuréticos.
A.M. Angulo Sánchez, A. López Álvarez.
- Obstrucción intestinal secundaria a íleo biliar.
- 50 Ana Alberca Páramo, Esther Pilar García Santos,
Francisco Javier Ruescas García, Jesús Martín.

EL INVESTIGADOR BÁSICO EN EL AMBIENTE CLÍNICO: HACIA UN IDILIO TRASLACIONAL

José Manuel Pérez Ortiz

Unidad de Investigación traslacional.

Hospital General Universitario de C.Real

AUTOR PARA CORRESPONDENCIA:

José Manuel Pérez Ortiz.

Hospital General Universitario de Ciudad Real.

C/ Obispo Rafael Torija s/n.

CP 13005. Ciudad Real. España.

926 27 80 00 (ext. 79111)

e-mail: jmperezo@sescam.jccm.es

Palabras clave: Investigación básica, Investigación traslacional.

El investigador básico en Biomedicina, denominado así no por su escasa formación o preparación académica-profesional sino por el contexto inicial en el que desarrolla su tarea, alejado de la clínica y del nivel asistencial, tiene la oportunidad de transformar su perfil hacia uno más aplicado mediante la investigación traslacional. Todos reconocemos que el investigador básico es fundamental para la generación de nuevos conocimientos que son transformados en aplicaciones que mejoran la salud. Y es que la investigación es el motor de la traslación. Contar con una buena investigación básica y aplicada es el mejor soporte para alcanzar resultados traslacionales. La Investigación traslacional siempre está orientada a obtener un beneficio para el paciente¹. Es preciso considerar a la Investigación traslacional como un círculo que comienza con la investigación básica, continúa con la investigación preclínica y tiene su máxima expresión en la investigación clínica a través del desarrollo de los ensayos clínicos. Pero, además, esta última a menudo sugiere hipótesis, ideas y conceptos que son trasladados de nuevo a la investigación preclínica e incluso a la básica². Pero junto a este reto tan loable surgen una serie de consideraciones que han de tenerse en cuenta a la hora de embarcar a los investigadores básicos en el camino que va desde el laboratorio hasta la cabecera de la cama del paciente³. Paso a describirlas:

- Colaboración básicos con clínicos, y viceversa: en nuestra época la Investigación unipersonal es prácticamente inexistente. De hecho levanta sospechas cuando así se produce. Los trabajos surgen de la participación de varios investigadores, varios grupos, o varias instituciones y consorcios. En lo que nos ocupa, la colaboración básico-clínica es imprescindible, y un tema recurrente que surge es la separación, llamémosle 'cultural', que hay preestablecida. El investigador básico puede pensar que la investigación controlada que desarrolla bajo una hipótesis bien definida es más rigurosa que la investigación descriptiva o dirigida que desarrolla con pacientes el investigador clínico. Por otro lado, el investigador clínico puede creer que su trabajo es más importante ya que puede tener más relevancia para la salud. Estas percepciones inhiben colaboraciones y retraen a muchos investigadores básicos de embarcarse en proyectos traslacionales. Pero incluso cuando los básicos están dispuestos, a veces se dan cuenta que no hablan el mismo idioma que los clínicos. Esto se produce porque no existe la misma formación en aspectos tales como la fisiología y la fisiopatología humanas, donde se basa el conocimiento de la salud humana y de las enfermedades, y porque en muchas ocasiones los investigadores básicos no están suficientemente familiarizados con algunos conceptos que resultan esenciales en medicina y biología de sistemas. Por lo tanto, se debe salvar la separación, también a veces física por ubicaciones departamentales distintas, entre investigadores básicos y clínicos para que interactúen entre ellos, y con los pacientes y otros médicos, para que busquen sinergias y aprendan los unos de los otros.

- Los investigadores básicos interesados en iniciar o colaborar en proyectos de investigación que impliquen estudios en humanos muchas veces se enfrentan a una serie de requerimientos reguladores farragosos a los que no están habituados. En comparación con los estudios mecanísticos, los traslacionales que reclutan a pacientes suelen precisar mayores plazos de tiempo para llevarse a cabo, y ello redundaría en una menor producción de publicaciones con la subsiguiente repercusión negativa en promociones futuras o comités de evaluación profesional. Aunque es preciso recalcar que, una vez publicado, un trabajo traslacional de nivel medio-alto suele alcanzar un mayor impacto.

Llegados a este punto, se pueden plantear una serie de recomendaciones a nivel de las entidades financiadoras, de las instituciones de acogida, e incluso de los propios investigadores básicos para que se reciba mejor formación en investigación traslacional, mayor financiación y recursos, se fomenten las colaboraciones con investigadores clínicos, médicos e industria, y se reconozca y valore la aportación de los científicos básicos a la investigación traslacional. Pasemos a analizarlo de manera más detallada:

- Primero, las agencias financiadoras públicas y privadas deben continuar apoyando la ciencia básica porque es la fuente de nuevo conocimiento susceptible de traslación. Al mismo tiempo, deben dotar de las infraestructuras, recursos y programas de entrenamiento necesarios para que los investigadores básicos pasen a la investigación

traslacional, promocionando la interacción entre básicos y clínicos. De manera global, las agencias financiadoras poseen la información sobre los resultados de los programas y políticas de investigación traslacional, con lo que deben identificar y replicar las estrategias más exitosas.

- Segundo, los centros de investigación biomédica deben alentar la colaboración, comunicación y respeto entre científicos básicos y clínicos. Han de apoyar los programas de investigación traslacional y facilitar la formación requerida para que se adquieran los conocimientos precisos de las normativas de los estudios con humanos, de los ensayos clínicos y de la propiedad intelectual. Dichos centros deben promocionar actuaciones que aseguren el reconocimiento y la recompensa de aquellos investigadores básicos que realizan aportaciones valiosas a los equipos interdisciplinares y traslacionales de los que forman parte.

- Tercero, los propios investigadores básicos, como máximos responsables del avance de sus proyectos de investigación en el ámbito traslacional, deben saber definir los problemas de salud con la misma precisión con la que plantean sus hipótesis en ciencia básica. Es recomendable que busquen ayuda en investigadores de distintas disciplinas si así lo requieren, y que se enriquezcan con distintos puntos de vista. Deben continuar adquiriendo los conocimientos y destrezas precisos para desarrollar la investigación traslacional de manera satisfactoria. Y dentro de un Hospital Universitario como en el que nos encontramos, se podría incluso fomentar la rotación de investigadores básicos en los servicios hospitalarios como parte de su formación

investigadora, promoviendo la movilidad de los investigadores académicos y clínicos⁴. Las estancias deberían ser obligatorias para aquellos investigadores que contemplen participar en proyectos traslacionales².

Ya para concluir, la carrera profesional de los científicos básicos permanece muy poco clara, y esto aplica muy especialmente al ámbito de las instituciones sanitarias, que es donde la Investigación traslacional suele desarrollarse mayoritariamente. Debe emprenderse un mayor esfuerzo de consolidación de los investigadores hospitalarios habilitando los mecanismos adecuados desde los ámbitos competenciales específicos^{5,6}.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Luís Fernando Alguacil, Elisabet Salas, Carmen González-Martín: ¿Qué es la investigación traslacional?. Apuntes de Ciencia. Boletín Científico HGU CR 2011 Vol. 1 (2): 18-24.
- 2.- Investigación Traslacional: Aprendiendo a escuchar 2013. Fundación Gaspar Casal. Varios autores. ISBN: 978-84-695-9159-2.
- 3.- Jennifer A. Hobin and Richard A. Galbraith. Engaging Basic Scientists in Translational Research. The FASEB Journal 2012 (26), 2227-30.
- 4.- Juan E. Felú Albiñana. La investigación biomédica en una Facultad de Medicina y en un Hospital Universitario: La necesidad de cooperación. Apuntes de Ciencia. Boletín Científico HGU CR 2011 Vol. 1 (4): 3-7.
- 5.- José Luís de Sancho Martín. La investigación en tiempos de crisis y su gestión en el SESCAM. Apuntes de Ciencia. Boletín Científico HGU CR 2012 Vol. 2 (3): 3-7.
- 6.- Juan Fernández Martín. La Investigación en Ciencias de la Salud en Castilla-La Mancha en el marco de la Unión Europea. Apuntes de Ciencia. Boletín Científico HGU CR 2013 Vol. 3 (2): 3-7.

SÍNDROME DE BERTOLOTTI: COINCIDENCIAS AFORTUNADAS O NO.

Marco Aurelio Ramírez Huaranga, Eva Revuelta Evrard, Andrés Ariza Hernández,
Cristina Párraga Prieto, M^a Dolores Mínguez Sánchez, José Luis Cuadra Díaz

Servicio de Reumatología

Hospital General Universitario de Ciudad Real

AUTOR PARA CORRESPONDENCIA:

Marco Aurelio Ramírez Huaranga

e-mail : hurauma@hotmail.com

PALABRAS CLAVES: Síndrome de Bertolotti. Dolor lumbar. Megapósis transversa.

RESUMEN: El síndrome de Bertolotti se caracteriza por la presencia de una megapósis transversa a nivel lumbar, la cual puede llegar a articularse o fusionarse con el sacro y/o ilion, originando modificaciones biomecánicas que se traducen en dolor lumbar. Si bien existen aún discrepancias sobre si esta alteración anatómica puede o no justificar la sintomatología que se le atribuye, el síndrome de Bertolotti debe ser considerado dentro del diagnóstico diferencial en pacientes con dolor lumbar crónico dado que su abordaje terapéutico con la infiltración de esteroides +/- anestésicos en la articulación aberrante, sin ninguna otra causa subyacente que justifique el cuadro clínico, produce una mejoría clínica significativa cuando el tratamiento conservador no es suficiente. A continuación presentamos una serie de casos atendidos en nuestro hospital y se realiza una revisión del tema.

KEY WORDS: Bertolotti's syndrome. Low back pain. Lumbar transverse megapophysis

ABSTRACT: Bertolotti's syndrome is characterized by anomalous lumbar transverse megapophysis, which may articulate or fuse with sacrum or ilium, associated with changes in the biomechanical properties of the lumbar spine and low back pain. While its clinical relevance remains as debate, Bertolotti's syndrome must be considered in differential diagnosis in patient with lower back pain when degenerative lesions, classically responsible for this, are absents. This is especially important because local steroids injections improve symptoms when traditional management failure. We present our experience in this issue and a review of literature.

INTRODUCCIÓN

El dolor lumbar es uno de los padecimientos más antiguos y frecuentes de la Humanidad, afectando al 80% de la población en algún momento de su vida, por lo que su diagnóstico y tratamiento temprano evitará el desarrollo de otras complicaciones físicas, psicológicas y laborales¹.

La dismorfogénesis lumbo-sacra reúne una serie de anomalías del crecimiento óseo que se suelen detectar entre 3 - 21% de la población, su presencia provoca modificaciones en la biomecánica de la región lumbar que pueden progresar a alteraciones degenerativas precoces, traducándose en dolor lumbar mecánico recidivante que se pone de manifiesto entre los 30-40 años, siendo una de estas la presencia de una megapófisis transversa a nivel de L5; esta se puede dividir de acuerdo con su tamaño en 5 grados (I: aumentada de tamaño pero sin contactar con el alerón ilíaco, II: Contacta con el alerón ilíaco con esclerosis a ese nivel, III: Rebasa el alerón ilíaco y se fusiona con este, IV: Adquiere grandes dimensiones penetrando entre el iliaco y el sacro formando una pseudoarticulación, V: apófisis costiforme)^{2,3}.

En 1917, Mario Bertolotti describió por primera vez la asociación del dolor lumbosacro de tipo mecánico con la presencia radiográfica unilateral o bilateral de una megapofisis transversa de las últimas vértebras lumbares⁴. Actualmente se describe que esta variante anatómica afecta al 4 – 18 % de la población^{5, 6}, sin embargo no todos desarrollan dicho cuadro

clínico por lo que algunos autores refieren esta relación etiológica como controvertida^{7,8}.

OBJETIVO Y METODOLOGÍA

Determinar la importancia del síndrome de Bertolotti dentro del diagnóstico diferencial del dolor lumbar crónico.

Se presenta una serie de 9 pacientes con el diagnóstico de síndrome de Bertolotti y se realiza una revisión bibliográfica del tema.

RESULTADOS:

Nuestra serie estuvo conformada por 9 pacientes que fueron atendidos en la consulta externa del servicio de reumatología del Hospital General Universitario de Ciudad Real que acudieron derivados desde atención primaria por un cuadro de dolor lumbar/glúteo crónico de características mecánicas sin otra sintomatología significativa asociada y que en la exploración radiológica destacaron la presencia de alteraciones morfológicas vertebrales en la transición lumbosacra (Tabla N°1). Mediante la realización de una resonancia magnética se descartó la presencia de hernia discal a los 6 pacientes que tenían un tiempo de evolución mayor a 12 meses y con cierto grado de irradiación del dolor.

De nuestra serie, 6 (66.6%) fueron mujeres y el promedio de edad general fue de 46 años. En todos ellos no hubo alguna comorbilidad asociada que pudiese relacionarse con el desarrollo de su sintomatología. En todos hubo una aceptable correlación entre la presentación clínica de la zona dolorosa, la exploración física y la ubicación

con la magnitud y el grado de megapofisis presentada, por lo que en los pacientes con una megapofisis grado III o IV se requirió un tratamiento farmacológico más intenso (Figura N° 1). No hubo necesidad de tratamiento intervencionista (bloqueo anestésico ni cirugía) en nuestra serie dado que todos respondieron al tratamiento conservador.

DISCUSIÓN

La relación entre la alteración biomecánica que provoca la presencia de una megapofisis transversa y el dolor lumbar se puede sustentar en la sobrecarga y posteriores cambios degenerativos que se genera en la articulación facetaria, discos intervertebrales, estenosis de canal y en la articulación aberrante que se origina a dicho nivel^{8,9,10}.

Dentro del abordaje de este cuadro clínico, la radiología simple sigue siendo la técnica diagnóstica básica, reservándose otras pruebas de imagen como la tomografía computarizada, la resonancia magnética y la gammagrafía ósea, cuando existan dudas o bien para excluir otras posibles etiologías¹¹. El tratamiento inicial incluye, como en la mayoría de los casos de dolor lumbar mecánico, el uso de analgésicos, relajantes musculares, AINEs y la rehabilitación; lo cual ha mostrado una adecuada respuesta en la mayoría de casos, sin embargo cuando existe refractariedad, el bloqueo con corticoides +/- anestésicos, la radiofrecuencia y finalmente la resección quirúrgica de la megapofisis pueden ofrecer una alternativa terapéutica^{10,12}.

Tabla N°1: Características demográficas, clínicas y radiológicas de nuestros pacientes.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5	Caso 6	Caso 7	Caso 8	Caso 9
Sexo	Femenino	Femenino	Femenino	Femenino	Masculino	Femenino	Femenino	Masculino	Masculino
Edad	43	22	58	48	38	75	64	38	28
Antecedentes patológicos	Ninguno	Ninguno	Diabetes, dislipemia e hipotiroidismo	Ninguno	Ninguno	Hipertensión	Reflujo gastroesofágico	Obesidad (IMC 30)	Ninguno
Tiempo de evolución	8 meses	6 meses	12 meses	24 meses	18 meses	14 meses	15 meses	12 meses	24 meses
Clínica	Dolor lumbar irradiado a ambos muslos	Dolor lumbar irradiado a glúteo derecho	Dolor lumbar no irradiado	Dolor lumbar irradiado a ambos glúteos a predominio izquierdo	Dolor lumbar irradiado a muslo derecho	Dolor en glúteo derecho	Dolor lumbar no irradiado	Dolor lumbar irradiado a muslo izquierdo	Dolor lumbar irradiado a muslo derecho
Radiología	Megapofisis transversa bilateral de L5	Megapofisis transversa derecha de L5	Megapofisis transversa bilateral de L5	Megapofisis transversa izquierda de L5	Megapofisis transversa bilateral de L5	Megapofisis transversa derecha de L5	Megapofisis transversa izquierda de L5.	Megapofisis transversa izquierda de L5.	Megapofisis transversa derecha de L5
Grado de la megapofisis	I	II	IV	IV	III derecha, I izquierda	III	II	IV	III
Tratamiento	Paracetamol y AINEs	AINEs y Relajantes musculares	AINEs, Tramadol y rehabilitación	Paracetamol, AINEs, fentanilo trasdérmico y rehabilitación	Paracetamol y Relajantes musculares	Paracetamol, Fentanilo trasdérmico y rehabilitación	Paracetamol y relajantes musculares	Paracetamol, tramadol y rehabilitación	Paracetamol, AINEs y relajantes musculares

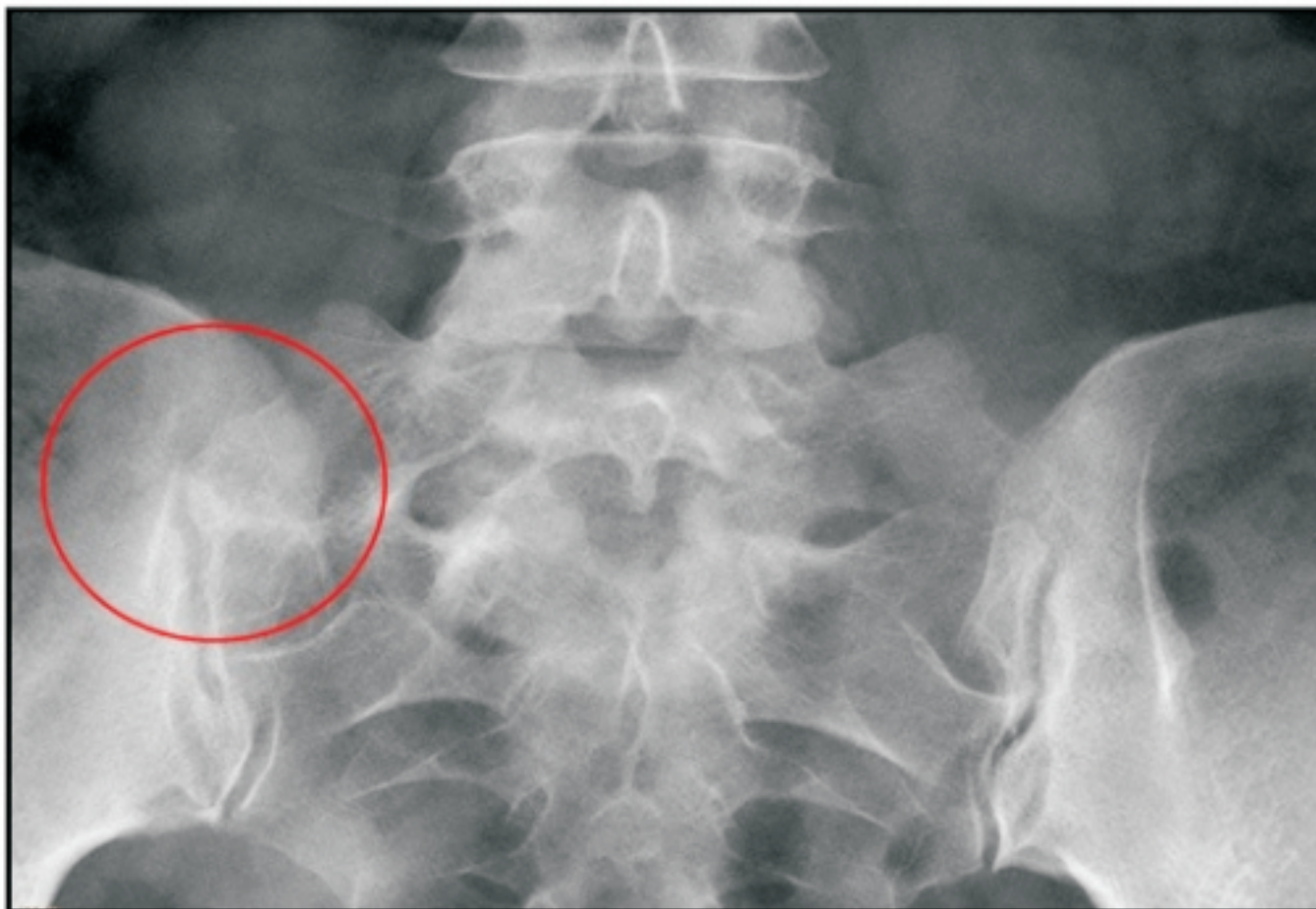


Figura 1: Megapofisis transversa bilateral que penetra entre el iliaco y el sacro formando una pseudoarticulación (Grado IV) correspondiente a nuestro caso N°3.

A pesar de que el síndrome de Bertolotti forma parte de las posibles causas que pueden llegar a justificar el cuadro de dolor lumbar crónico^{3, 5, 6}, existen aún discrepancias sobre si esta alteración anatómica puede o no justificar la sintomatología que se le atribuye debido a que se ha observado cómo dichas alteraciones vertebrales en la transición lumbo-sacra pueden estar presentes también hasta en un 10% de personas asintomáticas⁸. Sin embargo, muchos autores coinciden en que la mejoría clínica significativa producida tras la infiltración con esteroides +/- anestésicos en la articulación

aberrante de los pacientes con megapofisis transversa, sin ninguna otra causa subyacente que justifique el cuadro clínico, se podría considerar como una prueba diagnóstica y a su vez una alternativa previa al manejo quirúrgico^{13, 14, 15}.

CONCLUSIONES

Si bien el dolor lumbar es un cuadro clínico tan común en la población general, cuyo origen puede resultar multifactorial y aunque aún se encuentre en polémica la correspondencia entre la alteración

biomecánica que provoca la presencia de una megapófisis transversa a nivel lumbar y su sintomatología, el tener presente esta entidad en el diagnóstico diferencial, siempre y cuando haya una correspondencia clínica y radiológica, resulta de gran ayuda al paciente ya que se ha observado que hay una buena respuesta tras la infiltración de corticoides +/- anestésicos en la articulación aberrante, si el tratamiento conservador habitual con analgésicos, antiinflamatorios y rehabilitador no es suficiente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Datta D, Mirza S, White A: Capítulo 29: Dolor lumbar. En: Kelley, Harris, Budd, Firestein, Genovese, Sergent, Ruddy, Sledge. Tratado de Reumatología. Setima edición. Elsevier España S.A. 2006: 597-609.
2. Tini P, Wieser C, Zinn W. The transitional vertebra of the lumbosacral spine: its radiological classification, incidence, prevalence and clinical significance. *Rheumatol Rehabil* 1977; 16:180-5.
3. Peña M, Lizarazo H. Patología poco frecuente de la región lumbo-sacra. *Rev Fac Med UN Col* 1993; 41 :22-7.
4. Bertolotti M. Contributo alla conoscenza dei vizi di differenziazione regionale del rachide con speciale riguardo all assimilazione sacrale della v. lombare. *Radiol Med* 1917; 4: 113-144.
5. Quinlan JF, Duke D, Eustace S. Bertolotti's syndrome: a cause of back pain in young people. *J Bone Joint Surg* 2006;88:1183-1186.
6. Delport E, Cucuzzella T, Kim N, Marley J, Pruitt C, Delport A. Lumbosacral transitional vertebrae: incidence in a consecutive patient series. *Pain Physicia* 2006; 9: 53-6.
7. Bonaiuti D, Faccenda I, Flores A: Sacralisation of the 5th lumbar vertebra and backache: what's the possible relationship? *Med Lav* 1997, 88:226-236.
8. Ruiz F, Lopez G, Ortega R, Alcazar P, Garofano P. Morphometry of the lower lumbar vertebrae in patients with and without low back pain. *Eur SpJ* 2001; 10: 228-33.
9. Aihara T, Takahashi K, Ogasawara A, et al. Intervertebral disc degeneration associated with lumbosacral transitional vertebrae: a clinical and anatomical study. *J Bone Joint Surg* 2005; 87:687-691.
10. Benzecry D, Alécio T, Grando M, Nelso M, Giacomelli A et al. Transitional lumbosacral vertebrae and low back pain. *Arq Neuropsiquiatr* 2009; 67:268-72.
11. Tehranzadeh J, Andrews C, Wong E. Lumbar spine imaging: normal variants, imaging pitfalls and artifacts. *Radiol Clin North Am* 2000; 38: 1207-53.
12. Thibaut C, Silva A, De la Fuente P, Valencia M, Merello B et al. Manejo quirúrgico del síndrome de Bertolotti: A propósito de un caso. *Rev Chilena Ortop y traum* 2009; 50: 133-8.
13. Avimadje M, Goupille P, Jeannou J, Gouthiere C, Valat JP. Can an anomalous lumbo-sacral or limbo-iliac articulation cause low back pain? A retrospective study of 12 cases. *Rev Rhum Engl Ed* 1999; 66: 35-9.
14. Paraskevas G, Tzaveas A, Kouras G, Natsis K. Lumbosacral transitional vertebra causing Bertolotti's syndrome: a case report and review of literature. *Cases Journal* 2009; 2: 8320-3.
15. Vallejo R. Bertolotti's Syndrome: A Case Report. *Pain Practice* 2009; 9: 152 – 4.

ETIOLOGÍA Y FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A LOS EPISODIOS APARENTEMENTE LETALES

Prado Sánchez Ruiz, Marie Eunide Gourdet, María Juliana Maroto Ruiz, Enrique Palomo Atance, Julia Pareja Grande, M. Ángel García Cabezas.

Servicio de Pediatría.

Hospital General Universitario de Ciudad Real

AUTOR PARA CORRESPONDENCIA:

Prado Sánchez Ruiz

e-mail : prado_sanchez_ruiz@hotmail.com

Palabras clave: Infante apparent life threatening event, gastric regurgitation, respiratory infections.

Resumen.

Introducción y objetivos.

El episodio aparentemente letal (EAL) genera gran angustia familiar y un consumo importante de recursos. Los objetivos de este trabajo son: conocer la epidemiología, el antecedente de prematuridad, las alteraciones en la exploración física y en las pruebas complementarias, así como la etiología asociada al EAL y su tratamiento.

Método:

Estudio descriptivo y transversal de los EAL ingresados en el Hospital General Universitario de Ciudad Real, desde enero (2010) a noviembre (2012). Se realiza muestreo consecutivo no probabilístico, según definición de EAL del Libro Blanco de la Muerte Súbita del Lactante. Variables analizadas: edad, sexo, antecedente de prematuridad, alteraciones en la exploración física y en las pruebas complementarias, etiología, tratamiento, monitorización domiciliar. Se realiza análisis estadístico descriptivo con SPSS.

Resultados:

Total 30 pacientes: 56.66% niñas, 43.33% niños. Mediana de edad (8 días). Antecedente de prematuridad: 10%. Exploración física: soplo cardíaco en el 20%. La normalidad de las exploraciones complementarias fue la regla general. La etiología más frecuente fueron los episodios en relación a la regurgitación (70%). Se resuelven: el 10% sin estimulación, el 83.33% con estimulación intensa y el 6.6% precisaron reanimación cardiopulmonar. En el 70% se indicó monitor de apneas.

Conclusiones:

El EAL es un diagnóstico muy inespecífico en el que cobra vital importancia la historia y la exploración física, ya que de no ser así, el facultativo se puede embarcar en un proceso diagnóstico repleto de pruebas complementarias que poco aportarán al juicio clínico final.

Abstract.

Introduction and objectives.

The apparent life threatening events (ALTE) generates large family distress and significant resource consumption. The objectives of this work are: the epidemiology, history of prematurity, abnormalities on physical examination and complementary tests; the etiology and treatment associated with ALTE.

Method:

Descriptive cross-sectional study of ALTE in the University General Hospital of Ciudad Real, since January (2010) to November (2012). We perform non-probability consecutive sampling, as defined by the *Libro Blanco de la muerte súbita del lactante*. Variables analyzed: age, sex, history of prematurity, abnormalities on physical examination and complementary tests, etiology, treatment, home monitoring. Descriptive statistical analysis was performed with SPSS.

Results:

Total 30 patients: 56.66 % girls, 43.33 % boys. Median age: 8 days. Background: 10% prematurity. The normality test was the rule. The most frequent cause was episode related to regurgitation (70%). Resolved on 10 % without stimulation, 83.33 % with intense stimulation and 6.6 % required CPR. Physical examination: heart murmur in 20%. In 70% indicated apnea monitor.

Conclusions:

The EAL is a nonspecific diagnosis that becomes vitally important history and physical examination, as otherwise, the doctor can embark on a world of complementary tests contribute little to the final clinical trial diagnostic process.

Introducción:

Según la definición del National Institute of Health NIH americano recogida en el Libro Blanco de la Muerte Súbita del lactante, el EAL es un episodio agudo que consiste en una combinación de signos y síntomas alarmantes. Puede incluir apnea (central u obstructiva), atragantamiento, cambio de coloración (palidez, cianosis o eritema) o cambios en el tono

muscular. Supone un evento que obliga al observador a intervenir en un intento de restaurar la respiración normal del paciente, con una sacudida vigorosa o inclusive con maniobras de reanimación cardiopulmonar¹.

La incidencia de los EAL se estima entre 0.05 y 6 casos por cada 1000 recién nacidos vivos.² Estos datos son muy variables, debido entre otros aspectos, a la subjetividad de la definición y a la descripción de los hechos por parte de los observadores, normalmente unos padres muy angustiados. De ahí que cobre relevancia, una rigurosa historia clínica y una buena exploración física. Sólo así, las pruebas diagnósticas podrán ser dirigidas de forma adecuada, ya que no existe consenso sobre cuáles han de ser éstas. De no proceder de esta manera, el paciente será sometido a múltiples exploraciones complementarias, que en la mayoría de las ocasiones no aportarán información relevante, generando un consumo importante de recursos.

La mayoría de los estudios sobre la etiología de los EAL tienen carácter retrospectivo, al igual que el que se presenta en este artículo, con las limitaciones que de ello se deriva. Hay múltiples diagnósticos secundarios asociados a los EAL, siendo los más frecuentes: el reflujo gastroesofágico (RGE), las infecciones de vías respiratorias bajas y las convulsiones.³ El porcentaje de casos idiopáticos en los que no se encuentra una causa clara también es muy variable en función de las series, oscilando entre el 9 y el 83%.^{2,3}

El objetivo fundamental perseguido por el trabajo que se presenta ha sido valorar la epidemiología de los EAL. Otros objetivos secundarios, han sido conocer los factores de

riesgo asociados, la clínica más frecuentemente presentada y la etiología de los EAL en nuestro medio.

Material y métodos.

Se realiza estudio descriptivo y transversal de los pacientes ingresados con diagnóstico de EAL en el Hospital General Universitario de Ciudad Real desde enero de 2010 a noviembre de 2012. Se incluyen los pacientes que cumplen la definición de EAL del Libro Blanco de la Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Española de Pediatría. Se reclutan por muestreo consecutivo no probabilístico todos los pacientes que consultan en el servicio de Urgencias Pediátricas de este hospital. Se analizan las siguientes variables: edad, sexo, antecedente de prematuridad, síntomas relacionados con EAL (tos o mucosidad en los días previos y vómito o regurgitación en el momento del EAL), alteraciones en la exploración física y anomalías en las exploraciones complementarias, diagnóstico etiológico asociado, necesidad de reanimación, así como de monitorización domiciliaria. Se realiza análisis estadístico descriptivo empleando como

medidas de centralización la mediana (para la edad) y la media (para la estancia media) y como medidas de dispersión el rango (para la edad) y la desviación típica (para la estancia media). Se utiliza el programa SPSS versión 12.0 para Windows.

Resultados.

1.- EPIDEMIOLOGÍA Y FACTORES DE RIESGO.

Se recogieron 30 pacientes. La mediana de edad fue de 8 días (4-47), hallándose antecedente de prematuridad en el 10% de los casos. Se reclutó mayor número de niñas (56.6%) que de niños (43.33%). Todos los pacientes fueron ingresados en Planta de Pediatría, permaneciendo una media de 4 días ($\pm 1,2$) en el hospital.

2.- HALLAZGOS DE LA EXPLORACIÓN FÍSICA Y DE LAS EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.

En la exploración física se encontró soplo cardíaco en el 20% de pacientes, con alteraciones en el ecocardiograma en el 7%. En los pacientes en los que se realizó un EEG, una ecografía cerebral o una radiografía de tórax, la

Pruebas complementarias	Resultados (nº total de pacientes/ normalidad)
Analítica	30/27
ECG	30/28
Ecocardiograma	30/28
Radiografía de tórax	30/27
EEG	20/17
Ecografía cerebral	20/18

Tabla 1. Resultado de pruebas complementarias.

normalidad de los resultados es la regla general (85%, 90% y el 90% respectivamente). En la analítica de estudio se encontró acidosis respiratoria inicialmente en el 8%, que se normalizó posteriormente, sin otras alteraciones asociadas (tabla 1).

3.-DIAGNÓSTICO Y ETIOLOGÍA.

De los 30 EAL: el 20% fueron idiopáticos, el 70% relacionados con episodio de regurgitación y el 10% secundarios a infección respiratoria.

4.- TRATAMIENTO

El 10% de los episodios se resolvió con estimulación leve, el 83.33% con estimulación intensa y el 6.6% precisó de reanimación cardiopulmonar básica. En su mayoría, los datos sobre el tipo de reanimación fueron aportados por los padres, que eran los que llevaban a los pacientes a Urgencias.

En el 70% de estos pacientes se indicó monitor de apneas domiciliario.

Discusión.

Las características epidemiológicas de la muestra han sido similares a lo que se describe en otras series. Según diversos estudios revisados, el principal factor de riesgo para que se produzca un EAL son las características del comportamiento del lactante durante las primeras semanas de vida. Esto hace que la mayoría de estos pacientes consulten por debajo de los dos meses ², como ocurre en este trabajo (mediana de edad 8 días), sin que haya diferencias significativas en el sexo. De hecho, los pacientes con más riesgo son aquellos que presentan apneas repetidas o dificultades en la alimentación ^{1,2}. Estos comportamientos son

más frecuentes en el nacido pretérmino, de ahí que la prematuridad sea un factor de riesgo conocido ^{4,5}, evidenciándose en el 10% de los pacientes de este trabajo.

Respecto a las anomalías de la exploración física, es importante conocer que el lactante que ha sufrido un EAL suele acudir a los Servicios de Urgencias con una exploración física normal ^{1,6}. En esta serie el soplo cardíaco (20%) de características funcionales ha sido la alteración más frecuente, sin que éste haya contribuido al diagnóstico final.

En el momento actual, no existe un consenso sobre el estudio mínimo que se debe realizar en estos pacientes, existiendo numerosos protocolos al respecto. En este caso, como estudio de primer nivel se ha solicitado a todos los pacientes analítica básica (hemograma, bioquímica con glucemia, iones y función hepática; PCR, gasometría venosa, ácido láctico y amonio), electrocardiograma y radiografía de tórax, individualizándose la petición del resto de las pruebas a la situación clínica de cada paciente. En este estudio destaca la tendencia a la normalidad de las pruebas complementarias (tabla 1). De ahí, que cobre una gran importancia la petición escalonada de los distintos exámenes complementarios en función de la anamnesis y de los resultados que se vayan obteniendo. Hay algunos autores que estiman que mediante la historia clínica se puede obtener una orientación diagnóstica en alrededor del 50% de los casos del EAL ^{1,3} ya

que en pacientes con un EAL en los que la anamnesis y la exploración no sugieren ninguna causa, las pruebas complementarias tienen, en general, una baja rentabilidad^{1,2,7}.

En una amplia revisión sistemática³ con más de 600 pacientes, se reportaron como diagnósticos más frecuentes asociados al EAL: el RGE, las infecciones respiratorias y las convulsiones. El porcentaje de casos en los que no era posible identificar la causa fue muy variable (9-83%). En la casuística de este trabajo se ha encontrado una mayor asociación con los episodios relacionados con la regurgitación. En la serie que se presenta, el diagnóstico de RGE se ha establecido mediante criterios clínicos en todos los casos. Por tanto, este estudio no permite establecer una asociación causal entre el RGE y el EAL, ya que ningún paciente fue sometido a pH metría-impedanciometría esofágica en combinación con registro polisomnográfico, lo que sería necesario realizar de forma simultánea para obtener el diagnóstico *gold standard*⁹. Sin embargo, cada vez el papel de dichas pruebas es más debatido, ya que ni la especificidad de las mismas, ni la disponibilidad en los centros hospitalarios es absoluta. Aunque a día de hoy, es un tema controvertido, existen estudios¹⁰ que abogan por un diagnóstico clínico de EAL asociado a RGE. Pero, hasta el momento, no existen trabajos bien diseñados que avalen esa actitud. En la práctica clínica se puede sospechar una asociación entre el RGE y el EAL cuando éste último coincide con un vómito o regurgitación o cuando se caracteriza por una apnea obstructiva, entre otros datos.

Todos los pacientes fueron ingresados, permaneciendo una media de 4 días en el hospital. Cabe destacar que el 83% de los mismos, precisaron de una estimulación intensa para recuperar la respiración espontánea. A pesar de esto, se ha de tener en cuenta la subjetividad a la que está sujeta la descripción de las maniobras de reanimación por parte de los observadores, que en su gran mayoría, fueron los padres. Aunque gran parte de los autores sugieren la necesidad del ingreso hospitalario, existen nuevas recomendaciones que proponen que en pacientes de bajo riesgo (primer episodio, de duración breve, en relación con la toma y que se limita solo) se podría dar el alta a domicilio con seguimiento ambulatorio, después de monitorización básica en Urgencias durante 24 horas.^{3,8}

En la actualidad, no existe consenso sobre la necesidad de monitorización domiciliaria. La mayoría de los pacientes (70%) fueron dados de alta con dicho dispositivo, siendo todos los padres instruidos en maniobras de reanimación cardiopulmonar básica. La indicación de la monitorización se realizó a criterio del facultativo que valoraba al paciente durante el ingreso y teniendo en cuenta las características del episodio, del paciente y de la familia. Con la monitorización domiciliaria el objetivo perseguido no era tanto prevenir la muerte súbita, sino prolongar el periodo de observación hospitalaria¹, ya que el monitor permite alertar a los padres para que estos puedan actuar en consecuencia.

Conclusiones:

En resumen, el EAL es un diagnóstico muy inespecífico, ampliamente abierto a la subjetividad del observador que relata el episodio. Por esto, cobra vital importancia la historia y la exploración física, ya que de no ser así, el facultativo se puede embarcar en un proceso diagnóstico repleto de pruebas complementarias que poco aportarán al juicio clínico final. En este estudio, el diagnóstico de sospecha más frecuente asociado al EAL, el RGE, se estableció con criterios clínicos, siendo de escasa utilidad las pruebas realizadas. El ingreso hospitalario y la monitorización domiciliaria han sido la norma en este trabajo, aunque hacen falta más estudios que demuestren los beneficios reales de esta estrategia.

Con este trabajo se resalta la necesidad de realizar protocolos de actuación frente al EAL que remarquen la importancia de una buena anamnesis que incida en los factores de riesgo y la clínica presentada, jerarquizando la necesidad o no de pruebas complementarias de primer y segundo nivel, así como la necesidad o no de monitorización domiciliaria; según los datos más recientemente publicados y teniendo en cuenta la organización de cada centro. En el futuro, esto permitirá mejorar la atención de los pacientes y ahorrar recursos.

Bibliografía

1. Kiechl-Kohlendorfer U, Hof D, Pupp Peglow U, Traweger-Ravanelli B, Kiechl S. Epidemiology of apparent life threatening events. Arch Dis Child. 2004;90: 297-300.
2. McGovern MC, Smith MBH. Causes of apparent life threatening events in infants: a systematic review. Arch Dis Child. 2004;80:1043-8.
3. Claret Teruel, G. Episodio aparentemente letal. En: Izquierdo Macián, MI. Libro Blanco de la muerte súbita infantil; 3ª edición.; ediciones Ergon. 2013. p. 85-93.
4. Claudius I, Keens T. Do all infants with apparent life-threatening events need to be admitted? Pediatrics. 2007; 119:679-83.
5. Al-Kindy H, Gélinas JF, Hatzakis G, Côté A. Risk factors for extreme events in infants hospitalized for apparent life threatening events. J Pediatr. 2009;154:332-7.
6. Davis F, Gupta R. ALTE in infants presenting to an emergency department. Emerg Med J. 2002; 19:11-6.
7. Sánchez Etxainiz J, Santiago Burruchaga M, González Hermosa A, Rodríguez Serrano R, Astobiza Beobide E, Vega Martín MI. Características epidemiológicas y factores de riesgo de los episodios aparentemente letales. An Pediatr (Barc). 2009;71:412-8.
8. Khan A. Recommended clinical evaluation of infants with an apparent life-threatening event. Consensus document of the European Society for the Study and Prevention of Infant Death, 2003. Eur J Pediatr. 2004; 163:108-15.
9. Vandeplas Y, Rudolph CD, Di Lorenzo C, Hassall E, Liptak G, Mazur L, et al. North American Society for Pediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition, European Society for Pediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition. Pediatric gastroesophageal reflux clinical practice guidelines: joint recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (NASPGHAN) and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN). J. Pediatr Gastroenterol Nutr. 2009;49:498-547.
10. Doshi A, Bernard-Stover L, Kuelbs C, Castillo E, Stucky E. Apparent life-threatening event admissions and gastroesophageal reflux disease: the value of hospitalization. Pediatr Emerg Care. 2012 Jan;28(1):17-21

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA EL MANEJO DE LA PARÁLISIS FACIAL DE BELL

Jose Manuel Morales Puebla *, J Chacón Martínez **
Rebeca De la Fuente Cañibano *, Miguel Angel Alañón Fernández*

* **Servicio de Otorrinolaringología.**
Hospital General Universitario de Ciudad Real.

** **Servicio de Otorrinolaringología.**
Hospital Virgen de la Salud. Toledo.

Autor para correspondencia:
José Manuel Morales Puebla
Tlfno. 926 278 000 - ext. 79780

PALABRAS CLAVE: Parálisis de Bell, parálisis facial idiopática, paresia facial, trastornos del nervio facial, otorrinolaringología.

RESUMEN

Objetivo.

Revisión de la “guía de práctica clínica: parálisis de Bell” publicada por la Academia Americana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello en noviembre de 2013. La parálisis facial de Bell es la mononeuropatía aguda más frecuente y aunque normalmente es autolimitada puede tener secuelas importantes si el manejo no es adecuado. El objetivo de dicha guía es revisar la evidencia científica existente sobre el diagnóstico y tratamiento de la parálisis facial y aclarar los puntos controvertidos para unificar criterios de actuación.

Estrategia de búsqueda.

Selección de estudios y datos: el documento a revisar está realizado por un equipo multidisciplinar de 17 miembros que han valorado la bibliografía más relevante existente acerca de la parálisis facial hasta febrero de 2013; principalmente guías de práctica clínica, revisiones sistemáticas y estudios controlados y aleatorizados.

Síntesis de resultados.

Conclusiones:

El grupo desarrollador de la guía ha revisado la literatura para sintetizar en 13 puntos el manejo de la parálisis de Bell obteniendo recomendación fuerte en 4 de ellos, recomendación en 4, aplicación opcional en 2 y ausencia de recomendación en los 3 restantes.

OBJETIVO

Este artículo pretende revisar la guía de práctica clínica “Clinical Practice Guideline: Bell's Palsy”¹ publicada en noviembre de 2013 por la Academia Americana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. La parálisis facial de Bell es la mononeuropatía aguda más frecuente y aunque normalmente es autolimitada puede tener secuelas importantes si el manejo no es adecuado. Los objetivos

fundamentales de esta guía son mejorar la precisión en el diagnóstico de la parálisis de Bell, la calidad de los cuidados y los resultados de los mismos así como disminuir las alternativas diagnóstico-terapéuticas que no hayan demostrado beneficio o que pudieran incluso ser perjudiciales.

El grupo desarrollador de la guía, formado por un equipo multidisciplinar de 17 miembros, ha elaborado una lista de 11 apartados sobre los que se ha revisado la bibliografía más relevante existente en lengua inglesa.

La guía está dirigida a médicos de cualquier especialidad que tengan contacto con la parálisis de Bell, tanto en niños como en adultos. El resultado final de este trabajo pretende aportar recomendaciones que ayuden al clínico en la toma de decisiones al enfrentarse a la parálisis de Bell, sin sustituir su criterio médico a la hora de evaluar de manera individualizada a cada paciente.

ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA

Para la selección de los artículos a revisar un especialista en información perteneciente al grupo desarrollador de la guía realizó búsquedas bibliográficas para identificar las guías de práctica clínica, revisiones sistemáticas y estudios controlados aleatorizados disponibles en la literatura en lengua inglesa hasta febrero de 2013. Para ello se consultaron múltiples bases de datos incluyendo “the National Guidelines Clearinghouse” (NGC) (www.guideline.gov), “The Cochrane Library” (Cochrane Database of Systematic Reviews, DARE, HTA Database, NHS EED), “the Cumulative Index to Nursing and Allied

Health Literature” (CINAHL), EMBASE, PubMed, CMA Infobase, “NHS Evidence ENT and Audiology, National Library of Guidelines”, “National Institute of Clinical Excellence” (NICE), “Scottish Intercollegiate Guidelines Network” (SIGN), “New Zealand Guidelines Group” (NZGG), “Australian National Health and Medical Research Council” (ANHMRC), “the Guidelines International Network” (G-I-N), “Allied and Complementary Medicine” (AMED), “Agency for Healthcare Research and Quality” (AHRQ), “Health Services/Technology Assessment Texts” (HSTAT), y “the TRIP database”.

SELECCIÓN DE ESTUDIOS Y DATOS

Tras la búsqueda bibliográfica realizada por el especialista en información se identificaron una guía clínica, 30 revisiones sistemáticas y 49 estudios controlados aleatorizados que se distribuyeron al grupo desarrollador de la guía.

SÍNTESIS DE RESULTADOS

Las guías de práctica clínica están diseñadas para mejorar los resultados de las actuaciones sobre los pacientes, minimizar los daños y reducir las variaciones inadecuadas en el manejo de la patología en concreto para la que estén diseñadas.

Las recomendaciones realizadas por el grupo desarrollador de la guía están basadas en la evidencia disponible en la literatura. En las tablas 1 y 2 se resumen los grados de recomendación sugeridos en la guía y los niveles de evidencia a los que hacen referencia dichas recomendaciones²⁻⁵.

NIVELES DE EVIDENCIA		
	TRATAMIENTO	DIAGNÓSTICO
A	Estudios controlados, aleatorizados, bien diseñados, llevados a cabo en una población similar a la población diana de la guía	Revisiones sistemáticas de estudios transversales con estandarización y enmascaramiento
B	Estudios aleatorizados, controlados; estudios observacionales con evidencia muy consistente	Estudios transversales individuales con estandarización y enmascaramiento
C	Estudios observacionales (casos y controles o cohortes)	Estudios no consecutivos, casos y controles o estudios con pobre, no independiente o inconsistente referencia a los estándares
D	Estudios experimentales o casos clínicos	
X	Situaciones excepcionales en las que no se pueden realizar estudios validados y hay clara preponderancia del beneficio sobre el daño	

Tabla 1

DEFINICIONES PARA LAS RECOMENDACIONES BASADAS EN LA EVIDENCIA		
RECOMENDACIÓN	DEFINICIÓN	IMPLICACIÓN
Fuertemente recomendado	Una fuerte recomendación implica que los beneficios del abordaje recomendado claramente exceden los riesgos (o que los riesgos claramente exceden los beneficios en caso de fuerte recomendación en contra) y que la calidad de la evidencia científica que la avala es excelente (grado A o B). En algunas circunstancias claramente identificadas se puede hacer una fuerte recomendación sin este grado de evidencia cuando es imposible de obtener y los beneficios esperados superan con mucho los posibles riesgos.	Se debe seguir una fuerte recomendación a menos que haya un abordaje alternativo con fundamentos sólidos.
Recomendado	La recomendación implica que los beneficios superan los riesgos (que los riesgos superan a los beneficios en el caso de una recomendación en contra), pero la calidad de la evidencia que la avala no es tan fuerte (grado C o D). En algunas circunstancias claramente identificadas se puede hacer una recomendación sin este grado de evidencia cuando es imposible de obtener y los beneficios esperados superan los posibles riesgos.	En general se debe seguir una recomendación pero debe permanecer alerta a nuevas informaciones y atento a las preferencias del paciente.
Opcional	La opcionalidad implica que o bien la evidencia existente es dudosa (grado D) o que estudios bien hechos (grado A, B o C) muestran escasa ventaja de un abordaje sobre otro.	Se debe ser flexible en la toma de decisiones conforme a una práctica clínica adecuada, aunque se deben poner límites a las alternativas; las preferencias del paciente deben tener un papel sustancialmente importante.
Ausencia de recomendación	La ausencia de recomendación implica que hay falta de evidencia (grado D) y que la relación riesgo beneficio no es clara	Se debe estar alerta a la publicación de nuevas evidencias que clarifiquen la relación riesgo-beneficio. Las preferencias del paciente deben tener un papel sustancialmente importante.

Tabla 2.

1. HISTORIA CLÍNICA Y EXPLORACIÓN FÍSICA.

Se debe realizar una adecuada historia clínica y exploración física para excluir posibles causas de parálisis/paresia facial en pacientes que se presentan con una

parálisis/paresia facial de aparición brusca.

Existe una fuerte recomendación basada en estudios observacionales de etiologías alternativas de parálisis facial, con un predominio del beneficio sobre el riesgo.

ETIOLOGÍAS Y CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA PARÁLISIS FACIAL			
ORIGEN	DIAGNÓSTICO	ETIOLOGÍA	CARACTERÍSTICAS
Autoinmune	Guillain-Barré	Autoinmune/ infecciosa	Polineuropatía aguda, parálisis ascendente, debilidad de manos y pies progresiva hacia el tronco
	Melkersson-Rosenthal	Desconocida	Parálisis facial recurrente, hinchazón cara/labios, lengua fisurada
	Esclerosis múltiple	Desconocida	Exploración neurológica patológica con síntomas intermitentes
	Sarcoidosis	Desconocida	Puede ser bilateral. Alteraciones analítica en la enzima convertidora de angiotensina(ECA)
Congénito	Síndrome de Moebius	Posiblemente viral	Jóvenes, bilateral, imposibilidad de mover la cara
Endocrino	Diabetes	Microvascular	Otros signos y síntomas de diabetes, alteraciones analíticas
Idiopático	Paresia/parálisis facial aguda	Desconocida	Parálisis de Bell excluidas otras causas
Infeccioso	Encefalitis/ meningitis	Fúngica, viral, bacteriana	Cefalea, rigidez cervical, anomalías LCR
	Herpes simplex (HSV)	HSV afecta al axón del nervio, reside en el ganglio geniculado	Fiebre, malestar
	Virus de Inmunodeficiencia Humana (VIH)	VIH	Fiebre, malestar, recuento de CD4
	Enfermedad de Lyme	<i>Borrelia burgdorferi</i>	Puede ser bilateral, rash, artralgias
	Mononucleosis	Virus de Epstein Barr	Malestar, difícil de distinguir
	Otitis media	Bacterias	Inicio gradual, otalgia, fiebre, hipoacusia
	Síndrome de Ramsay Hunt	Herpes zoster	Intenso pródromos doloroso, erupción vesiculosa en CAE o faringe
	Sífilis	<i>Treponema pallidum</i>	Otras manifestaciones neurológicas y cutáneas
Hereditario	Enfermedades hereditarias	Herencia autosómica dominante	Historia familiar hasta en un 4% , puede tener otras alteraciones neurológicas
Neoplásico	Tumores del nervio facial, tumores cutáneos o tumores parotídeos	Carcinomas de cabeza y cuello	Puede afectar sólo a ramas, al tronco o a otros nervios craneales y presentarse como neuropatía múltiple
Neurovascular	ICTUS	Isquemia, hemorragia	Conserva arruga frontal, afectación de extremidades con frecuencia
Traumático	Lesión al facial	Trauma, incluye fórceps	El momento de la lesión facial coincide con el traumatismo

Tabla 3.

El nivel de evidencia para este apartado es C y la confianza en la evidencia alta.

No se puede evaluar a un paciente sin realizar una correcta historia clínica y exploración física. Aunque el 70% de las parálisis faciales son idiopáticas (Bell), mediante la anamnesis y la

valoración adecuadas, incluyendo exploración neurológica completa, se deben descartar posibles etiologías responsables de dicha parálisis (Tabla 3)¹.

La parálisis de Bell se caracteriza por una parálisis/paresia de la musculatura facial de inicio

brusco y unilateral, en ausencia de signos que sugieran otro origen (Tabla 3). La parálisis de Bell puede acompañarse de otalgia, dolor retroauricular, debilidad de la musculatura facial, incluyendo la dificultad para la masticación, dificultad en el cierre ocular, alteración del gusto, parestesias en mejilla, dolor ocular y lagrimeo.

La exploración debe incluir una inspección cuidadosa del conducto auditivo externo y el tímpano, de la parótida y de la piel de la cabeza. Se debe prestar especial atención a si la parálisis afecta a todas las ramas del nervio facial o conserva movilidad en la frente, hecho que ayudará a diferenciar una parálisis periférica de una central respectivamente, o si afecta específicamente a una de las ramas, lo que hablaría a favor de una lesión muy periférica.

Los casos en los que se identifique una causa responsable de la parálisis (enfermedad de Lyme en áreas endémicas, sarcoidosis, colesteatoma...) deberán tratarse en consecuencia y exceden el objetivo de esta guía clínica.

2. TEST DE LABORATORIO.

No se deben realizar analíticas de manera rutinaria en pacientes con parálisis de Bell de nueva instauración. Recomendación en contra basada en estudios observacionales y opiniones de expertos con predominancia del beneficio sobre el riesgo.

El nivel de evidencia para este apartado es C y la confianza en la evidencia alta.

Aunque el estudio analítico puede estar indicado en pacientes seleccionados con

factores de riesgo o con síntomas atípicos asociados a la parálisis facial, no debe solicitarse de rutina en la parálisis de Bell.

En áreas endémicas, la enfermedad de Lyme puede causar hasta un 25% de las parálisis faciales. En pacientes que viven en áreas endémicas (o que hayan viajado recientemente a ellas) se recomienda hacer serología para descartar esta enfermedad, especialmente si existe sospecha de exposición. Se debe solicitar Western blot si el análisis mediante ELISA o inmunofluorescencia indirecta es positivo o dudoso.

3. PRUEBAS DE IMAGEN.

No se deben pedir pruebas radiológicas de manera rutinaria en pacientes con parálisis de Bell de nueva instauración. Recomendación en contra basada en estudios observacionales con predominancia del beneficio sobre el riesgo.

El nivel de evidencia para este apartado es C y la confianza en la evidencia alta.

Una parálisis facial de inicio brusco sin otros síntomas asociados es una parálisis de Bell en la mayoría de los casos. Los estudios de imagen son de utilidad en los casos con evolución atípica de la parálisis, en los traumatismos o en los casos de sospecha de patología tumoral. Se consideran datos de evolución atípica una segunda parálisis ipsilateral, parálisis de ramas aisladas del nervio facial, parálisis facial asociada a parálisis de otros pares craneales o ausencia de recuperación en 3 meses desde el inicio de la misma. La prueba radiológica de elección en estos casos es la resonancia magnética (RM) con y sin contraste de todo el

recorrido del nervio facial, incluyendo el conducto auditivo interno (tomografía axial computerizada si la RM esta contraindicada o se sospecha parálisis facial secundaria a traumatismo).

4. CORTICOIDES ORALES.

Deben prescribirse corticoides orales en un plazo de 72 horas desde el inicio de la parálisis en pacientes a partir de 16 años. Fuerte recomendación basada en estudios controlados aleatorizados bien diseñados con predominancia del beneficio sobre el riesgo.

El nivel de evidencia para este apartado es A y la confianza en la evidencia alta.

El uso de corticoides orales en la parálisis de Bell disminuye la duración de la misma y mejora la recuperación funcional.

Se ha postulado la inflamación y el edema del nervio en el canal de Falopio como mecanismo responsable de la parálisis. Se piensa que la utilización de corticoides orales disminuye esta inflamación favoreciendo así la mejoría del cuadro.

El tratamiento con corticoides no está exento de riesgo por sus efectos secundarios. En pacientes diabéticos y en embarazadas debe valorarse cada caso de manera individualizada ya que este tipo de pacientes se ha excluido de manera sistemática de los ensayos clínicos y por lo tanto no hay bibliografía disponible al respecto.

El grupo desarrollador de la guía clínica propone, basada en los estudios revisados, la siguiente pauta de tratamiento: 10 días de tratamiento corticoides orales con al menos 5 de ellos a altas dosis (prednisolona 50 mg 10 días o

prednisona 60 mg 5 días con pauta descendente en los 5 días posteriores) a instaurar en las primeras 72 horas desde el inicio de los síntomas. El beneficio de este tratamiento pasadas las primeras 72 horas es menos claro.

La información disponible en niños es limitada ya que hay pocos estudios, y de poca calidad, realizados en población pediátrica. La bibliografía existente indica que la recuperación de la parálisis facial sin tratamiento es mejor y con mayores tasas de recuperación espontánea que en adultos, por lo que el beneficio de la utilización de corticoides no es concluyente.

Teniendo en cuenta que el mecanismo etiopatogénico es el mismo en niños y adultos, y que los beneficios de la utilización de corticoides superan a los riesgos, el grupo desarrollador de la guía sugiere que dicha medicación debe ofrecerse como tratamiento teniendo en cuenta la opinión de los padres en el proceso de toma de decisiones.

5. ANTIVIRALES

a. ANTIVIRALES EN MONOTERAPIA.

No se deben prescribir antivirales en monoterapia para pacientes con parálisis de Bell de nueva instauración. Fuerte recomendación en contra basada en estudios controlados aleatorizados de alta calidad con predominancia del beneficio sobre el riesgo.

El nivel de evidencia para este apartado es A y la confianza en la evidencia alta.

Se desconoce la etiología de la parálisis de Bell, pero hay indicios de que una infección o reactivación viral (herpes simplex tipo I) en el

ganglio geniculado podría ser la responsable de la misma. Los antivirales más estudiados hasta la fecha son aciclovir y valaciclovir sin que ninguno haya demostrado más eficacia que el placebo para el tratamiento de la parálisis de Bell y con unas tasas de recuperación de la función facial peores si se comparan con los corticoides.

No se han realizado estudios en población pediátrica. En el embarazo la utilización de antivirales puede tener efectos secundarios.

b. ANTIVIRALES EN COMBINACIÓN CON CORTICOIDES. Se puede ofrecer tratamiento con antivirales añadidos al tratamiento corticoideo en las primeras 72 horas tras la instauración de la parálisis de Bell.

Opción basada en estudios aleatorizados y controlados con limitaciones menores y estudios observacionales con equilibrio entre el riesgo y el beneficio.

El nivel de evidencia para este apartado es B y el nivel de confianza en esta evidencia es medio porque los estudios no pueden excluir un pequeño efecto beneficioso aunque no estadísticamente significativo.

En los estudios metodológicamente bien diseñados y con números de muestra importantes no se encontraron diferencias entre el tratamiento con antiviral y corticoides comparado con el tratamiento sólo con corticoides. En otros estudios con menor número de muestra y menor exigencia en el diseño metodológico si se han encontrado diferencias a favor de la utilización de antiviral y corticoides frente a corticoides y placebo. Por lo tanto, y

teniendo en cuenta el riesgo relativamente bajo de la utilización de antivirales, el grupo desarrollador de la guía concluye que la combinación de antiviral y corticoides se puede ofrecer al paciente, en las primeras 72 horas de inicio del cuadro, con un papel importante de la opinión del paciente en este aspecto.

6. CUIDADOS DEL OJO.

Se debe proteger el ojo en pacientes con parálisis de Bell con cierre ocular incompleto. Fuerte recomendación basada en opiniones de expertos y fundamento clínico lógico con un predominio del beneficio sobre el riesgo.

El nivel de evidencia para este apartado es X pero el nivel de confianza es alto porque la protección ocular ha sido un estándar en el tratamiento de la parálisis de Bell y no es ético realizar estudios que comparen pacientes con parálisis de Bell con y sin cuidados del ojo.

La parálisis facial predispone a la aparición de problemas corneales por incompetencia de cierre del párpado así como por la alteración de la secreción lagrimal. Se debe prestar especial atención a la aparición de síntomas como quemazón, escozor, irritación, cambios en la visión o dolor.

Es recomendable hidratar abundantemente el ojo siempre que haya incompetencia en el cierre ocular. Entre los tratamientos recomendados en la literatura se encuentran las lágrimas artificiales, pomadas oculares, la utilización de cámaras húmedas y la oclusión ocular con parche. Los pacientes en los que la aplicación de estas medidas es insuficiente o con lagofthalmos severo persistente deben ser

evaluados por el oftalmólogo. La utilización de toxina botulínica o la tarsorrafia, temporal o permanente, son opciones a tener en cuenta cuando los tratamientos conservadores fracasan.

7. ELECTRODIAGNÓSTICO.

a. ELECTRODIAGNÓSTICO EN PARÁLISIS INCOMPLETA.

No se deben realizar test de electrodiagnóstico en pacientes con parálisis de Bell incompleta. Recomendación en contra basada en estudios observacionales con preponderancia del beneficio sobre el riesgo.

Nivel de evidencia C con alta confianza en la misma. La electroneurografía (ENG) y la electromiografía (EMG) se han utilizado para cuantificar la extensión del daño en el nervio facial. En la ENG se registra, mediante electrodos de superficie, la despolarización de la fibra muscular tras la estimulación eléctrica. La EMG registra la despolarización espontánea y la respuesta a la contracción voluntaria a través de electrodos insertados en el músculo.

Como ya se ha referido anteriormente la tasa de recuperación espontánea de la parálisis de Bell es del 70% y alcanza un 94% con tratamiento con corticoides. Si la parálisis ha sido incompleta la posibilidad de recuperación es muy elevada por lo que la realización de pruebas electrodiagnósticas no es necesaria.

b. ELECTRODIAGNÓSTICO EN PARÁLISIS COMPLETA.

Se pueden ofrecer test de electrodiagnóstico a pacientes con parálisis de Bell completa. Opción basada en estudios observacionales con equilibrio entre el riesgo y el beneficio.

Nivel de evidencia C con confianza media en la misma debido a variaciones en la selección de los pacientes, el diseño y la heterogeneidad de los resultados en los distintos estudios.

En el caso de que la parálisis sea completa la realización de pruebas de electrodiagnóstico puede aportar información pronóstica. Con estas pruebas se puede cuantificar la extensión de la lesión nerviosa. Se estima que la degeneración Walleriana que ocurre en el nervio termina entorno al 7º día del inicio de los síntomas, por lo tanto, en la parálisis completa los resultados de los test electrodiagnósticos son estables aproximadamente a partir de esa fecha. Los resultados de estas pruebas por encima de los 14-21 días pierden fiabilidad.

Aunque la mayoría de los pacientes con parálisis de Bell tienen una recuperación muy buena de la función facial, con la ENG/EMG podríamos seleccionar a un pequeño grupo de ellos con mayor probabilidad de tener una recuperación incompleta a los que se les puede ofrecer alternativas de reconstrucción o posibilidad de descompresión quirúrgica (ver apartado 8).

8. DESCOMPRESIÓN QUIRÚRGICA.

No se puede recomendar en la parálisis de Bell.

Ausencia de recomendación, basada en estudios no aleatorizados y de baja calidad con equilibrio entre el riesgo y el beneficio.

El nivel de evidencia para este apartado es D con baja confianza en la misma por insuficiente número de pacientes y estudios de calidad escasa.

La eficacia de la descompresión quirúrgica del nervio facial es controvertida, ya que, si bien hay estudios que demuestran su utilidad otros la niegan. La calidad de los estudios realizados al respecto es baja porque no hay criterios uniformes en la selección de candidatos, hay estudios que incluyen parálisis incompletas, los números de muestras son pequeños y las técnicas quirúrgicas empleadas variables según estudio. Debido a la falta de evidencia científica de calidad, los riesgos quirúrgicos y los costes de esta intervención, el grupo desarrollador de la guía no puede hacer una recomendación a favor o en contra de la descompresión.

No debemos olvidar que el 70% de las parálisis de Bell, completas, recuperan de manera espontánea, alcanzando un 94% si se utilizan corticoides (estos porcentajes son mejores en la parálisis incompleta). Pero en los pacientes con parálisis completa con una reducción de la amplitud del 90% en la ENG respecto al lado sano y ausencia de actividad nerviosa voluntaria en la EMG la probabilidad de recuperación espontánea o con tratamiento médico es menor. En este pequeño grupo de pacientes (sólo adultos) podría plantearse la descompresión quirúrgica.

También hay que tener en cuenta que la descompresión quirúrgica, para que sea efectiva, debe incluir la primera porción del facial y el ganglio geniculado (abordaje por fosa media), lo que aumenta de manera no desdeñable la morbilidad del proceso.

9. ACUPUNTURA.

No se puede recomendar la utilización de acupuntura en la parálisis de Bell. Ausencia de recomendación basada en estudios de baja calidad

y una proporción indeterminada del riesgo-beneficio.

El nivel de evidencia para este apartado es B pero la confianza en la evidencia es baja debido a fallos metodológicos en los estudios disponibles.

Se piensa que la acupuntura puede ser beneficiosa por el aumento de la excitabilidad, la estimulación de la regeneración de las fibras nerviosas y de formación de ramas colaterales. Sin embargo, no hay evidencia bibliográfica suficiente que confirme estas hipótesis.

Se necesitan ensayos clínicos aleatorizados y bien diseñados para superar las limitaciones de la evidencia científica disponible hasta la fecha.

10. TERAPIA FÍSICA.

No se pueden hacer recomendaciones con respecto al efecto de la terapia física en la parálisis de Bell. Ausencia de recomendación basada en series de casos, equilibrio entre el riesgo y el beneficio.

Nivel de evidencia D con baja confianza en la misma debido a fallos metodológicos en los estudios existentes.

No existe una definición uniformemente aceptada y consistente para la “terapia física”. Bajo esta denominación se han encontrado en la literatura modalidades terapéuticas como el tratamiento termal, la electroterapia, masajes, ejercicios faciales, y el biofeedback. La mayoría de los estudios combinan más de una alternativa terapéutica.

11. SEGUIMIENTO.

Se debe reevaluar o derivar al paciente a un especialista en parálisis facial en aquellas parálisis de Bell que 1) presentan nuevos síntomas neurológicos o empeoramiento de los ya existentes, 2) presentan síntomas oculares, 3) recuperación incompleta 3 meses después del inicio de los síntomas. Recomendación basada en estudios observacionales con una predominancia del beneficio sobre el riesgo.

El nivel de evidencia para este apartado es C con alta confianza en la misma.

Este apartado pretende hacer hincapié en aquellas situaciones en las que aparecen (1) nuevos síntomas neurológicos o empeoramiento de los ya existentes, (2) síntomas oculares o (3) recuperación incompleta de la parálisis más allá de los tres meses desde el inicio de los síntomas. En cualquiera de estas tres variables el paciente debe ser reevaluado por el especialista oportuno (Neurólogo, Oftalmólogo u Otorrinolaringólogo respectivamente), en busca de otro diagnóstico distinto al de parálisis de Bell en los supuestos (1) y (3) y para evitar complicaciones mayores en el supuesto (2).

Estudios futuros

Tras la elaboración de esta guía el grupo desarrollador de la misma estima que se necesitan estudios futuros para:

1. Establecer criterios de uniformidad en el diseño y aportación de los resultados de los ensayos clínicos aleatorizados.
2. Comparar la evolución en el tiempo y el resultado final en pacientes con tratamiento médico convencional y pacientes con descompresión quirúrgica del nervio facial.

3. Comparar distintas estrategias de cuidados del ojo (p. ej. comparar distintas frecuencias de aplicación del tratamiento o diferencias en la composición de los lubricantes).
4. Esclarecer los riesgos y beneficios del uso de corticoides en niños con parálisis de Bell.
5. Encontrar, si existen, diferencias estadísticamente significativas entre la utilización de terapia combinada antiviral + corticoide frente a corticoide en monoterapia.
6. Demostrar la eficacia de la acupuntura mediante estudios rigurosos, aleatorizados y controlados.
7. Dilucidar la eficacia de distintas modalidades de terapia física en el tratamiento de la asimetría, el movimiento voluntario y la aparición de sincinesias.

CONCLUSIONES

Tras la valoración de cada uno de los apartados de esta guía se puede concluir que:

- La historia clínica detallada y la exploración física completa, así como el tratamiento con corticoides y los cuidados del ojo son imprescindibles para el correcto manejo de la parálisis de Bell.
- El tratamiento antiviral en monoterapia no se debe utilizar mientras que en combinación con el tratamiento corticoideo es opcional.
- La utilización de test de electrodiagnóstico es opcional en la parálisis de Bell completa.

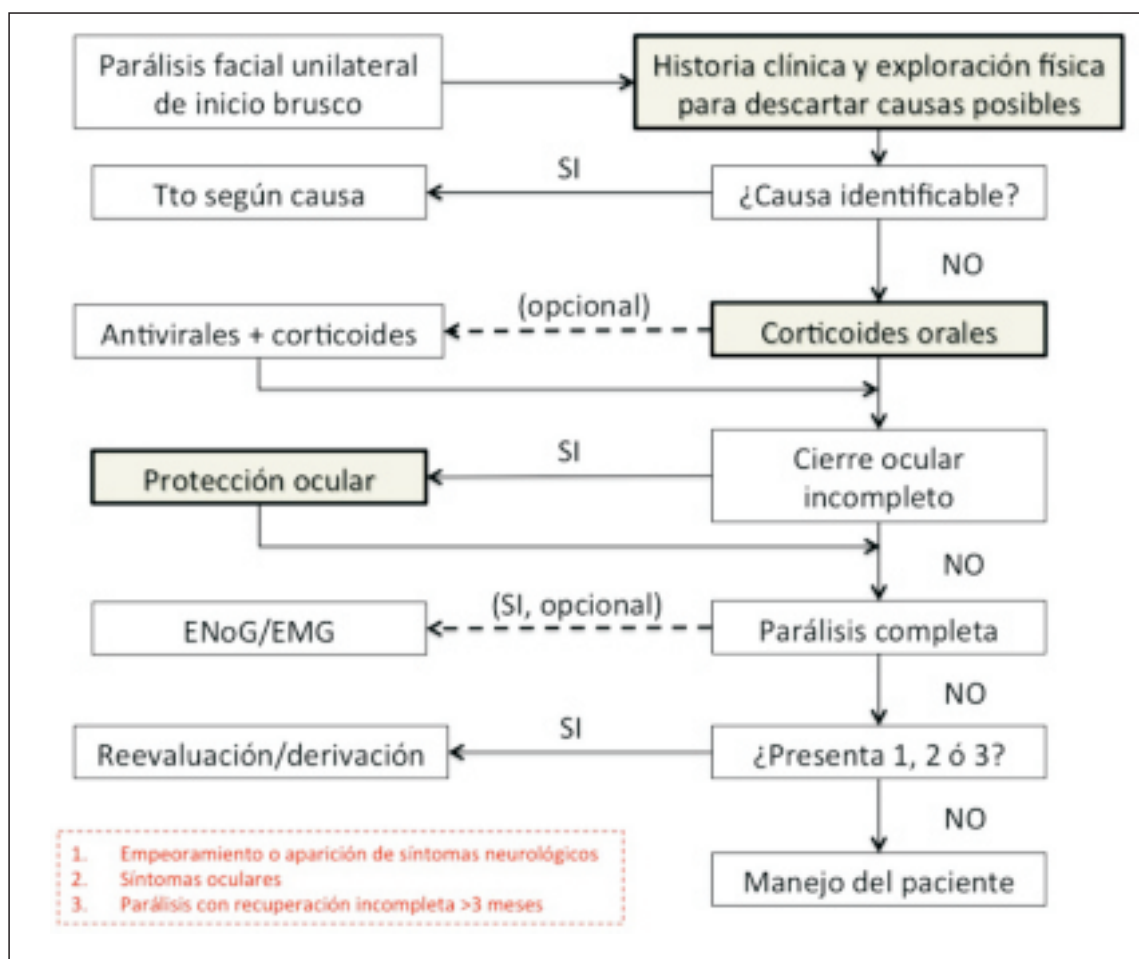


Figura 1.

- Se debe hacer seguimiento de los pacientes para comprobar la adecuada o mala evolución del cuadro, y en ese caso tomar las medidas oportunas.

En la figura 1 se presenta un algoritmo de manejo para la parálisis de Bell propuesto por el grupo desarrollador de la guía.

BIBLIOGRAFÍA

1. Baugh RF, Basura GJ, Ishii LE, Schwartz SR, Drumheller CM, Burkholder R, Deckard NA, Dawson C, Driscoll C, Gillespie MB, Gurgel RK, Halperin J, Khalid AN, Kumar KA, Micco A, Munsell D, Rosenbaum S, Vaughan W. Clinical practice guideline: Bell's palsy. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013 Nov;149:S1-27.

2. American Academy of Pediatrics Steering Committee on Quality Improvement and Management. Classifying recommendations for clinical practice guidelines. *Pediatrics*. 2004;114:874-7.

3. Centre for Evidence Based Medicine. The Oxford 2011 Levels of Evidence. 2001. <http://www.cebm.net/index.aspx?o=5653>

4. Choudhry NK, Stelfox HT, Detsky AS. Relationships between authors of clinical practice guidelines and the pharmaceutical industry. *JAMA*. 2002;287:612-617.

5. Detsky AS. Sources of bias for authors of clinical practice guidelines. *CMAJ*. 2006;175:1033, 1035.

OBESIDAD, HIPERTRANSAMINASEMIA E HIGADO GRASO EN LA INFANCIA. “NO TODA ESTEATOSIS HEPÁTICA VA UNIDA ÚNICAMENTE A OBESIDAD”

Paloma Donado Palencia, Pilar Sánchez Miranda.

* Servicio de Pediatría.
Consulta de Digestivo Infantil
Hospital General Universitario de Ciudad Real

Autor para correspondencia:
Paloma Donado Palencia

Palabras clave: obesidad, hígado graso, esteatohepatitis

RESUMEN

Introducción:

La obesidad infantil es cada vez más frecuente en nuestro medio, lo que conlleva a un aumento de patologías asociadas a la misma.

Presentación del caso:

Niña de 7 años remitida a consulta de Gastroenterología Infantil por obesidad, aumento de transaminasas e hígado graso detectado con ecografía. En la valoración inicial se sospecha la presencia de hígado graso no alcohólico asociado a obesidad, y se instaura una dieta hipocalórica junto a recomendaciones de ejercicio físico. Al completar el estudio, se aprecia una disminución de la ceruloplasmina plasmática que dirige el protocolo al diagnóstico de Enfermedad de Wilson (EW). La biopsia hepática y la determinación genética lo confirman, permitiendo iniciar un tratamiento adecuado.

Discusión:

La presencia de esteatosis hepática en un paciente con obesidad es cada vez más frecuente en consultas de digestivo infantil. A falta de un tratamiento curativo, éste se dirige a un intento de reducción de peso con cambios en el estilo de vida. Sin embargo la esteatosis, aunque frecuentemente unida a obesidad, puede relacionarse con otras patologías que es preciso descartar, entre ellas la Enfermedad de Wilson.

Conclusión:

Es preciso realizar un diagnóstico diferencial de esteatosis hepática para no olvidar patologías cuyo tratamiento precoz es esencial de cara al pronóstico.

ABSTRACT

Key words: obesity, fatty liver, *Steatohepatitis*.

Introduction:

Childhood obesity is becoming more and more frequent in the last decades, which is leading to an increase in other pathologies associated.

Case report:

A seven year old girl was referred to Gastroenterology Consultation because of obesity, increased levels of transaminases and hepatic steatosis diagnosed by abdominal ultrasound. On the initial evaluation we suspected non alcoholic fatty liver disease associated to obesity, so we decided to introduce a low calorie diet and physical exercise recommendations. Upon completion of the study, a decrease in plasma levels of ceruloplasmine was found, which directed the investigation towards the protocol of study of Wilson disease. A liver biopsy and genetic test were performed, confirming the diagnosis and allowing us to initiate the appropriate treatment.

Discussion:

The presence of hepatic steatosis and obesity is increasing in gastroenterology units. In the absence of a cure treatment, the strategy is directed to an attempt of reducing weight through dietetic changes. However, it is worth remarking that even though obesity is the most frequent pathology associated with hepatic steatosis, other serious entities, such a Wilson disease, can be related to it.

Conclusion:

In the presence of hepatic steatosis it is necessary a differential diagnosis, in order not to forget certain pathologies which early treatment might be crucial for the prognosis.

INTRODUCCION

En los últimos años se está objetivando un aumento de la obesidad tanto en la población adulta como en los niños. Los datos son alarmantes llegando a tener unas tasas de obesidad llamativas en países como México y Estados Unidos. Con el aumento de la obesidad están apareciendo patologías que previamente eran desconocidas o muy poco prevalentes en la edad pediátrica. La presencia de esteatosis hepática detectada en ecografía y aumento de transaminasas en niños obesos es cada vez más frecuente en las consultas pediátricas formando

parte del síndrome de hígado graso no alcohólico, fuertemente asociado a la obesidad. (1) Sin embargo no hay que olvidar que la esteatosis y el aumento de transaminasas puede formar parte de otras patologías cuyo diagnóstico y tratamiento es esencial de cara al pronóstico

PRESENTACION DEL CASO

Niña de 7 años remitida a consulta de Gastroenterología Pediátrica, por obesidad, aumento de transaminasas y esteatosis hepática detectada en ecografía abdominal.

Seguida por su pediatra de atención primaria desde hacía un año, cuando en contexto de un proceso febril, se solicitó analítica presentando elevación en rango leve de transaminasas, sin datos de colestasis ni alteración en función de síntesis hepática. En varios controles analíticos posteriores persistía elevación leve de transaminasas por lo que amplían estudio con serología a virus hepatotropos (virus de hepatitis A, B, C, Citomegalovirus) y toxoplasma, con resultado negativo, y ecografía abdominal que mostraba aumento de ecogenicidad hepática compatible con esteatosis sin otros hallazgos.

En los antecedentes familiares la madre y la hermana de 3 años son sanas. El padre y el abuelo paterno presentan hiperuricemia. No hay antecedentes conocidos de hepatopatía crónica, trastornos hematológicos ni psiquiátricos.

En los antecedentes personales se trataba de una niña sana, pero con problemas de

sobrepeso desde los 2-3 años de edad. Niegan ingesta habitual de fármacos, salvo antitérmicos en procesos febriles. Vacunación correcta acorde con su edad.

En la exploración física presenta un peso de 49 kg (mayor de p97) y una talla de 130 cm (p97) lo que supone un Índice de masa corporal (IMC) de 28.99 (mayor de p97 para su edad y sexo según graficas de Hernández). Destaca una obesidad de predominio troncal. No se aprecia acantosis nigricans ni estrías rojo-vinosas, como tampoco signos cutáneos de circulación colateral. En la palpación abdominal no se objetiva hepato ni esplenomegalia. El resto de la exploración física es normal.

En las exploraciones complementarias, tras la primera consulta se solicita estudio analítico básico que incluye hemograma, estudio de coagulación y bioquímica sérica con ionograma, función renal, proteínas totales y albúmina, perfil lipídico, metabolismo férrico, perfil hepático y parámetros de colestasis. Todos estos resultados fueron normales excepto AST 51 UI/L y ALT 98 UI/L. Presentó insulina basal normal (12.2 mcU/mL) alfa 1 antitripsina normal, anticuerpos antitransglutaminasa tisular tipo Ig A negativos, inmunoglobulinas normales, función tiroidea normal, proteinograma normal y autoinmunidad hepática negativa. Tanto los niveles de ceruloplasmina (5.4 mg/dl; valores de referencia en la mayoría de los laboratorios superior a 20 mg/dl) como los de cobre sérico total (23 mcg/dl; con valores de referencia que oscilan entre 70 y 190 mcg/dl) estaban por debajo de lo normal.

Así mismo se realizó test de sudor fue normal (27 mEqmol/L).

Se realiza ecografía abdominal de control, donde destaca un hígado de tamaño normal pero con ecogenicidad parenquimatosa acentuada en grado moderado y difuso, lo que es sugerente de esteatosis hepática.

Tras primera valoración se sospecha aumento de transaminasas en contexto de hígado graso no alcohólico, dado el sobrepeso que presenta la paciente. Se aconsejan medidas dietéticas y ejercicio. Al constatarse disminución repetida de ceruloplasmina, se amplía estudio de forma dirigida, llegando finalmente al diagnóstico de enfermedad de Wilson (EW).

Dentro del estudio dirigido a la valoración de la EW se solicita la determinación de cupruria en orina de 24h que estaba en límite alto de normalidad: 50.2 mcg/24h (normal < 50mcg/24horas) Sin embargo tras inducción con D-penicilamina la cupruria en orina de 24 horas se elevó a 419 mcg/24h.

Se decide realizar una biopsia hepática tanto para estudio histológico como para cuantificar el cobre hepático. A nivel histológico se objetivó un parénquima hepático con arquitectura conservada y mínima ampliación fibrosa en los espacios porta; en el lobulillo se observó una marcada esteatosis macro y microvacuolar de patrón difuso que ocupaba el 30% del parénquima; además se apreciaron parches dispersos de células inflamatorias de tipo mixto con ocasional presencia de neutrófilos y cuerpos apoptóticos. Estos hallazgos son compatibles con el diagnóstico de esteatohepatitis sin signos de especificidad. Con respecto a la cuantificación de cobre en tejido hepático seco, ésta fue muy elevada: 764 mcg/gr.

Se solicita valoración oftalmológica en la que no se apreció anillo de Kayser-Fleischer.

Finalmente se realiza estudio genético del gen ATP7B, detectando la mutación Met645Arg en homocigosis, que confirma el diagnóstico de esteatohepatitis hepática y EW en el contexto de un paciente con obesidad.

DISCUSIÓN

Se presenta un caso típico de paciente obeso con esteatosis hepática. Frecuentemente se trata de niños con obesidad, asintomáticos, en los que la ecografía se solicita para valoración de la obesidad o, como en nuestro caso, dentro del estudio de una elevación persistente de las transaminasas séricas.

Es conocido que la obesidad está fuertemente asociada a patologías como la dislipemia, la resistencia periférica a la insulina, la hipertensión y el hígado graso no alcohólico (NAFLD en sus siglas inglesas) Varios de ellos se asocian con el llamado síndrome metabólico, tan comentado en los últimos años por su relación con la morbilidad cardiovascular en un futuro (2) El NAFLD, a nivel histológico, se caracteriza por depósito graso hepático en distintos grados, desde esteatosis simple, en su forma más leve, hasta cirrosis. La esteatohepatitis sería un rango intermedio consistente en esteatosis a la que se une inflamación lobular o portal, con lesión celular y fibrosis portal o pericelular. Cuando no se dispone de confirmación histológica pero sí una fundada sospecha, por existir alteraciones en la bioquímica hepática o en las pruebas de imagen, el término utilizado es “sospecha de NAFLD” (4) En países desarrollados el NAFLD representa la primera causa de hepatopatía crónica en preadolescentes y

adolescentes, con una cifra proporcional a la presencia de obesidad infanto-juvenil. Es conocido que un mayor grado de obesidad conlleva un empeoramiento de la lesión histológica por lo que, aunque se están ensayando distintos tratamientos, el fundamental se dirige a conseguir una reducción de peso y a reducir la hiperinsulinemia a través de un cambio en el estilo de vida y una dieta basada en la reducción de grasas saturadas y azúcares simples.

En nuestro caso la paciente presentaba una obesidad franca (IMC 29), sin hipertrigliceridemia ni otros datos de resistencia a insulina. El aumento de transaminasas era leve pero constante, predominando el aumento de ALT con cifras máximas de 150 UI/L. Se informó a la familia de la importancia de la dieta y el ejercicio físico tras el diagnóstico de sospecha inicial. Sin embargo hay que tener en cuenta que, aunque el 85% de los pacientes con NAFLD son obesos (5), existe una serie de situaciones que también pueden cursar con un aumento de ecogenicidad hepática. Por lo tanto el diagnóstico es de exclusión, tras descartar otras etiologías como las descritas en la **Tabla 1**.

En todo paciente hay que realizar un test de sudor para descartar fibrosis quística, excluir hepatitis B y C, cuantificar alfa 1 antitripsina, determinar ceruloplasmina para despistaje de EW e investigar la ingesta de tóxicos. Según los datos de anamnesis y exploración, y los datos analíticos se investigaran otras causas como glucogenosis, enfermedades de depósito de esteres del colesterol, defectos de la oxidación de ácidos grasos, intolerancia a la fructosa....

<u>Nutricionales/ Generales</u>	<u>Metabólicas</u>	<u>Toxico- medicamentosas</u>	<u>Infecciosas</u>
Obesidad	Galactosemia	Valproato	Hepatitis C
Malnutrición (kwashiorkor)	Fructosemia	Prednisona	
Nutrición parenteral total	Glucogenosis tipo I y VI	Metotexato	
Enfermedad celiaca	Tirosinemia tipo 1	Tetraciclinas	
Enfermedad inflamatoria intestinal	Abetalipoproteinemia	Amioradona	
Enfermedad aguda sistémica: deshidratación	Sialidosis, mannosidosis, fucosidosis	L-asparaginasa	
Inanición aguda	Homocistinuria	Vitamina A	
Síndrome nefrótico	Enfermedad de Refsum	Tamoxifeno	
Bypass yeyuno-ileal	Enfermedad de Tangier	Zidovudina y tratamiento anti- HIV	
Hepatitis autoinmune	Hiperlipoproteinemia familiar	Etanol	
Transplante hepático	Trastornos B- oxidación ácidos grasos	Extasis	
	Lipodistrofia		
	Enfermedad de Wolman		
	Enfermedad granulomatosa crónica		
	Deficit de alfa 1 antitripsina		
	Enfermedad de Wilson		
	Fibrosis quística		
	Enfermedad de Weber-Christian		
	Síndrome de Shwachman		
	Trastornos del ciclo de la urea		
	Porfiria cutánea tarda		

Tabla 1: Causas de Esteatosis Hepática

Al completar el estudio, se observaron cifras bajas de ceruloplasmina y cobre en suero. Con sospecha de EW, se solicitó orina de 24h, encontrando niveles de cobre dentro de lo normal en situación basal pero con aumento del mismo, de más de 5 veces, tras inducción con penicilamina. Es conocida la posibilidad de encontrar niveles normales de cupruria en etapas precoces de la enfermedad, debido a que la liberación de cobre desde los hepatocitos no es muy elevada (6) Tras dichos resultados se solicitó biopsia hepática y cuantificación de cobre hepático, encontrando niveles superiores a 250 mcg/gr de tejido hepático, lo que confirmó el diagnóstico.

La EW se caracteriza por una alteración en el metabolismo del cobre que ocasiona su acúmulo en

diferentes tejidos (cerebro, cornea, riñón y hematíe) además de a nivel hepático, lo que origina múltiples manifestaciones clínicas (7) Se trata por tanto de una enfermedad progresiva, por lo que un diagnóstico y un tratamiento precoces son fundamentales de cara a frenar su evolución. En cuanto a su etiología, se debe a mutaciones del gen ATP7B, localizado en el cromosoma 13, que se transmiten de forma autonómica recesiva. Hasta el momento se han descrito más de 200 mutaciones de este gen. Nuestra paciente presentaba la mutación M645R en homocigosis, que es la más frecuente en la población española ya que afecta al 55% de los enfermos. Dado que la penetrancia de la enfermedad es casi completa, el estudio genético, aunque permite estudiar la correlación entre fenotipo y genotipo, se dirige

fundamentalmente a la detección de pacientes presintomáticos en familiares, ya que en éstos debe instaurarse un tratamiento que prevenga las complicaciones derivadas de la evolución de la enfermedad. La paciente tenía una hermana de 3 años, a la que se solicitó estudio genético dirigido, detectando la mutación en heterocigosis, lo que permitió descartar la enfermedad (8)

Por último, el tratamiento farmacológico se inició con D- penicilamina, un quelante del cobre, junto con suplementos de piridoxina, ya que la D- penicilamina aumenta los requerimientos de esta vitamina. Con respecto a la dieta, se aconsejó no sólo alimentos pobres en cobre, sino dieta hipocalórica y ejercicio físico aeróbico regular. El tratamiento fue bien tolerado. Al año y medio de seguimiento, se produjo la normalización de las cifras de transaminasas séricas, sustituyendo progresivamente D-penicilamina por sales de Zinc, que disminuyen la absorción intestinal del cobre, ya que presenta menores efectos secundarios.

Actualmente, a los dos años del diagnóstico, la niña presenta buena adherencia a tratamiento farmacológico y mantiene la normalidad analítica. Sin embargo, no se ha logrado la colaboración de la familia en la disminución de peso, por el contrario, la niña ha aumentado su IMC. Se plantea en este caso la implicación de la obesidad en el acumulo graso del hígado. Posiblemente se tendrá que valorar en un futuro con una nueva biopsia hepática.

CONCLUSIÓN

La esteatosis hepática unida a obesidad es cada vez más frecuente en la población pediátrica, sin embargo no hay que olvidar que existen otras patologías que aumentan la ecogenicidad

hepática, por lo que deben ser descartadas en todos los pacientes. El diagnóstico precoz de enfermedades como la EW es fundamental de cara al pronóstico de las mismas.

BIBLIOGRAFIA

1. López-Capapé M, López-Bermejo A, Alonso M. Esteatosis hepática, resistencia a la insulina y adiponectina en una población con obesidad. *An Pediatr (Barc)*. 2009;71:495-501.
2. Blaha MJ, Bansal S, Rouf R, Golden SH, Blumenthal RS, DePillipis AP. A practical "ABCDE" approach to the metabolic syndrome. *Mayo Clin Proc* 2008; 83:932-943.
3. [Boppidi H](#), [Daram SR](#). Nonalcoholic fatty liver disease: hepatic manifestation of obesity and the metabolic syndrome. 2008 Jul 31;120(2):E01-
4. Jara P, Hierro L. Esteatohepatitis no alcohólica. La obesidad en los niños. Un problema de todos. Comité de Nutrición de la Asociación Española de Pediatría. Madrid: Tile Von S.L; 2009. P.225-239.
5. Peña L, Aguiar I, Ruiz M. Esteatosis Hepática y Esteatohepatitis. Tratado de Gastroenterología Hepatología y Nutrición Pediátrica de la SEGHNP.Madrid:Ergon;2011.p.577-585
6. Martins de Costa C, Baldwin D, Portmann B, Lolin Y, Mowat AP, Mieli-Vergani G. Value of urinary copper excretion after penicillamine challenge in the diagnosis of Wilson's disease. *Hepatology*.1992;15:609-15.
7. Jara Vega P, Hierro Lamillo L. La enfermedad de Wilson: formas de presentación en la infancia. *Gastroenterol Hepatol* 2006;29:560-567
8. Millan A, Ruiz M. Enfermedad de Wilson. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica SEGHNP-AEP.2º Ed: Ergon; 2010.p. 189-196.

NECK PAIN DUE TO UNDETECTED METASTASIC LUNG ADENOCARCINOMA

Llumiguano Carlos^{*^}, Arregui Elena^{**^},
Borrás José Maria[^], Villa José Carlos^{***^}, González Lucia^{****^}

***Neurosurgery Department.**
****Radiation Oncology Department.**
*****Medical Oncology Department³.**
******Pathological Anatomy Department.**
[^]Neuro-oncology Committee.

CORRESPONDING AUTHOR:

Dr. Llumiguano Carlos M.D., Ph.D.
Neurosurgery Department
University General Hospital of Ciudad Real
C/I Obispo Rafael Torrija
13005 Ciudad Real - Spain
e-mail: carlos.llumiguano@yahoo.com

Abstract

Background context

Computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) have contributed greatly to the ability to identify metastases in head and neck cancer. However the deficiencies in the assessment of lymphadenopathy still exist. On the other hand, in cancer disease the subcutaneous tissue involvement by metastasis is a rare phenomenon, especially the lung carcinoma does in about 0,7 – 9 %.

Purpose

The aim of this case report is to emphasize the importance of adequate knowledge of the patient's medical history, physical examination and a detailed analysis of imaging studies.

Study design

Observational case report.

Methods

A 62-year-old man in whom the first manifestation of a metastatic lung adenocarcinoma was advanced severe and incapacitating neck pain of approximately 4 months of progression attributed to a degenerative disc disease of the cervical spine based in the cervical MRI results. During physical exploration showed no neurological deficit, just a pain in the back of the neck and limitation of the cervical spine motion. After detailed analysis of cervical MRI images, in which we observe the presence of a small nodule of about 1.5 cm-s in the posterior subaponeurotic tissue of the cervical region correlated with the location of the trigger point of pain reported by the patient surgery was recommended to get a sample, and then perform the corresponding histopathological study.

This study was performed in our health center and not needed extra funds for processing, and has no conflict of interest.

Results

After radical excision of the lesion by surgery, the sample was sent for the respective histopathological study. This study refers metastases in soft tissue of lung adenocarcinoma, infiltrating fibroadipose tissue and skeletal muscle. Immunohistochemically was positive for cytokeratin 7 (CK7 +), thyroid transcription factor-1 (TTF-1 +) and negative for cytokeratin 20 (CK20-). Later, once known the results of histopathological studies the patient underwent radio-, and chemotherapy treatment.

Conclusions

Don et al. (1995), in 36 neck dissections from patients with squamous cell cancer found a large number of malignant nodes having diameters of less than 10 mm. Since the current radiological criteria for assessing the status of the cervical lymph nodes are based largely on size, the findings indicate the major limitations in the detection capabilities of metastatic disease. For this reason it is important the history, the physical examination and a detailed analysis of imaging studies. Because, of this depends that patients receive an adequate treatment for their condition and needs.

Keywords:

Adenocarcinoma, CT, Metastasis, MRI, Neck pain, Pain.

Abbreviations:

CK	Cytokeratine
CT	Computed tomography
EMG	Electromyography
LINAC	Linear accelerator
MRI	Magnetic Resonance Imaging
SSEP	Somatosensory evoked potentials
STIR	Short TI Inversion Recovery
TTF	Thyroid transcription

Background

Neck pain is a common cause of medical consultation. It is estimated that more than half of the population suffers from neck pain at some time in their life, it affects around 10% of the population each year, about 50% of patients report improvement in less than 4 weeks, and more than 70 % asymptomatic at the third month, most do not require

radiological studies. About 20% of patients have symptoms that exceed 6 months or are recurrent. CT and MRI have contributed greatly to the ability to identify metastases in head and neck cancer. However the deficiencies in the assessment of lymphadenopathy still exist. On the other hand, in cancer disease the subcutaneous tissue involvement by metastasis is a rare phenomenon that occurs in approximately 5.3% of patients with cancer disease (1,2,3). Metastases from lung carcinoma is usually located in the brain, bone, liver and adrenal tissues (4), affecting the subcutaneous tissue and skin in 0,7 – 9 % of patients (1,2,5,6,7,8). However, in men represents the most frequent cause of subcutaneous tissue and skin metastasis (24%), due to the high incidence of this tumor (9). The most common location is in the chest, back and abdomen, due to the tendency to affect areas near the primary tumor (2,3,4).

Case report

A 62-year-old man with a history of lung adenocarcinoma treated with surgery and chemotherapy, referred to neurosurgery outpatient clinic due to severe and incapacitating neck pain of approximately 4 months of progression, which increased with movements, and had been treated with anti-inflammatory and muscle relaxant drugs without relief. Pain intensity had increased to the point of sleep deprivation in the recumbent position. During physical exploration found no neurological deficit. However, it was evident neck pain on palpation, and limitation of rotational, flexion and extension movements of the cervical spine. Cervical MRI revealed the presence of degenerative changes of the cervical spine with a

disc-osteophytic complex that mainly involves C.V.-VI., C.VI.-VII. segments, with partial obliteration of anterior subarachnoidal space with adequate physiologic lordosis. Not observed suggestive images of clearly protrusion or herniated disc. Somatosensory evoked potentials (SSEP) indicated involvement of the somatosensory pathway conduction by stimulating both lower limbs, probably inferior to C.5. The electromyogram (EMG) showed no signs of acute or chronic cervical radiculopathy in muscles dependent on the myotomes of C.5.-T.1. bilaterally. It was also observed data compatible with entrapment neuropathy of the left median nerve of mild intensity. Since the symptoms reported by the patient was not consistent with the physical examination and the results described in the diagnostic studies, we conducted a detailed analysis of cervical MRI images, in which we observe the presence of a small nodule of about 1.5 cm-s hypointense on T1 (Fig. 1),



Figura 1.

hyperintense on STIR (Fig. 2) in the posterior subaponeurotic tissue of the cervical region correlated with the location of the trigger point of pain reported by the patient. In our view, this nodule more consistent with a malignant lesion was the cause of the patient's discomfort, so surgery was recommended to get a sample, and then perform the corresponding histopathological study. Prior to surgery, in order to determine the extent of the primary lesion thoracoabdominal CT was requested, the same as compared to previous studies referred disappearance of spiculated nodule located in the left upper lobe and carinal collection of the lung. As a new appearance, was described a characteristic interstitial infiltrate in the right lower lobe and lingular level (pT2aN0 RSL – pT1a LSL). Not showed liver or adrenal lesions.

We performed radical excision of the lesion, and the sample was sent for the respective histopathological study. This study refers metastases in soft tissue of lung adenocarcinoma, infiltrating fibroadipose tissue



Figura 2.

and skeletal muscle. Immunohistochemically was positive for cytokeratin 7 (CK7 +), thyroid transcription factor-1 (TTF-1 +) and negative for cytokeratin 20 (CK20-) (Fig. 3). These results were compared with the previous pathological studies of the primary lung tumor, and they were similar. Based on these studies pathology confirms the diagnosis of metastases in soft tissue of lung adenocarcinoma.

Later, once known the results of histopathological studies the patient underwent radiotherapy, for which we performed a simulation CT in supine position using a isocentric technique and supported by moldcare, and subject with a short thermoplastic mask. Using a linear accelerator (LINAC) radiation therapy was performed with 6 MeV photons to the following volumes: PTV1 – bedding of subaponeurotic lesion. The total dose delivered was 30 Gy, with a fractionation of 300 cGy / session. The doses to organs at risk met the criteria established by QUANTEC tables. Not presented any toxicity. Once completed radiation therapy the patient was referred to outpatient clinic of medical oncology, where continued treatment with carbo - pemetrexed.

After surgery, radiation-, and chemotherapy control cervical MRI was performed at 3, 6, 12, 24 months, which indicate total resection of the lesion with no evidence of local recurrence (Fig. 4). Currently the patient is stable, and asymptomatic.

Discussion

Don et al. (1995), in 36 neck dissections from patients with squamous cell cancer found a large number of malignant nodes having diameters of less than 10 mm. Since the current radiological criteria for assessing the status of the cervical lymph nodes are based largely on size, the findings indicate the major

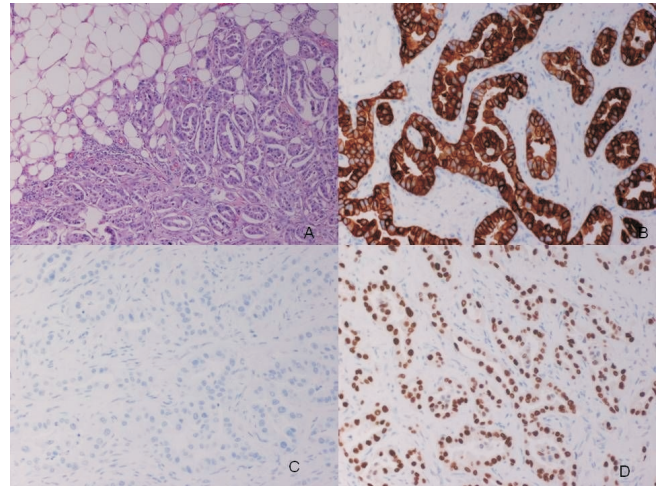


Figura 3.

limitations in the detection capabilities of metastatic disease (10). Therefore it is important to emphasize that, although CT and MRI have contributed greatly to the ability to identify metastases in head and neck cancer, the deficiencies in the assessment of lymphadenopathy still exist. Although we must indicate that in cancer disease the subcutaneous tissue involvement by metastasis is a rare phenomenon, especially the lung carcinoma does in about 0,7 – 9 % (1,2). Based on medical



Figura 4.

literature, it is important to include the metastatic disease in the differential diagnosis of cervical pain, especially in patients with a history of cancer disease (3), as it can cause symptoms similar to cervical degenerative pathology.

Histologically, the majority of metastases are non-microcitic carcinoma, and especially adenocarcinoma (CK7 +, TTF-1 +, napsin-A + and CK20-) (11,12), as in our case. Generally, subcutaneous tissue and skin metastases are accompanied by metastasis to other levels (9) and are associated with a median survival prognosis of no more than 4 months (4,13).

For this reason it is important the history, the physical examination and a detailed analysis of imaging studies. Because, of this depends that patients receive an adequate treatment for their condition and needs.

Bibliography

1. Krathen RA, Orengo IF, Rosen T. Cutaneous metastasis: a meta-analysis of data. *South Med J*. 2003;96:164–7.
2. Perisano C, Spinelli MS, Graci C, Scaramuzzo L, Marzetti E, Barone C, Fabbriani C, Maccauro G. Soft tissue metastases in lung cancer: a review of the literature. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2012 Dec;16(14):1908–14.
3. Plaza JA, Perez-Montiel D, Mayerson J, Morrison C, Suster S. Metastases to Soft Tissue. A Review of 118 Cases Over a 30-Year Period. *Cancer* 2008;112:193–203.
4. Dhambri S, Zendah I, Ayadi-Kaddour A, Adouni O, El Mezni F. Cutaneous metastasis of lung carcinoma: a retrospective study of 12 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2011;25:722–6.
5. Blanco Villalba JC, Santos R, Batagelj E, Lehmann O, Medina L, Blanco Villalba M, Vega P. Experiencia en el tratamiento del Cáncer de Pulmón. Revisión epidemiológica de los datos clínicos y patológicos. *Rev Argent Canc* 2004; 32(1):32–40.
6. Bunn P. Cáncer de pulmón: nuevas combinaciones en el tratamiento del cáncer avanzado de células pequeñas y no pequeñas. *Rev Argent Canc* 1996;24(2): 82–7.
7. Perisano C, Spinelli MS, Graci C, et als. Soft tissue metastases in lung cancer: a review of the literature. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2012 Dec;16(14):1908–14.
8. Armengot Carbo M, et al. Cervicalgia aguda y nódulo cutáneo como primera manifestación de un adenocarcinoma pulmonar (Acute cervical pain and cutaneous nodule as the first manifestation of lung adenocarcinoma). *Piel (Barc)*. 2012. doi:10.1016/j.piel.2012.02.008.
9. Mollet TW, Garcia CA, Koester G. Skin metastases from lung cancer. *Dermatol Online J*. 2009;15:1.
10. Don DM, Calcaterra ThC, Anzai Y, Lufkin RB, Fu Y.: Evaluation of cervical lymph node metastases in squamous cell carcinoma of the head and neck. *The Laryngoscope* Volume 105, July 1995, Issue 7, pages 669–674.
11. Stoll LM, Johnson MW, Gabrielson E, Askin F, Clark DP, Li QK. The utility of napsin-A in the identification of primary and metastatic lung adenocarcinoma among cytologically poorly differentiated carcinomas. *Cancer Cytopathol*. 2010;118:441–9.
12. Hussein MR. Skin metastasis: a pathologist's perspective. *J Cutan Pathol*. 2010;37:e1–20.
13. Perng DW, Chen CH, Lee YC, Perng RP. Cutaneous metastasis of lung cancer: an ominous prognostic sign. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei)*. 1996;57:343–7.

TUMOR BILATERAL CÉLULAS DE LA GRANULOSA TIPO DEL ADULTO DE OVARIO

Carmen Céspedes Casas*. Esther Vanesa Aguilar Galan*.
María Trinidad Alumbremos Andújar*. Claudia Ramos Rodríguez**.

*Servicio de Obstetricia y Ginecología.

** Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital General Universitario de Ciudad Real.

AUTOR PARA CORRESPONDENCIA:

Carmen Céspedes Casas

Hospital General Universitario de Ciudad Real

C/Obispo Rafael Torija S/N.

13005 Ciudad Real

e-mail: carmencespedescasas@hotmail.es

PALABRAS CLAVE:

Tumor de la granulosa bilateral, cuerpos de Call Exner, inmunohistoquímica, hiperplasia endometrial.

Resumen:

Tumor de las células de la granulosa es un tipo de neoplasia ovárica infrecuente. Se caracteriza por la presencia de tumoración ovárica unilateral a menudo acompañado por síntomas secundarios a hiperestrogenismo. El diagnóstico es anatomopatológico facilitado por tinción inmunohistoquímica. En contraste con los tumores epiteliales de ovario, se considera un tumor de bajo grado, su diagnóstico se suele realizar en estadios precoces de la enfermedad. La cirugía es necesaria para la estadificación y el tratamiento.

En este artículo se presenta un caso de tumoración bilateral de células de la granulosa tipo del adulto, así como una revisión sobre el manejo terapéutico en pacientes con afectación de ambos ovarios o extensión a distancia.

KEYWORDS:

Granulosa tumor bilateral, Call Exner bodies, immunohistochemistry, endometrial hyperplasia.

Abstrat:

Tumor granulosa cell is an uncommon ovarian neoplasia. It is characterized by the presence of unilateral ovarian, tumor often accompanied by symptoms secondary to hiperestrogenism. Pathologic diagnosis is facilitated by immunohistochemical staining. In contrast epiteliales ovarian tumors, is considered a low-grade tumor, its diagnosis is usually made in early stages. Surgery is necessary for staging and treatment.

This article presents a case of bilateral tumor granulosa cells of the adult type and a review of the therapeutic management in patients with involvement of both ovaries or distant spread. disorders.

INTRODUCCIÓN

Los tumores del estroma de los cordones sexuales ováricos son un grupo heterogéneo de tumores benignos y malignos, que comprenden el 1,2% de todos los tumores primarios de ovario¹. Dentro del grupo de los tumores de los cordones sexuales se encuentra el tumor de la granulosa, que se suele diagnosticar en estadio temprano de la enfermedad.

Existen dos subtipos de tumor de la granulosa, forma juvenil y del adulto.

PRESENTACIÓN DEL CASO:

Mujer de 59 años que consultó por metrorragia postmenopáusica. En el estudio ecográfico transvaginal se objetivó una tumoración anexial de aspecto sólido de 46 mm con estudio Doppler no patológico y un endometrio engrosado de 14 mm (Imagen 1). Posteriormente se indicó una biopsia endometrial dirigida a través de histeroscopia con resultado de hiperplasia endometrial simple focal (Imagen 2). Los resultados de los marcadores



Imagen 1: Tumoración anexial izquierda.

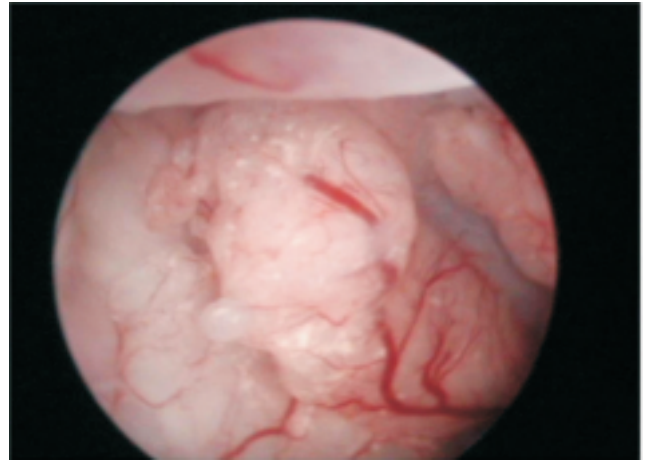


Imagen 2: Endometrio engrosado con aumento de la vascularización (Imagen histeroscópica)

tumorales séricos fueron normales, y los valores hormonales reflejaron una inhibición de la secreción de gonadotropinas (FSH 0.4 mUI/ml y LH 0,46 mUI/ml) con una elevación leve del nivel de estrógenos plasmáticos (estradiol basal 34 pg/ml).

La hiperplasia endometrial fue resuelta con gestágenos en pauta continua. La lesión anexial se trató mediante anexectomía izquierda por vía laparoscópica. En la pieza de anexectomía se objetivaron células monomorfas, núcleos angulados con hendiduras con escasa atípia formando estructuras rosetoides o Cuerpos de Call Exner. En la técnica de inmunohistoquímica la proliferación expresó inhibina (+), calretinina (+), Vimentina (+) y bajo índice de proliferación Ki-67 (5%). El resultado anatomopatológico fue de tumor de bajo grado de células de la granulosa del adulto. Posteriormente se completó la cirugía con histerectomía y anexectomía derecha con diagnóstico histológico de endometrio inactivo, ovario derecho y tejido meso-tubárico con

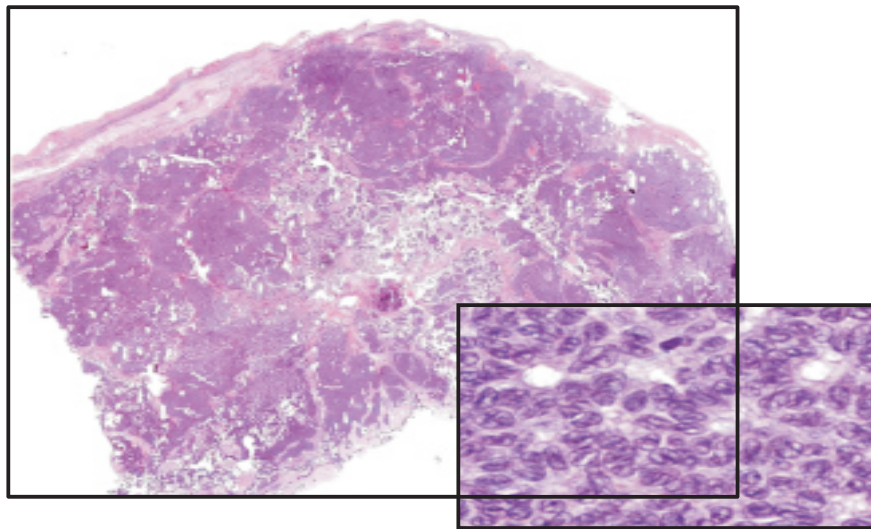


Imagen 3: El anexo está infiltrado por una tumoración de células monomorfas de núcleos ovalados, hendidos y nucleolos poco prominentes.

pequeños focos de tumor de células de la granulosa del adulto. El estadio final fue IIA (según el sistema de clasificación para cáncer de ovario FIGO).

DISCUSIÓN:

El tumor de la granulosa del adulto se caracteriza por ser un tumor productor de hormonas (estrógeno y progesterona), por lo tanto el hiperestrogenismo es común en el momento del diagnóstico. De esta forma, clínicamente puede cursar con sangrado postmenopáusico o pubertad precoz en la forma juvenil. Existe una asociación entre estos tumores y la coexistencia de una neoplasia endometrial, por esta razón se sugiere realizar biopsia endometrial ante la sospecha diagnóstica. Otros síntomas más inespecíficos son la presencia de ascitis, dolor abdominal, torsión ovárica, hemorragia intratumoral, rotura del tumor o hemoperitoneo.

La actividad hormonal de los tumores de la granulosa permite el uso de una variedad de marcadores tumorales en suero en la evaluación del diagnóstico, entre ellos, la inhibina, el estradiol y la sustancia inhibidora de Müller.

Las tumoraciones son generalmente grandes y unilaterales. Histológicamente las células de la granulosa se asemejan morfológicamente al grano de café, son redondas, pálidas con escaso citoplasma. Las células pueden organizarse en pequeños grupos o rosetas alrededor de una cavidad central que se denominan cuerpos de Call Exner (Imagen 3).

El diagnóstico histopatológico es facilitado por técnicas de inmunohistoquímica, utilizándose anticuerpos contra marcadores de la diferenciación de los cordones sexuales (Imagen 4):

- Inhibina: es la técnica más sensible y específica.
- Calretinina: suele ser positiva pero no es específica.
- CD99, Vimentina, WT1, SF1, Citoqueratina, S100, Actina músculo liso son técnicas poco específicas.

Se han encontrado mutaciones somáticas en el gen FOXL2 en el 97% de las pacientes con tumor de la granulosa del adulto.

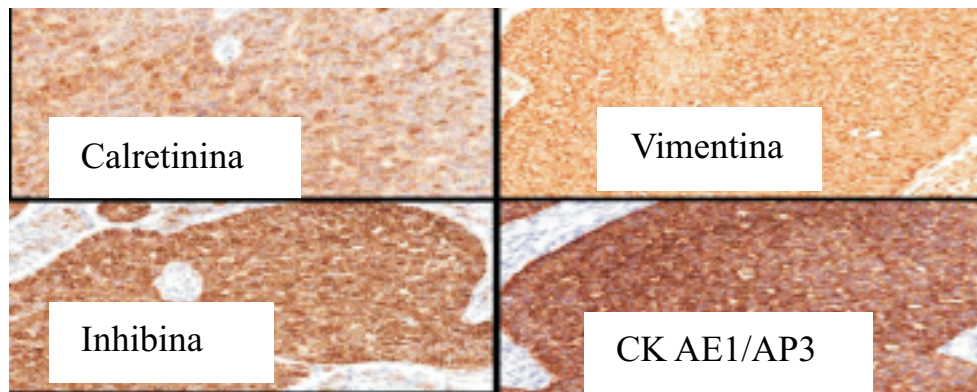


Imagen 4: Técnicas de inmunohistoquímica. Anticuerpos frente a marcadores de la diferenciación de los cordones sexuales.

Los tumores de la granulosa se clasifican de acuerdo al sistema de estadificación del cáncer de ovario FIGO.

Suelen ser lesiones unilaterales, por lo cual en pacientes con estadio I y deseos genésicos no cumplidos, la anexectomía con preservación de útero y anejo contralateral es apropiado³, aunque se precisa la biopsia endometrial previa a la intervención.

En mujeres postmenopáusicas se sugiere histerectomía con doble anexectomía como tratamiento quirúrgico.

La metástasis ganglionar en el momento del diagnóstico es rara y por lo tanto se sugiere la omisión de la linfadenectomía pélvica y paraaórtica como parte de la estadificación quirúrgica⁴.

No existe un estándar para la terapia adyuvante, como norma general la cirugía es un tratamiento aceptable para la mayoría de mujeres con tumor de la granulosa, ya que la mayoría son diagnosticados en un estadio IA.

La NCCN (National Comprehensive Cancer Network) recomienda quimioterapia basada en platino y radioterapia en estadios de la enfermedad IC-IV. El régimen de tratamiento quimioterápico más utilizado es la combinación de Bleomicina, topósido y Cisplatino (BEP). Estudios retrospectivos refieren que las pacientes que reciben quimioterapia post-operatoria en estadios III-IV tienen mayor intervalo libre de progresión⁵. Tampoco hay estudios prospectivos aleatorizados sobre tratamiento adyuvante con radioterapia.

Los tumores de células de la granulosa son sensibles a la radioterapia y pueden inducir una respuesta clínica y la remisión a largo plazo en pacientes con tumores persistentes o recurrentes⁶.

La recurrencia de la enfermedad cursa frecuentemente con metástasis pélvicas, afectación retroperitoneal o del hemiabdomen superior. No existe un enfoque estándar para el tratamiento de la recidiva avanzada. La radioterapia puede inducir una buena respuesta clínica y la remisión a largo plazo.

Los regímenes quimioterápicos con BEP producen tasas de respuesta global comprendidas entre 58-84% en pacientes con enfermedad metastásica o citorreducción subóptima, pero desafortunadamente no tienen remisiones duraderas.

La terapia angiogénica con Bevacizumab actualmente se encuentra en Fase II dentro de un ensayo clínico para mujeres con tumores ováricos estromales de los cordones sexuales recurrentes⁷.

El pronóstico depende de la etapa de la enfermedad en el momento diagnóstico y la presencia o no de enfermedad residual después de la estadificación quirúrgica^{8,9}. La tasa de supervivencia en estadio I de la enfermedad a los 5, 10 y 20 años es del 94%, 82% y 62% respectivamente¹⁰. La mediana de recaída es de aproximadamente 4-6 años.

Por lo tanto, se debe realizar vigilancia prolongada con exploración física y marcadores tumorales séricos (inhibina y estradiol) cada 3 meses los 2 primeros años, cada 6 meses los siguientes 3 años y posteriormente control anual. Las pruebas de imagen sólo se solicitarán si existe sospecha clínica.

CONCLUSIÓN

El tumor de la granulosa suele manifestarse por una tumoración ovárica unilateral con potencial capacidad de metastatizar y secretar hormonas. El diagnóstico se realiza con estudio anatomopatológico e inmohistoquímica de la pieza quirúrgica. Se sugiere la realización de histerectomía y doble anexectomía en mujeres con deseos genésicos cumplidos. En mujeres con deseo de preservar su fertilidad se recomienda la

anexectomía como único tratamiento. Se aconseja tratamiento adyuvante con quimioterapia a pacientes en estadios IC-IV. En los pacientes con enfermedad recidivante se sugiere la resección quirúrgica con quimioterapia y radioterapia adyuvante.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1.- Quirk JT, Natarajan N. Ovarian cancer incidente in the United States. 1992-1999. *Gynecol Oncol* 2005; 97:519.
- 2.- Boggess JF, Soules MR, Goff BA. Serum inhibin and disease status in women with ovarian granulosa cell tumors. *Gynecol Oncol* 1997;64:64.
- 3.- National Comprehensive Cancer Network (NCCN) guidelines. Available at: www.nccn.org (Accessed on May 15, 2013).
- 4.- Brown J, Sood AK, Deavers MT. Patterns of metastasis in sex cord-stromal tumors of the ovary: can routine staging lymphadenectomy be omitted? *Gynecol Oncol* 2009; 113:86.
- 5.- Uygun K, Aydinler A, Saip P. Clinical parameters and treatment results in recurrent granulosa cell tumor of the ovary. *Gynecol Oncol* 2003 Mar; 88 (3):400-3.
- 6.- Schumer ST, Cannistra SA. Granulosa cell tumor of the ovary. *J Clin Oncol* 2003 Mar 15; 21 (6): 1180-9.
- 7.- Tao X, Sood AK, Deavers MT. Anti-angiogenesis therapy with bevacizumab for patients with ovarian granulosa cell tumors. *Gynecol Oncol* 2009 Sep; 114 (3):431-6.
- 8.- Chan JK, Zhang M, Kaleb V. Prognostic factors responsible for survival in sex cord stromal tumors of the ovary a multivariate analysis. *Gynecol Oncol* 2005 Jan; 96(1):204-9.
- 9.- Lee YK, Park NH, Kim JW. Characteristics of recurrence in adult-type granulosa cell tumor. *Int J Gynecol Cancer* 2008 Jul-Aug; 18(4):642-7.
- 10.- Lauszus FF, Petersen AC, Greisen J, Jakobsen A. Granulosa cell tumor of the ovary: a population-based study of 37 women with stage I disease. *Gynecol Oncol* 2001 Jun; 81(3):456-60.

HIPOPOTASEMIA SEVERA POR ABUSO DE DIURÉTICOS

A.M. Angulo Sánchez, A. López Álvarez.

Médicos de Familia- PEAC
CEDT- Daimiel (Ciudad Real).

AUTOR PARA CORRESPONDENCIA
A.M. Angulo Sánchez
e.mail: amangulo@sescam.jccm.es

Palabras clave: hypopotassemia , anorexia , diuretics.

RESUMEN:

Introducción:

El abuso de diuréticos como medio purgativo para perder peso en pacientes jóvenes puede producir alteraciones electrocardiográficas.

Presentación del caso:

Mujer de 26 años que acudió a Urgencias del Centro de Salud por cuadro de dolor centrotorácico opresivo, irradiado a brazo izquierdo, acompañado de malestar general.

Discusión:

Se trata de una paciente joven con dolor torácico que presenta alteraciones electrocardiográficas, por lo que se deriva a Servicio de Urgencias del hospital para realización de pruebas complementarias.

Conclusión:

Ante la presencia de alteraciones electrocardiográficas en pacientes jóvenes, además de en un origen cardíaco, debemos pensar en otras patologías, como trastornos de la conducta alimentaria.

ABSTRACT:

Introduction:

The abuse of diuretics as a purgative way to lose weight among young patients can produce electro-cardio disorders.

Presentation of the case:

A twenty-six year-old woman goes to the emergency room at the Healthcare Centre with a symptom of oppressive pain in the center of the chest, with a radiated left arm, accompanied by general discomfort.

Discussion:

It is about a young patient with a chest pain who presents electro-cardio disorders, so she is sent to Emergency Services in the hospital for additional tests.

Conclusion:

In the presence of electro-cardio disorders in young patients, in addition to a heart origin, we must think about other diseases such as eating behavioural disorders.

PRESENTACIÓN DEL CASO:

Mujer de 26 años que acudió al Servicio de Urgencias del Centro de Salud por dolor centrotorácico opresivo irradiado a brazo izquierdo, que aparece en reposo, dura 30 minutos, de acompaña de sensación disneica, nauseas y malestar general. No fiebre ni modificación con la tos ni los movimientos. En los días previos, cuadro gastrointestinal con vómitos y diarrea sin fiebre. Durante el último mes, había presentado 3 episodios de características similares.

En sus antecedentes personales, cabe destacar, exfumadora desde hace 3 años. No consumo de alcohol ni tóxicos. Intervenida de tabique nasal.

Tratamiento actual: gestodeno/etinilestradiol y toma de furosemida esporádico hace 2 años.

En exploración: TA 107/60 FC 74 lpm T^a 36 °C Sat O₂ 98 %. AC: Tonos rítmicos sin soplos AP: MVC sin ruidos sobreañadidos.

MMII: no edemas.

Se administra ácido acetilsalicílico 300 vo y se deriva al hospital con sospecha de síndrome coronario agudo, dónde se pauta clopidogrel 600 vo y Clexane 40 sc.

Se realiza interconsulta a UVI por alteraciones electrocardiográficas, por clínica de perfil coronario

y ECG compatible con SCASEST). Queda en observación pendiente de estudio analítico, dónde se objetivan enzimas cardíacas y tóxicos en orina normales. Hallazgo de potasio 1.8mEq/l. Función renal e iones normales. Se confirman resultados en nueva analítica. Gasometría venosa y Rx tórax normal.

Reinterrogada la paciente refiere haber tomado furosemida de forma continua hace unos dos años, para perder peso. Refiere tomarlo actualmente de forma esporádica. En estos últimos dos años, ha perdido unos 20 kg de peso. Bebe 4 litros de agua al día. Permanece en observación durante 3 días con reposición de potasio intravenoso con controles analíticos, hasta alcanzar niveles de 3.1 mEq/l. Valorada por Psiquiatría, se decide su ingreso en Unidad de Trastornos de la Conducta Alimentaria.

Durante su ingreso, la paciente refiere que toma diuréticos desde hace 4-5 años, inicialmente de forma controlada “por retención de líquidos”, tras haber ganado peso, y desde el año 2010 el abuso fue cada vez mayor, llegando a tomar hasta 12-14 comprimidos de furosemida al día. En esta época comienza también a restringir la ingesta porque, según refiere, había ganado mucho peso por malos hábitos alimentarios tras



Imagen 1: ECG: RS a 70 lpm, eje normal. Descenso de ST en II, III, aVF, V4-V6. Ascenso en aVR.

acabar los estudios y no trabajar. A raíz de la enfermedad de su padre disminuyó la ingesta de alimento. Llegó a pesar 96 kg. Desde hace dos meses refiere de nuevo restricción de la ingesta porque comienza a trabajar y se encuentra cada vez más cansada y al llegar a casa no come. Presenta también cuatro episodios de dolor torácico de características opresivas, irradiado a brazo izquierdo, que en tres ocasiones fue en reposo. Unos días antes de su ingreso comienza con gastroenteritis, motivo por el cual aumenta el cansancio y decide ir al servicio de Urgencias de su localidad.

DISCUSIÓN:

Se trata de una paciente que abusa de la ingesta de diuréticos como medio para perder peso, lo que le provocó una hipopotasemia severa, que se manifestó con alteraciones electrocardiográficas. En los trastornos de conducta alimentaria, se producen conductas compensatorias inapropiadas para evitar la

ganancia de peso, entre las que se encuentra el uso excesivo de diuréticos y laxantes. Estos trastornos suelen aparecer al final de la adolescencia. Un inicio más tardío no es frecuente, pero tampoco excepcional, y en bastantes ocasiones la exploración clínica detecta que se trata de casos "parciales" que se habían mantenido a nivel subclínico hasta que empeoraron en circunstancias estresantes raras. Estas pacientes presentan con frecuencia síntomas depresivos, al igual que trastornos del estado del ánimo, así como síntomas de ansiedad. Se ha observado dependencia y abuso de sustancias en un tercio de pacientes. El consumo de sustancias estimulantes suele empezar en un intento por controlar el apetito y el peso. Datos preliminares sugieren que en los casos del tipo purgativo, hay más síntomas depresivos y una mayor preocupación por el peso y la silueta corporal que en los casos de tipo no purgativo. Tanto los laxantes como los diuréticos provocan deshidratación con la consiguiente

A. Presencia de atracones recurrentes. Un atracón se caracteriza por:

1. Ingesta de alimento en poco espacio de tiempo(p.ej., en un período de 2 horas) en cantidad superior a la que la mayoría de personas ingerirían en un período de tiempo similar y en las mismas circunstancias.
2. Sensación de pérdida de control sobre la ingesta del alimento (p.ej., sensación de no poder parar de comer o no poder controlar el tipo o la cantidad de comida que se está ingiriendo).

B. Conductas compensatorias inapropiadas, de manera repetida, con el fin de no ganar peso, como son provocación del vómito; uso excesivo de laxantes, diuréticos, enemas u otros fármacos; ayuno y ejercicio excesivo.

C. Los atracones y las conductas compensatorias inapropiadas tienen lugar, como promedio, al menos dos veces a la semana durante un período de 3 meses.

D. La autoevaluación está exageradamente influida por el peso y la silueta corporales.

E. La alteración no aparece exclusivamente en el transcurso de la anorexia nerviosa.

Especificar el tipo:

Tipo purgativo: durante el episodio de bulimia nerviosa, el individuo se provoca regularmente el vómito o usa laxantes, diuréticos o enemas en exceso.

Tipo no purgativo: durante el episodio de bulimia nerviosa, el individuo emplea otras conductas compensatorias inapropiadas, como ayuno o el ejercicio intenso, pero no recurre regularmente a provocarse el vómito ni usa laxantes, diuréticos o enemas en exceso.

Tabla 1. Criterios diagnósticos de la bulimia nerviosa De DSM-IV (1995).

sensación de pérdida ponderal, pero al interrumpir su utilización se produce una retención refleja de líquidos y, por tanto, se perpetúa el empleo de éstos.

Las purgas conducen con frecuencia a alteraciones del equilibrio hidroelectrolítico (hipopotasemia, hiponatremia, hipocloremia). Se entiende por hipopotasemia la disminución de las concentraciones de potasio plasmático por debajo de 3.5 mEq/l. Es uno de los trastornos electrolíticos más frecuentes en la práctica clínica. La hipopotasemia produce sintomatología renal, cardíaca y neuromuscular, así como alteraciones endocrinas y metabólicas. En el riñón, la reducción de potasio produce un descenso moderado y reversible del filtrado glomerular y del flujo plasmático renal. Inhibe asimismo la acción del hormona antidiurética en el túbulo renal, apareciendo un estado de diabetes insípida nefrogénica, con poliuria y polidipsia.

La hipopotasemia aumenta la reabsorción proximal de bicarbonato y favorece la excreción de hidrogeniones por el túbulo distal, con lo que contribuye a la aparición de alcalosis metabólica. Cuando la hipopotasemia es intensa (inferior de 2mEq/l) inhibe la reabsorción de cloro en la porción ascendente del asa de Henle y produce pérdidas urinarias excesivas del cloro, con alcalosis metabólica hipocloremica. Aumenta igualmente la producción de prostaglandinas renales. Las manifestaciones cardíacas y neuromusculares de la hipopotasemia se deben principalmente a la hiperpolarización de la membrana celular. En el corazón, la hipopotasemia induce alteraciones electrocardiográficas, como aplanamiento e inversión de las ondas T, onda U prominente, descenso del ST, prolongación del QT y PR. Todo ello predispone a latidos ectópicos auriculo-ventriculares y se potencia la toxicidad digitálica,

- a) Captación de potasio por células circulantes:**
 - Pseudohiperpotasemia (leucocitosis extrema).
- b) Falta de ingesta:**
 - Bajo contenido en la dieta (raro)
- c) Paso de potasio al interior de la célula:**
 - Alcalosis metabólica.
 - Estimulación β_2 -adrenérgica - Insulina.
 - Parálisis periódica hipopotasémica.
 - Proliferación celular en leucemias, linfoma.
 - Hipotermia.
 - Intoxicaciones por bario, tolueno y teofilina.
- d) Pérdidas de potasio:**
 - 1. Pérdidas extrarrenales:
 - Digestivas (diarreas, fístulas, etc..)
 - Cutáneas (sudoración profusa, quemaduras extensas)
 - 2. Pérdidas renales:
 - Con presión arterial normal:
 - * Diuréticos.
 - * Vómitos o aspiración nasogástrica.
 - * Hipomagnesemia.
 - * Aniones no reabsorbibles (penicilina)
 - * Trastornos tubulares (acidosis tubular renal, síndrome de Bartter, cisplatino, levodopa, aminoglucósidos, anfotericina B, lisozimuria en leucemia).
 - Con hipertensión e hiperactividad mineralocorticoidea:
 - * Síndrome de Liddle.

Tabla 2. Etiología de la hipopotasemia.

pudiendo producirse arritmias mortales. Respecto al tratamiento de la hipopotasemia, encontramos:

- Hipopotasemia leve (potasio entre 3-3.5mEq/l): suplementar la dieta con alimentos ricos en potasio, como naranja, plátano y tomate.

- Hipopotasemia moderada (potasio entre 2.5-3 mEq/l): aporte oral de potasio, siendo recomendable su administración con la comida por riesgo de úlcus gastroduodenal.

- Hipopotasemia grave (potasio menor de 2.5 mEq/l): aporte intravenoso de cloruro potásico:

- *Por cada mEq/l que baja de "3", se produce un déficit total de 200-400 mEq.

- *La reposición de potasio no debe superar los 100-150 mEq/día.

- *La concentración de potasio en los sueros no debe superar a 30 mEq por cada 500 cc de suero.

- *El ritmo de infusión no debe superar a 20 mEq/7 hora.

- *Cuando se usan vía periféricas, un efecto indeseable muy común es el dolor en el lugar de punción y flebitis.

Durante el ingreso de la paciente, se normalizan cifras de potasio (se objetiva además anemia ferropénica, déficit de vitamina B e

hipotiroidismo, que también se tratan). Presenta además labilidad emocional, sin distorsión de la imagen corporal, y no presenta atracones. No otras conductas purgativas. No ideación auto ni heteroagresiva.

Tras comprobar recuperación de diuresis sin diuréticos y potasio normal, se decide alta con diagnóstico de hipopotasemia severa y alteraciones electrocardiográficas secundarias a abuso de furosemida, así como trastorno de la conducta alimentaria no especificado. Seguimiento en consultas externas de Psiquiatría y Endocrinología.

BIBLIOGRAFÍA:

- NEFROLOGÍA CLÍNICA. Ed. Panamericana. L. Hernando Avendaño. Alteraciones del metabolismo. Pgs 58 a 61.

- MANUAL DE PROTOCOLOS DE ACTUACIÓN EN URGENCIAS. HOSPITAL VIRGEN DE LA SALUD. Coordinador: A. Julián Jiménez. Pgs 779-781.

- INTRODUCCIÓN A LA PSICOPATOLOGÍA Y A LA PSIQUIATRÍA. 5º Edición Editorial Masson. J. Vallejo Ruiloba. Pgs 323-333.

- DSM IV. TR. MANUAL DIAGNÓSTICO Y ESTADÍSTICO DE LOS TRASTORNOS MENTALES. Ed. Masson.

- URGENCIAS PSIQUIÁTRICAS EN EL NIÑO Y ADOLESCENTE. Ed. Masson. J.A. Alda Díez; I. Gabaldón Fraile. Pgs 163-169



Imagen 2: ECG: RS a 70 lpm, eje normal. Sin alteraciones electrocardiográficas.

OBSTRUCCIÓN INTESTINAL SECUNDARIA A ÍLEO BILIAR

Ana Alberca Páramo, Esther Pilar García Santos,
Francisco Javier Ruescas García, Jesús Martín.

**Servicio de Cirugía General
y Aparato Digestivo**

Hospital General de Ciudad Real

AUTOR PARA CORRESPONDENCIA:

Ana Alberca Páramo

Teléfono: 926-278000 (extensión 79183)

PALABRAS CLAVES: Íleo biliar, fístula colecistoduodenal, aerobilia

RESUMEN

Introducción:

El íleo biliar se debe a la impactación de un cálculo migrado que suele manifestarse como oclusión intestinal.

La tríada de Rigler es importante para el diagnóstico: aerobilia, dilatación de asas intestinales y cálculo radioopaco.

El tratamiento consiste en la extracción del cálculo.

Presentación del caso:

Paciente varón de 84 años acude a Urgencias por dolor abdominal hipogástrico, continuo, intenso.

Presenta abdomen difusamente doloroso, con ruidos hidroaéreos disminuidos.

Se realiza TC abdominoperineal objetivándose distensión gástrica, aerobilia, fístula colecistoduodenal, dilatación de asas de delgado proximal y una imagen cálcica intraluminal.

Se decide intervención quirúrgica urgente, realizando enterotomía, extracción del cálculo y enterorrafia en dos planos. Y se comprueba el resto de tracto digestivo.

Discusión:

El íleo biliar es una causa de obstrucción intestinal rara (3 %), aumentando su incidencia con la edad y en pacientes con comorbilidades asociadas. La fístula más frecuente es la colecistoduodenal.

El diagnóstico puede ser difícil y, en ocasiones, se efectúa de forma intraoperatoria.

La ecografía puede confirmar aerobilia, valorar la fístula, el cálculo impactado y la existencia de colelitiasis. La TC permitirá visualizar posibles cálculos intraluminales.

El manejo de este cuadro clínico debe ser quirúrgico.

Conclusiones:

A pesar de ser una patología rara, es muy importante tenerla en cuenta ante cuadros de obstrucción intestinal en pacientes añosos con comorbilidades asociadas.

KEY WORDS

Gallstone ileus, cholecystoduodenal fistula, aerobilia

ABSTRACT**Background:**

The gallstone ileus is caused by a migrate calculus that is usually shown as an intestinal obstruction.

Rigler's triad is relevant for the diagnosis: aerobilia, dilated bowel loops and radiopaque calculus.

Case report:

A 84 years old male patient comes to casualty with persistent, intense, hypogastric abdominal pain. He presents diffuse abdominal pain, with decreased bowel sounds.

He was subjected to an abdominoperineal CT and gastric distension, aerobilia, cholecystoduodenal fistula, dilated duodenus and intraluminal calcium were diagnosed.

Urgent surgery was performed with an enterotomy, calculus extraction and enterorrhaphy. The rest of the *gastrointestinal tract* is explored and checked.

Discussion:

The gallstone ileus is a rare cause of intestinal obstruction (3%), with an increasing impact on aged patients and patients with associated co-morbidities. The most common fistula is cholecystoduodenal fistula. The diagnosis may be difficult, and in some cases, it is intraoperatively performed.

The ecography can confirm the aerobilia, consider the fistula, impacted calculus and the existence of cholelithiasis. The CT allows us to visualise possible intraluminal calculi.

Conclusions:

Despite being a rare pathology, it is important to consider it when dealing with cases of intestinal obstruction in aged patients with associated co-morbidities.

INTRODUCCIÓN:

Se denomina íleo biliar a la impactación de un cálculo migrado normalmente desde la vesícula biliar a través de una fístula colecistoentérica, lo que suele manifestarse como un cuadro de oclusión intestinal. Una de las causas más frecuentes de consultas en urgencias es el dolor abdominal. Es importante valorar el comienzo, intensidad, variabilidad, localización y síntomas acompañantes para poder orientar la etiología, diagnosticar y tratar la patología subyacente.

La tríada de Rigler permitirá realizar el diagnóstico de íleo biliar, incluyendo: la presencia de aerobilia, dilatación de asas intestinales y existencia de un cálculo radioopaco.

El tratamiento consiste en la extracción del cálculo mediante una enterotomía o empujándolo distalmente.

PRESENTACIÓN DEL CASO:

Paciente varón de 84 años con antecedentes personales de hipertensión, diabetes mellitus tipo 2, dislipemia, cardiopatía isquémica, fibrilación auricular paroxística, ictus isquémico con hemiplejía izquierda residual e hipertiroidismo por adenoma tóxico resuelto con tratamiento de yodo radiactivo.

Consulta en el Servicio de Urgencias por dolor abdominal continuo e intenso de 18 horas de evolución en región hipogástrica. Refiere deposiciones oscuras sin hematemesis, fiebre ni otra sintomatología.

En la exploración física el abdomen es blando, doloroso de forma difusa, mostrando predilección en el hemiabdomen izquierdo. No se palpan masas, hernias ni organomegalias. Los ruidos hidroaéreos se encuentran disminuidos y no existe irritación peritoneal. El tacto rectal no muestra hallazgos patológicos.

En la analítica se aprecia un aumento de leucocitos (12.900) y la radiografía de abdomen (Figura 1), una distensión de asas de intestino delgado. Se decide realizar un TC abdominal con contraste intravenoso (Figura 2) en el cual se



Figura 1: Rx abdomen con distensión de asas de intestino delgado.

objetiva una gran distensión gástrica, aerobilia en los radicales hepáticos izquierdos y en el colédoco, la vesícula biliar se encuentra colapsada comunicándose con el bulbo duodenal a través de una imagen aérea (fístula colecistoduodenal). También se aprecia dilatación de asas de delgado proximal y, a nivel de fosa ilíaca izquierda, una imagen cálcica intraluminal a partir de la cual existe un cambio de calibre del intestino delgado por lo que se considera que existe un nivel obstructivo secundario a colelitiasis emigrada (íleo biliar).

Tras el diagnóstico radiológico y la clínica del paciente se decide intervención quirúrgica urgente realizando una minilaparotomía bajo anestesia general. El cálculo es identificado en yeyuno proximal con dilatación proximal y eritema en la serosa hasta el Treitz. Se realiza enterotomía y extracción del cálculo.

Macroscópicamente se aprecia un cálculo biliar de 2.5x2x1.8 cm de coloración negruzca con áreas amarillentas que imposibilita el diagnóstico microscópico (Figura 3). Posteriormente se realiza enterografía en dos planos. Se comprueba el resto de tracto digestivo sin evidenciar cálculos adicionales.

Durante el postoperatorio, el paciente presenta un cuadro de íleo paralítico prolongado con deterioro de la función renal que se resuelven previo al alta de forma conservadora.

DISCUSIÓN:

El íleo biliar es una causa de obstrucción intestinal poco frecuente (3%), y aumenta su incidencia con la edad y en pacientes con comorbilidades asociadas (mayores de 65 años) hasta un 25%¹. Es una complicación excepcional de la litiasis biliar, que normalmente es eliminado con las heces pero en un 1-20 % de los casos produce un cuadro de oclusión^{2,3} debido a la migración de un cálculo biliar a través de una fístula biliodigestiva. La zona más frecuente de obstrucción es el íleon distal y la válvula ileocecal por su disminución de calibre y la menor actividad peristáltica⁴ (65 % de los casos). Otras localizaciones menos frecuentes son yeyuno (30%), colon (2,5%) y duodeno (2,5%)⁵. La fístula más frecuente es la colecistoduodenal, siendo raras otro tipo de fístulas como la colecistocólica.

El diagnóstico puede ser difícil y, en ocasiones, se efectúa de forma intraoperatoria. Se considera clave la presencia de sintomatología

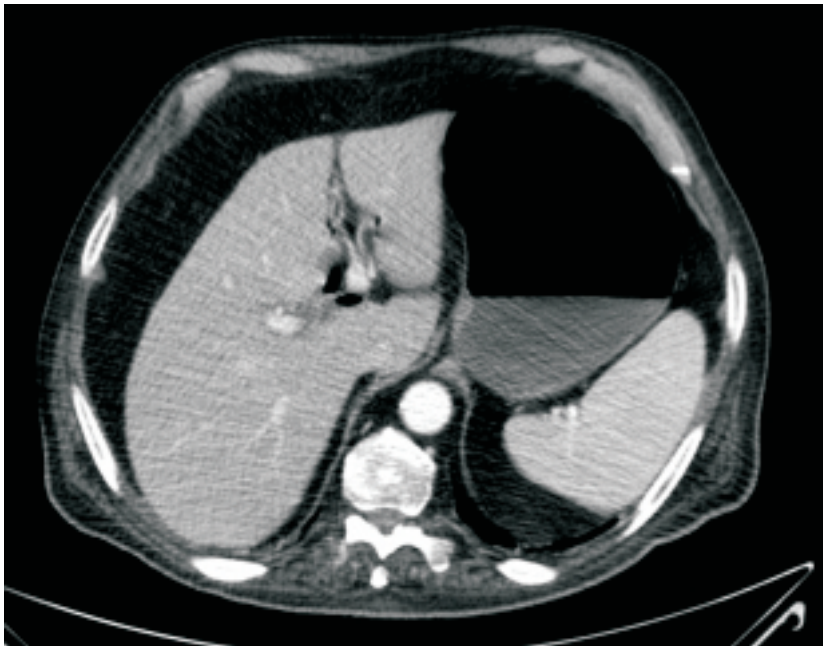


Figura 2: TAC abdominal cív
(aerobilia y fístula colecistoduodenal)

de oclusión intestinal (clínica de vómitos, distensión abdominal, disminución de la expulsión de heces y gases) así como de los criterios radiográficos de Rigler (aerobilia, cálculo radioopaco y dilatación de

asas intestinales). Existen otros signos radiológicos: signo de Balthazar-Schechter (dos niveles hidroaéreos adyacentes correspondientes a la vesícula biliar y al bulbo duodenal) o signo de Gotta-Mentschler (aerobilia)⁶

La ecografía puede aportarnos información útil, evaluando la presencia de plastrón vesicular, confirmando la presencia de aerobilia, valorando la fístula, el cálculo impactado y la existencia de colelitiasis. La TC permitirá además visualizar posibles cálculos

intraluminales adicionales. La endoscopia se puede usar de forma diagnóstica y terapéutica en el íleo duodenal y cólico⁷.



Figura 3: Litiasis vesicular impactada

El manejo de este cuadro clínico debe ser quirúrgico para poder eliminar la obstrucción que produce el cálculo impactado. Podemos usar distintas técnicas, la más usada es la cirugía abierta para desimpactar y desplazar el cálculo hasta una zona intestinal sana donde hacer la enterotomía y extraerlo, ya que la zona donde impacta el cálculo suele permanecer congestionada y edematosa, de esta forma evitaremos una sutura precaria^{2,3}.

También se ha usado la enterolitotomía laparoscópica, especialmente en pacientes ancianos con comorbilidades asociadas para minimizar el tiempo operatorio y disminuir el estrés quirúrgico^{7,8}. La laparoscopia asistida, la extracción endoscópica o la litotripsia, también han sido usadas aunque se consideran aún técnicas en evolución. Independientemente de la técnica usada es obligatorio realizar una exploración exhaustiva de todo el tracto gastrointestinal para descartar otros cálculos adicionales.

El manejo de la fístula bilioentérica es controvertido. Los que defienden hacerlo en el mismo tiempo quirúrgico indican que debería realizarse una colecistectomía y el cierre de la fístula para prevenir próximas colecistitis, colangitis y un nuevo íleo biliar. Por otro lado, la mayoría sugiere que solo debe manejarse el cálculo impactado ya que manejar la fístula tiene una mayor mortalidad (19% frente al 12% en la abstención en el manejo de la fístula)⁹. La mortalidad debido al íleo biliar se estima alrededor de 15-18 %, debido a que se produce en pacientes con grandes comorbilidades de base y a un diagnóstico retrasado⁸.

CONCLUSIONES

Es muy importante tener en cuenta este diagnóstico ante un cuadro de obstrucción intestinal en paciente añoso con comorbilidades asociadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hirosawa-Oishi T, Rosas Salas CV, Kimura-Fujikami Y, Velasco Ospina C, Obstrucción intestinal secundaria a íleo biliar. *Rev Gastroenterol Mex* 2002; 67 (1).
2. Khan AZ, Nariculum J, Andreani SM, Stacey-Clear A, Double gallstone ileus. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2008; 7 (4).
3. Masannat Y, Masannat Y, Shatnawei A, Gallstone Ileus: A Review. *The Mount Sinai J Med* 2006; 73 (8): 1132-4.
4. Bhama JK, Ogre JW, Lee T, Fisher WE, Bouveret's syndrome. *Surgery* 2002; 132 (1): 104-105.
5. González Torres CG, Avendaño JC, Sanabria PE, Blanca G, Íleo biliar a propósito de un caso. *Casos Clínicos Cirugía General*. 2012; 4 (1).
6. Balthazar EJ, Schechter I, S. Air in gallbladder: a frecuente finding in gallstone ileus. *American Journal of Roentgenol* 1978; 131: 219-222.
7. Jen-Wei C, Chang-Hu H, Kuan-Fu L, Hsueh-Chou L, Ken-Sheng C, Cheng-Yuan P, Mei-Due Y, Yung-Fang C, Gallstone ileus: Report of two cases and review of the literature. *World J Gastroenterol* 2007; 13 (8): 1295-1298.
8. Riaz N, Khan MR, Tayeb M. Gallstone ileus: retrospective review of a single centre's experience using two surgical procedures. *Singapore Med J* 2008; 49(8): 624.
9. Martínez Ramos D, Daroca José JM, Escrig Sos J, Paiva Coronel G, Alcalde Sánchez M, Salvador Sanchis JL, Íleo biliar: opciones terapéuticas y resultados en una serie de 40 casos. *Rev Esp Enferm Dig* 2009; 101 (2): 117-124.



HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE CIUDAD REAL
C/ Obispo Rafael Torija S/N
13005 CIUDAD REAL
Tlfno: 926 27 80 00

