

I CONCURSO DE CASOS CLÍNICOS

Hospital Universitario de La Princesa

Comisión de Sesiones Generales



**I CONCURSO DE CASOS CLÍNICOS
HOSPITAL UNIVERSITARIO DE LA PRINCESA**

Edita: Instituto de Investigación Sanitaria Hospital Universitario de la Princesa
Primera edición: marzo de 2026
Diseño y maquetación: Unidad de Comunicación del Hospital Universitario de La Princesa
Edición de distribución gratuita
ISBN: 978-84-09-84456-2

I CONCURSO DE CASOS CLÍNICOS

Hospital Universitario de La Princesa

Comisión de Sesiones Generales

La asistencia sanitaria se encuentra en continuo desarrollo. La tecnología y la inteligencia artificial aplicada a la sanidad suponen un impulso que tiene ya un impacto relevante en la prevención, diagnóstico y tratamiento de nuestros pacientes.

Pero en la base de todo ello están las personas, los pacientes y los profesionales sanitarios. La continuidad en esta misión de seguir prestando la mejor asistencia posible, que llevamos desarrollando entre las paredes de este edificio durante 70 años, se encuentra garantizada en la figura de nuestros residentes.

Desde la Comisión de Sesiones Generales queríamos brindar un sentido homenaje a estos profesionales que con su esfuerzo y entusiasmo diario hacen mejor a nuestro centro cada día y dan continuidad al *Espíritu Princesa* que aúna la excelencia profesional con la humanización.

Este I Concurso de Casos Clínicos surge con este objetivo, reconocer el trabajo de nuestros profesionales en formación y debemos admitir que una vez más habéis conseguido sorprendernos. Son 25 casos los que se han presentado, todos de una excelente calidad lo que ha puesto en serios aprietos al jurado para poder tomar una decisión.

Enhorabuena a los premiados y a todos los demás porque cada caso supone un montón de horas y esfuerzo en su elaboración para presentarlo sin duda, pero sobre todo en el cuidado y compromiso con cada uno de los pacientes y la investigación que han contribuido a que todos ellos reciban una atención excelente.

Aprovechamos igualmente estas líneas para dar las gracias a todos aquellos que os ocupáis y preocupáis de la formación de nuestros residentes, vuestra dedicación y esfuerzo tienen su impacto evidente sobre vuestros residentes como podéis comprobar a lo largo de todos los casos presentados.

Recibid un abrazo de los miembros de la Comisión de Sesiones Generales del Hospital Universitario de La Princesa

COMITÉ CIENTÍFICO

- Dr. Pedro Landete Rodríguez MD PhD. Subdirector Médico del Hospital Universitario de La Princesa
- Dr. Fernando Ramasco. MD PhD Jefe de Servicio de Anestesiología y Reanimación y Jefe de Estudios del Hospital Universitario de La Princesa y miembro de la Comisión de Sesiones Generales
- Dr. Pablo Díez Villanueva. MD PhD FE Cardiología Hospital Universitario de La Princesa y vocal de la Comisión de Docencia del Hospital Universitario de La Princesa.
- Dra. Rosa María Méndez Hernández. MD FE Anestesiología y Reanimación Hospital Universitario de La Princesa.
- Dra. Eva González González. MD Médico Residente de Medicina Interna y Vocal de la Comisión de Docencia del Hospital de La Princesa y miembro de la Comisión de Sesiones Generales.
- Dr. Miguel Martínez Martín. MD FE Medicina Interna y vocal de la Comisión de Docencia del Hospital Universitario de La Princesa.
- Dra. Alicia González Martínez MD PhD FE de Neurología y Vocal de investigación en la Comisión de Docencia.
- Dr. Juan Mariano Aguilar Mulet. MD PhD FE Urgencia Hospitalaria y Coordinador de Formación Continuada del Hospital Universitario de La Princesa

COMITÉ EDITORIAL

- D^a Carmen Pérez Garrote. Subdirectora de Enfermería del Hospital Universitario de La Princesa y presidenta de la Comisión de Sesiones Generales.
- Dra. Eva Fernández Bermejo. MD Médico Residente de Medicina Interna y Vocal de la Comisión de Docencia del Hospital de La Princesa y miembro de la Comisión de Sesiones Generales.
- D. José Carlos Elvira Gómez. Técnico de Sistemas del Hospital Universitario de La Princesa y miembro de la Comisión de Sesiones Generales.
- D^a Elena Español Pueyo. Responsable de la Unidad de Comunicación del Hospital Universitario de La Princesa y miembro de la Comisión de Sesiones Generales.
- D^a Miriam Martínez Parra. Periodista de la Unidad de Comunicación del Hospital Universitario de La Princesa y miembro de la Comisión de Sesiones Generales.

CONTENIDO

Amigdalotomía bilateral por radiofrecuencia bipolar como tratamiento de la agresividad refractaria en un paciente portador de un sistema de Estimulación Cerebral profunda del hipotálamo posterolateral: primer caso descrito en la literatura.	7
Manejo de la perforación esofágica cervical como complicación de miotomía cricofaríngea endoscópica: a propósito de un caso.	11
Pseudosepsis inducida por hidroclorotiazida.	14
TSH: ¿Thyroid Stimulating Hormone o Takotsubo Syndrome Hormone?	18
Varón de 69 años con hipercalcemia, lesiones líticas y síndrome leucoeritroblástico: un diagnóstico integrado.	25
Absceso glúteo como manifestación de una fístula urinaria secundaria a uropatía obstructiva crónica.	31
Una causa infrecuente de síndrome coronario agudo: vasoespasmo coronario asociado a Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítis.	37
Abordaje endoscópico endonasal para resección de lesión orbitaria intraconal.	43
Manejo hemodinámico avanzado del feocromocitoma sin preparación farmacológica preoperatoria.	47
El silencio del hambre: desnutrición grave como expresión somática de un trastorno depresivo en una paciente con alexitimia.	51
Enigma neurológico en paciente con mieloma múltiple de larga evolución.	55
Abordaje neurofisiológico para tratamiento quirúrgico en un estatus epiléptico refractario. ...	62
Abordaje multidisciplinar en el tratamiento de la apnea obstructiva del sueño en pacientes con Síndrome de Down: a propósito de un caso.	68
Corrección de pie zambo neurológico en paciente diabético mediante fijación externa de última generación.	71
Del coma aparente a la consciencia preservada: aportación del EEG continuo y cuantificado al diagnóstico del síndrome de enclaustramiento.	77
Perfil de evaluación neuropsicológica en un paciente con daño cerebral adquirido secundario a accidente cerebrovascular hemorrágico.	84
Vasculitis leucocitoclástica asociada a infección sistémica persistente por enterovirus en paciente con agammaglobulinemia ligada a X.	87
Más allá de la conducta: proceso diagnóstico y dilemas éticos en un adolescente con disforia de género y trastorno del espectro autista.	93
Estimulación Magnética Transcraneal en Trastorno Obsesivo Compulsivo resistente a tratamiento: presentación de un caso clínico.	97
Uso de mogamulizumab en combinación secuencial con fototerapia, bexaroteno y baño de electrones en el tratamiento del Síndrome de Sézary.	101
“Doctora, se me cae la cabeza”	105
Glositis a estudio.	107
Alemtuzumab en leucemia prolinfocítica T estadio IV.	109
Importancia del manejo multidisciplinar en el carcinoma hepatocelular y papel de la inmunoterapia. A propósito de un caso con respuesta completa prolongada.	112

De la inestabilidad extrema a la recuperación.....	115
--	-----

Amigdalotomía bilateral por radiofrecuencia bipolar como tratamiento de la agresividad refractaria en un paciente portador de un sistema de Estimulación Cerebral profunda del hipotálamo posterolateral: primer caso descrito en la literatura.

Autor: Guillermo José Bazarra Castro.

Médico Residente del Servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario de La Princesa.

Resumen.

La agresividad patológica refractaria constituye un problema terapéutico grave, especialmente en pacientes con discapacidad intelectual, en quienes el fracaso del tratamiento farmacológico condiciona un importante deterioro funcional y social. La estimulación cerebral profunda (ECP) del hipotálamo postero-lateral ha demostrado ser una opción eficaz y segura en casos seleccionados; sin embargo, la mejoría obtenida con este tratamiento puede ser parcial o disminuir con el tiempo. Presentamos el primer caso descrito de electrocoagulación bipolar bilateral ambas amígdalas cerebrales en un paciente con síndrome de Weaver y agresividad refractaria tratado previamente mediante un sistema de ECP implantado en el hipotálamo postero-lateral.

El procedimiento permitió preservar el sistema de neuromodulación existente y obtener un control conductual significativo, con reducción sustancial del tratamiento psicofarmacológico. Este abordaje híbrido representa una alternativa quirúrgica innovadora en casos complejos de agresividad refractaria. A día de hoy, es la única intervención de este tipo reportada en la literatura.

Introducción.

La agresividad patológica refractaria es una manifestación conductual grave que afecta a un porcentaje significativo de pacientes con discapacidad intelectual y trastornos del neurodesarrollo. En los casos más severos, esta conducta se asocia a autolesiones, agresiones a terceros, institucionalización prolongada, uso de contenciones mecánicas y una marcada reducción de la calidad y esperanza de vida. Asimismo, estos cuadros implican un elevado consumo de recursos sociales y económicos, dado que muchos pacientes requieren regímenes de inmovilización mantenida para prevenir auto- y heteroagresiones, lo que limita su participación en las actividades habituales de los centros en los que permanecen ingresados.

Aunque el tratamiento farmacológico constituye la primera línea terapéutica, un subgrupo de pacientes no responde adecuadamente, incluso bajo esquemas de polifarmacia intensiva. En este contexto, la neurocirugía funcional ha resurgido como una alternativa terapéutica válida. La estimulación cerebral profunda (ECP) del hipotálamo posteromedial ha demostrado resultados clínicos prometedores en el control de la agresividad refractaria, con un perfil de seguridad aceptable.

No obstante, la experiencia acumulada indica que, en algunos pacientes, la eficacia de la ECP puede disminuir con el tiempo, posiblemente en relación con fenómenos de tolerancia. Las técnicas ablativas clásicas, como la amigdalotomía, han mostrado eficacia histórica en el control de conductas agresivas, aunque su carácter irreversible ha limitado su uso en la era de la neuromodulación.

En este trabajo presentamos un caso único que combina ambas estrategias: una amigdalotomía bipolar bilateral realizada en un paciente con ECP hipotalámica previa, sin retirada del sistema implantado, como estrategia complementaria ante la pérdida parcial de eficacia de la estimulación.

Descripción del caso.

Varón de 32 años diagnosticado de síndrome de Weaver, con discapacidad intelectual grave y antecedentes de agresividad patológica severa desde la adolescencia, tanto autoagresiva como heteroagresiva. El paciente presentaba además impulsividad extrema, conductas disruptivas persistentes, celotipia patológica y dependencia materna, con múltiples ingresos psiquiátricos y necesidad de institucionalización prolongada desde 2011.

En 2019 se realizó estimulación cerebral profunda bilateral del hipotálamo posteromedial, con una respuesta clínica excelente durante aproximadamente cinco años, caracterizada por una reducción drástica de los episodios agresivos y una mejoría funcional significativa. Sin embargo, en los meses previos a la intervención actual, se observó una reaparición progresiva de la agresividad hasta tal punto que imposibilitaba un desarrollo normal de su actividad diaria y un impedimento importante a los cuidados habituales por su familia, refractaria a la optimización de los parámetros de estimulación, aunque sin alcanzar la gravedad preoperatoria.

Tras valoración multidisciplinar del caso en el comité de psicocirugía, en el que participan además de los servicios de Neurocirugía y Psiquiatría, diversos servicios Neurofisiología Clínica, Neuropsicología Clínica, Neurología, Anestesiología y Neurorradiología, entre otros, se decidió realizar una electrocoagulación bipolar bilateral de la amígdala, manteniendo el sistema de ECP implantado, dado que aún proporcionaba un beneficio parcial. Se obtuvo consentimiento informado de los tutores legales y aprobación del comité ético.

Debido a la falta de colaboración, el paciente permaneció ingresado en Reanimación bajo sedación profunda para la realización de estudios de imagen preoperatorios. La cirugía se realizó bajo anestesia general mediante marco estereotáxico de Leksell, logrando la inserción simultánea de electrodos bipolares separados 2 mm para la realización de una coagulación bipolar que permitiese preservar el sistema de ECP implantado previamente. Durante el procedimiento quirúrgico no se empleó la coagulación monopolar para minimizar el riesgo de conducción eléctrica a través de los electrodos de ECP.

Empleando un sistema de estereotaxia cerebral, y con el paciente bajo anestesia general, se realizaron lesiones térmicas bilaterales en la amígdala cerebral mediante radiofrecuencia bipolar (70 °C durante 90 segundos en tres profundidades). El procedimiento transcurrió sin incidencias intraoperatorias.

En el postoperatorio inmediato, el paciente permaneció estable, sin signos de agresividad ni autolesión. El sistema de ECP se mantuvo apagado para valorar el efecto exclusivo de la lesión. Se objetivó una mejoría conductual significativa, lo que permitió una reducción sustancial y simplificación del tratamiento psicofarmacológico, pasando de un régimen de polifarmacia extrema a un esquema más reducido y tolerable.

Actualmente el paciente se encuentra en su centro de referencia, manteniéndose clínicamente estable hasta el día de hoy, con control conductual sostenido, permitiéndole incluso realizar actividades como comidas en restaurantes sin impedimento, logrando una importante mejoría tanto en su calidad de vida como en la de su familia.

Discusión.

Este caso representa, hasta donde alcanza nuestro conocimiento, la primera descripción mundial de una amigdalotomía bipolar bilateral realizada en un paciente con ECP hipotalámica previa. La principal aportación de este trabajo radica en demostrar que las técnicas ablativas pueden integrarse de forma segura como complemento de la neuromodulación, preservando el sistema implantado.

Asimismo, queremos señalar que el abordaje multidisciplinar de los casos más complejos ofrece la posibilidad de conseguir mejores resultados que repercuten positivamente en la recuperación del paciente. La colaboración estrecha entre Neurocirugía, Psiquiatría, Anestesiología, Neurofisiología y Neurología, entre otros, ha permitido una clara mejoría en la calidad de vida del paciente y de su familia, imposible en su situación previa.

Históricamente, la amigdalotomía ha demostrado eficacia en el control de la agresividad patológica, aunque su uso ha disminuido debido a la irreversibilidad de las lesiones. En contraste, la ECP ofrece una modulación ajustable y reversible, pero puede perder eficacia con el tiempo. En este contexto, la combinación secuencial de ambas estrategias permite aprovechar las ventajas de cada una.

Desde el punto de vista técnico, la modificación de la técnica quirúrgica y el uso de coagulación bipolar fueron claves para garantizar la seguridad del procedimiento, evitando interferencias eléctricas con los electrodos de ECP. Clínicamente, la mejoría conductual observada, junto con la reducción de la carga farmacológica, sugiere un impacto terapéutico relevante y una reducción en los costes sociales y económicos.

Conclusión.

La electrocoagulación bipolar bilateral de la amígdala puede constituir una estrategia quirúrgica eficaz y complementaria en pacientes con agresividad patológica refractaria y pérdida parcial de respuesta a la estimulación cerebral profunda. Este abordaje híbrido permite preservar la neuromodulación existente y obtener un control conductual significativo. Aunque se trata de un único caso, los resultados apoyan la necesidad de explorar nuevas combinaciones terapéuticas en el tratamiento neuroquirúrgico de los trastornos conductuales graves.

El Hospital de La Princesa es, a día de hoy y a la luz de la literatura, el único centro del mundo que ha realizado el procedimiento descrito.

Bibliografía.

1. Rizzi M, Trezza A, Messina G, De Benedictis A, Franzini A, Marras CE: Exploring the brain through posterior hypothalamus surgery for aggressive behavior. *Neurosurg Focus* 43(3): E14, 2017.
2. Torres CV, Sola RG, Pastor J, Pedrosa M, Navas M, García-Navarrete E, et al: Long-term results of posteromedial hypothalamic deep brain stimulation for patients with resistant aggressiveness. *J Neurosurg* 119:277–287, 2013
3. Jiménez F, Soto JE, Velasco F, Andrade P, Bustamante JJ, Gómez P, et al: Long-term results of posteromedial hypothalamic deep brain stimulation in resistant epilepsy associated to aggressive behavior. *Stereotact Funct Neurosurg* 92 (Suppl 2):s106, 2014
4. Micieli R, Rios ALL, Aguilar RP, Posada LFB, Hutchison WD: Single-unit analysis of the human posterior hypothalamus and red nucleus during deep brain stimulation for aggressivity. *J Neurosurg* 126:1158–1164, 2017
5. Cordella R, Carella F, Franzini A, Marras C, Villani F, Messina G, et al: Intraoperative microrecordings in the posterior hypothalamus of anaesthetized humans with aggressive behaviour. *Neurol Sci* 31:183–188, 2010
6. Hernando V, Pastor J, Pedrosa M, Peña E, Sola RG: Lowfrequency bilateral hypothalamic stimulation for treatment of drug-resistant aggressiveness in a young man with mental retardation. *Stereotact Funct Neurosurg* 86:219–223, 2008
7. Kuhn J, Lenartz D, Mai JK, Huff W, Klosterkoetter J, Sturm V: Disappearance of self-aggressive behaviour in a braininjured patient after deep brain stimulation of the hypothalamus: technical case report. *Neurosurgery* 62: E1182, 2008
8. Torres, C. V., Blasco, G., Navas García, M., Ezquiaga, E., Pastor, J., Vega-Zelaya, L., Pulido Rivas, P., Pérez Rodrigo, S., & Manzanares, R. (2021). Deep brain stimulation for aggressiveness: long-term follow-up and tractography study of the stimulated brain areas. *Journal of Neurosurgery*, 134(2), 366–375.
9. Blasco García de Andoain, G., Navas García, M., González Aduna, Ó., Bocos Portillo, A., Ezquiaga Terrazas, E., Ayuso-Mateos, J. L., Pastor, J., Vega-Zelaya, L., & Torres, C. V. (2021). Posteromedial hypothalamic deep brain stimulation for refractory aggressiveness in a patient with weaver syndrome: Clinical, technical report and operative video: Clinical, technical report and operative video. *Operative Neurosurgery (Hagerstown, Md.)*, 21(3), 165–171.

10. Hitchcock, E., & Cairns, V. (1973). Amygdalotomy. *Postgraduate Medical Journal*, 49(578), 894–904. <https://doi.org/10.1136/pgmj.49.578.894>
11. Mpakopoulou, M., Gatos, H., Brotis, A., Paterakis, K. N., & Fountas, K. N. (2008). Stereotactic amygdalotomy in the management of severe aggressive behavioral disorders. *Neurosurgical Focus*, 25(1), E6. <https://doi.org/10.3171/FOC/2008/25/7/E6>
12. García-Muñoz, L., Picazo-Picazo, O., Carrillo-Ruiz, J. D., Favila-Bojórquez, J., Corona-García, F., Meza-Bautista, M. Á., & Jiménez-Ponce, F. (2019). Effect of unilateral amygdalotomy and hypothalamotomy in patients with refractory aggressiveness. *Gaceta Medica de Mexico*, 155(Suppl 1), S49–S55. <https://doi.org/10.24875/GMM.M19000290>
13. Romero, O. I. M., Diez-Palma, J. C., Fonnegra-Caballero, A., Segura-Hernández, A., Matinez-Alvarez, R., Yamhure, E., Camargo, J. F., & Fonnegra-Pardo, J. R. (2024). Bilateral hypothalamotomy plus dominant amygdalotomy with Gamma Knife radiosurgery. A non-invasive alternative when everything has failed in the management of aggressive behavior disorder. *Surgical Neurology International*, 15, 469. https://doi.org/10.25259/SNI_860_2024

Agradecimientos.

A la Dra. Cristina Torres FEA del Servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario de La Princesa.

Manejo de la perforación esofágica cervical como complicación de miotomía cricofaríngea endoscópica: a propósito de un caso.

Autores: Carmen Romero Martín (1), Lucía Menéndez Anta (2), Susana Tomás González (3).

- (1) Médico Residente del Servicio de ORL del Hospital Universitario de La Princesa.
- (2) Médico Residente del Servicio de Cirugía General del Hospital Universitario de La Princesa.
- (3) Médico Residente del Servicio de Aparato Digestivo del Hospital Universitario de La Princesa.

Resumen.

Se presenta el caso de una mujer de 76 años intervenida de miotomía del cricofaríngeo que sufrió una perforación esofágica cervical iatrogénica desencadenando una mediastinitis. Requirió cirugía urgente multidisciplinar, con fracaso posterior de la sutura primaria. Ante la dehiscencia, se emplearon técnicas endoscópicas avanzadas como ESO-SPONGE y VAC-STENT. La paciente presentó múltiples complicaciones médicas durante un ingreso prolongado en la unidad de Reanimación. Tras varios recambios endoscópicos se consiguió el cierre completo del defecto. El manejo combinado y multidisciplinar permitió una evolución favorable y el alta hospitalaria.

Introducción.

La perforación esofágica es una complicación poco común y de las más graves asociadas a los procedimientos endoscópicos altos. A pesar de la elevada seguridad de estas técnicas, pueden presentar diversos eventos adversos, dentro de los cuales destaca la perforación esofágica iatrogénica (PEI) por su elevada morbilidad asociada al riesgo de mediastinitis, sepsis y muerte. El aumento de uso de estas técnicas ha incrementado la incidencia de las perforaciones esofágicas a nivel global. En comparación con las perforaciones espontáneas, las iatrogénicas suelen diagnosticarse de forma más precoz y asocian menor riesgo de mediastinitis al considerarse más “limpias”. El manejo de estas complicaciones requiere una intervención multidisciplinar médico-quirúrgica.

Descripción del caso.

Mujer de 76 años con antecedente de acalasia del cricofaríngeo naïve derivada a nuestro centro hospitalario para miotomía endoscópica peroral cricofaríngea (c-POEM). El procedimiento discurre sin incidencias evidenciadas. La paciente presenta durante el postoperatorio dolor retroesternal asociado a la deglución lo que alarga su ingreso. Al 4º día ante el empeoramiento sintomático y el hallazgo de enfisema subcutáneo a la exploración y requerimientos aumentados de analgesia y elevación de reactantes de fase aguda en la analítica (leucocitosis 14500, PCR 34, PCT 1,11) se solicita TAC urgente que evidencia perforación esofágica y datos de mediastinitis. Se decide intervención quirúrgica urgente conjunta de Cirugía General, Otorrinolaringología y Cirugía Torácica en la que se realiza toracotomía lateral derecha para desbridamiento mediastínico y cervicotomía bilateral objetivando absceso mediastínico retro-esofágico y paraesofágico asociados a perforación esofágica en cara posterior a nivel de cricofaríngeo, de 1 centímetro de diámetro. Se objetivan además los clips endoscópicos colocados en el c-POEM a través del tejido esfacelado, que se retiran. Se realiza sutura primaria de la perforación sobre tubo de Kehr debido a la precariedad del tejido. Además, se realiza traqueotomía quirúrgica. Posteriormente, se coloca gastrostomía laparoscópica de manera programada. Tras una evolución tórpida por distress respiratorio durante su estancia en REA, se reinterviene quirúrgicamente al 9º día postquirúrgico objetivando dehiscencia de la sutura sobre el tubo de Kehr por lo que se retira y se coloca ESO-SPONGE mediante endoscopia intraoperatoria. Durante su estancia prolongada en la Reanimación precisa de soporte con drogas vasoactivas y múltiples ciclos de tratamiento antibiótico guiados por aislamiento para cobertura de

Stenotrophomonas maltophilia, *Enterococcus faecium* y *Candida parapsilosis*. Presenta así mismo TEP segmentario con buena evolución tras manejo médico y hemorragia digestiva alta secundaria a úlcera por decúbito de sonda PEG manejada endoscópicamente con éxito.

Se realizan seis cambios de ESO-SPONGE con mejoría progresiva de la dehiscencia y cierre parcial de la neocavidad. Posteriormente, se coloca prótesis esofágica con sistema de vacío (VAC-STENT) con recambio posterior, tras el cual se objetiva cierre completo de la perforación y restauración del tránsito faringo-esofágico al 51º día postoperatorio, que permite retirada de prótesis. Se confirma la deglución segura tras valoración por Otorrinolaringología y posterior mejoría respiratoria con destete progresivo hasta retirada de traqueostomía.

La paciente presenta evolución favorable en planta de hospitalización recibiendo el alta médica al 60º día postoperatorio con tolerancia oral a dieta triturada y mejoría de parámetros clínicos y analíticos, sin necesidad de tratamiento antibiótico ni soporte respiratorio.

Discusión.

Históricamente, el manejo de la perforación esofágica alta ha sido el tratamiento quirúrgico primario, mientras que en perforaciones esofágicas más bajas se ha basado en procedimientos endoscópicos y abordaje quirúrgico para tratamiento de las complicaciones asociadas a la mediastinitis. En función de la localización de la perforación, estrategias endoscópicas menos invasivas como stents metálicos autoexpandibles (SEMS), Eso-SPONGE y VAC-Stent, han demostrado ser alternativas seguras y eficaces ya sea como tratamiento primario o en combinación con la reparación quirúrgica primaria, reduciendo tasas de mortalidad y necesidad de procedimientos más invasivos. En este caso, se han utilizado estas técnicas tras el manejo quirúrgico ya que la localización de la perforación en la pared posterior del esófago cervical ha permitido la manipulación del Eso-Sponge en esa área con bajo riesgo de daño de estructuras vasculares laterales cervicales.

Estudios recientes muestran baja mortalidad (aproximadamente 7–12%) con un diagnóstico y manejo temprano con técnicas endoscópicas modernas. Estos dispositivos actúan mediante mecanismos complementarios.

La terapia endoscópica de vacío (EVT o ESO-SPONGE) aplica presión negativa sobre el defecto promoviendo el drenaje continuo de colecciones y favoreciendo la formación de tejido de granulación.

Los dispositivos híbridos VAC-STENT combinan el sellado mecánico del defecto junto con la terapia de vacío intraluminal, optimizando el control de la fuga y la cicatrización.

Los stents metálicos autoexpandibles cubiertos sellan el defecto esofágico desde la luz, aislando el paso del contenido endoluminal, permitiendo una reintroducción precoz de la ingesta oral, aunque su uso no está muy extendido a nivel cervical debido a la complejidad para su colocación.

Conclusión.

La perforación esofágica es una complicación poco frecuente de muy elevado riesgo vital que puede ocurrir durante la realización de intervenciones endoscópicas.

El uso de tratamientos endoscópicos en combinación con la cirugía o tras el fracaso de la reparación primaria ha demostrado ser un manejo efectivo y seguro con buenos resultados clínicos. La coordinación entre gastroenterología intervencionista, cirugía torácica, otorrinolaringología, cirugía general y anestesia es clave para optimizar los resultados clínicos, minimizar complicaciones y acortar la estancia hospitalaria. Además, el acceso temprano a imágenes diagnósticas, nutrición y terapia antibiótica dirigida es esencial para abordar la infección mediastínica y prevenir complicaciones sépticas.

Bibliografía.

1. Çarkıt S, İpekten F, Karaağaç M, Gök M, Akyuz M. Esophageal perforation management: a single-center experience. *Ulus Travma Acil Cerrahi Derg* [Internet]. 2024;30(12):875–82. Disponible en: <https://www.tjtes.org/jvi.aspx?un=UTD-26020&volume=30&issue=12>
2. Shehata Z, Alasmar M, Altarawni M, Casey P, Melhado R, Powell AGMT, et al. Spontaneous compared with iatrogenic esophageal perforation: A comparison between etiologies. *Surgery* [Internet]. 2025;186(109572):109572. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.surg.2025.109572>
3. Amjcaserep.com. [citado el 3 de febrero de 2026]. Disponible en: <https://amjcaserep.com/abstract/full/idArt/931677>
4. Montminy EM, Jones B, Heller JC, Attwell A. Endoscopic iatrogenic esophageal perforation and management: a retrospective outcome analysis in the modern era. *BMC Gastroenterol* [Internet]. 2023;23(1):371. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s12876-023-03004-x>
5. Chen S, Shapira-Galitz Y, Garber D, Amin MR. Management of Iatrogenic Cervical Esophageal Perforations: A Narrative Review. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2020;146(5):488–494. doi:10.1001/jamaoto.2020.0088

Pseudosepsis inducida por hidroclorotiazida.

Autoras: Aitana Alberdi Callejo (1), Cristina Ramos del Moral (2).

- (1) Médico Residente del Servicio de Alergología del Hospital Universitario de La Princesa.
- (2) Médico Residente del Servicio de Farmacología Clínica del Hospital Universitario de La Princesa.

Resumen.

La hidroclorotiazida (HCTZ) es un fármaco ampliamente utilizado y generalmente bien tolerado; sin embargo, de forma excepcional puede desencadenar reacciones sistémicas de hipersensibilidad que simulan un cuadro séptico. Presentamos el caso de una mujer de 79 años en tratamiento con irbesartán/hidroclorotiazida que presentó tres episodios consecutivos de malestar general, hipotensión y desaturación, inicialmente interpretados como sepsis respiratoria. Durante el primer ingreso se diagnosticó un tromboembolismo pulmonar, con mejoría clínica posterior. No obstante, en los reingresos sucesivos se objetivó ausencia de foco infeccioso y escasa elevación de marcadores inflamatorios. El tercer episodio coincidió temporalmente con la reintroducción del tratamiento con irbesartán/HCTZ, lo que motivó la reevaluación del caso. La valoración conjunta por los Servicios de Alergia y Farmacología Clínica permitió identificar la hidroclorotiazida como el fármaco responsable, con una puntuación en el Sistema Español de Farmacovigilancia compatible con una reacción adversa “definida”. Las pruebas complementarias descartaron un mecanismo mediado por IgE. El cuadro clínico fue compatible con una reacción pseudoséptica, probablemente relacionada con un mecanismo de hipersensibilidad tipo III mediado por complejos inmunes y activación del complemento, con elevación de ferritina como posible marcador de inflamación asociada. Tras la retirada definitiva de la hidroclorotiazida, la paciente permaneció asintomática, sin nuevos episodios. Este caso pone de manifiesto la importancia de considerar reacciones adversas medicamentosas en pacientes con episodios pseudosépticos recurrentes sin foco infeccioso, ya que la identificación precoz y la suspensión del fármaco pueden conducir a una evolución clínica favorable.

Introducción.

La hidroclorotiazida (HCTZ) es un fármaco muy habitual en el tratamiento de la hipertensión, si bien en ocasiones puede desencadenar reacciones adversas que se confunden con infecciones graves. Así, se han descrito pacientes que, tras tomar HCTZ, desarrollan disnea, fiebre, leucocitosis y marcadores inflamatorios elevados, llegando a plantear diagnósticos iniciales de neumonía severa o shock séptico (1). Sin embargo, la ausencia de un foco infeccioso y la repetición inmediata de los síntomas tras una nueva toma del medicamento apuntan a una reacción de hipersensibilidad intensa, capaz de simular una sepsis real. Reconocer este patrón, el de pseudosepsis o pseudoshock inducida por HCTZ, es clave para evitar tratamientos innecesarios y, sobre todo, para impedir nuevas exposiciones que pueden poner en riesgo al paciente.

Descripción del caso.

Presentamos el caso de una mujer de 79 años con antecedentes de hipertensión arterial, en tratamiento con irbesartán (150 mg) e hidroclorotiazida (HCTZ, 12,5 mg), que acude al servicio de urgencias por malestar general, náuseas, somnolencia, hipotensión, escalofríos y tiritona. A su llegada, presentaba una temperatura de 37,5 °C y una saturación de oxígeno del 76%. En la analítica, se observa leucocitosis (12.500/μL) con desviación izquierda, fracaso renal agudo (creatinina 1,9 mg/dL) y elevación de la proteína C reactiva (4,8 mg/dL).

En la radiografía de tórax presenta opacidades hiliares bilaterales y retrocardiacas con cardiomegalia leve. La paciente, fue ingresada con el diagnóstico presuntivo de sepsis

respiratoria y tratada con levofloxacino y linezolid, presentando mejoría clínica en las siguientes 24 horas.

Durante el ingreso, diagnosticó un tromboembolismo pulmonar mediante Angiografía por Tomografía Computarizada (TAC) de Arterias pulmonares, sin sobrecarga del ventrículo derecho. Tras 10 días de tratamiento antibiótico y medidas de soporte, la paciente mejoró y fue dada de alta. Durante el ingreso se reinicia Irbesartán sin incidencias. El único cambio en su tratamiento al alta, fue la adición de Rivaroxabán.

Al día siguiente del alta, reingresó en urgencias por nuevo episodio de escalofríos, vómitos, malestar general e hipotensión. Clínicamente, se encontraba con mal estado general, somnolencia, taquipnea y mala perfusión, con una desaturación de oxígeno del 80%. Analíticamente, mínima elevación de marcadores inflamatorios (proteína C reactiva 1,8 mg/dL, procalcitonina 0,3 ng/mL). La radiografía de tórax mostró un infiltrado retrocardíaco leve.

La paciente es nuevamente ingresada con diagnóstico presuntivo de sepsis respiratoria y se inició tratamiento empírico con Meropenem y Linezolid. Tanto el ecocardiograma como el TAC abdominal fueron normales.

Dos días después, durante el ingreso, presentó un tercer episodio de escalofríos, desaturación, taquicardia y febrícula (37,8 °C). Este episodio coincidió con la aparición de leucopenia en la analítica, mientras que los niveles séricos de triptasa se mantuvieron dentro de la normalidad, aunque los niveles de ferritina estaban elevados respecto a los valores basales. El estudio exhaustivo volvió a descartar un origen infeccioso. La revisión de la medicación reveló que ese mismo día se había reintroducido irbesartán/HCTZ.

Tras estos 3 acontecimientos, el Servicio de Medicina Interna consultó con el Servicio de Alergología para descartar una reacción adversa a fármacos. Tras una anamnesis exhaustiva, se decide contactar con el Servicio de Farmacología Clínica para una evaluación.

El análisis detallado de la relación temporal entre los tres episodios de presunta sepsis y la administración de la medicación sugirió a la HCTZ como fármaco responsable.

Se utilizó el algoritmo del Sistema Español de Farmacovigilancia (SEFV), obteniendo una puntuación de +8, compatible con una reacción adversa “definida” (2). Tras la retirada definitiva de la HCTZ, la paciente permaneció asintomática con irbesartán en monoterapia, que había tolerado correctamente antes del primer ingreso.

Para descartar una reacción mediada por IgE frente a HCTZ, se realizaron pruebas de activación de mastocitos (MAT) según lo descrito previamente (3).

Tras la sensibilización de los mastocitos, no se observaron diferencias significativas en la IgE de superficie entre los mastocitos sensibilizados con suero de la paciente y los mastocitos naïve, mientras que los niveles de IgE fueron elevados en mastocitos sensibilizados con sueros de controles alérgicos a leche y epitelio de gato. Además, no se observó activación mastocitaria mediada por IgE-FcεRI tras la estimulación con concentraciones crecientes de HCTZ ni tras la estimulación con anti-IgE, mientras que sí se detectó una activación robusta en los controles positivos tras la estimulación con anti-IgE.

Discusión.

Aunque la HCTZ es generalmente bien tolerada, se ha asociado a alteraciones electrolíticas, hiperglucemia, hiperuricemia y fotosensibilidad (4). Entre los efectos adversos raros pero graves se incluyen el edema pulmonar no cardiogénico y las reacciones cutáneas graves, como el DRESS o la pustulosis exantemática generalizada (AGEP) (1,5). Las reacciones inflamatorias sistémicas que simulan un shock séptico son muy poco frecuentes y permanecen escasamente reconocidas.

El mecanismo fisiopatológico subyacente a esta presentación clínica “pseudo-séptica” o pseudoshock no está completamente esclarecido; sin embargo, una reacción de hipersensibilidad tipo III constituye la hipótesis más plausible. A diferencia de la anafilaxia mediada por IgE, los anticuerpos IgG específicos del fármaco pueden interactuar con antígenos

solubles, dando lugar a la formación de complejos inmunes con activación del complemento, liberación de citocinas y aumento de la permeabilidad vascular (6).

En conjunto, estos hallazgos apoyan un mecanismo inmunológico no dependiente de IgE, compatible con una respuesta de hipersensibilidad tipo III. Además, la posible implicación de mecanismos mediados por IgG o de activación macrofágica, reflejada por los niveles elevados de ferritina (7), podría contribuir a la inflamación sistémica tipo “tormenta” observada en estos pacientes (6).

Hasta la fecha, solo se han publicado casos aislados y/o series de casos que sugieren una asociación entre la HCTZ y una presentación clínica similar al shock séptico (8). Los pocos casos descritos refieren reacciones sistémicas graves que se resuelven rápidamente tras la retirada del fármaco, lo que subraya tanto la aparente rareza de esta entidad como la dificultad diagnóstica cuando el estudio infeccioso es negativo.

Por ello, el diagnóstico se basa fundamentalmente en el juicio clínico, especialmente en la relación temporal entre la exposición al fármaco y los síntomas, la exclusión de causas infecciosas y la resolución tras la retirada del medicamento. Herramientas de evaluación de causalidad como la escala de Naranjo (9) o el SEFV (2) pueden apoyar el diagnóstico. No se recomiendan de forma rutinaria las pruebas cutáneas ni las pruebas in vitro debido a su utilidad clínica limitada en este contexto (10).

Conclusión.

La HCTZ, aunque segura para la mayoría de los pacientes, puede inducir de forma excepcional reacciones sistémicas graves de hipersensibilidad que se presentan como shock séptico. El reconocimiento de esta entidad es crucial ante episodios recurrentes similares a sepsis sin un foco infeccioso identificable, ya que la retirada precoz del fármaco conduce a una rápida recuperación.

Este caso amplía el espectro clínico de la hipersensibilidad inducida por HCTZ, destacando las presentaciones tipo shock séptico como una manifestación posiblemente rara pero clínicamente muy relevante.

Bibliografía.

1. Mineo, M.C. and Cheng, E.Y. (2009) ‘Severe allergic reaction to hydrochlorothiazide mimicking septic shock’, *Pharmacotherapy: The Journal of Human Pharmacology and Drug Therapy*, 29(3), pp. 357–361. doi:10.1592/phco.29.3.357
2. Aguirre C, Garcia M. [Causality assessment in reports on adverse drug reactions. Algorithm of Spanish pharmacovigilance system]. *Med Clin (Barc)* 2016; 147:461-
3. Lopez-Sanz C, Sanchez-Martinez E, Jimenez-Saiz R. Protocol to desensitize human and murine mast cells after polyclonal IgE sensitization. *STAR Protoc* 2022; 3:101755.
4. Alamon-Reig, F. et al. (2022) ‘Solar Capillaritis during hydrochlorothiazide treatment: A case report’, *Photodermatology, Photoimmunology & Photomedicine*, 39(1), pp. 82–84. doi:10.1111/phpp.12813.
5. Goetschalckx K, Ceuppens J, Van Mieghem W. Hydrochlorothiazide-associated noncardiogenic pulmonary oedema and shock: a case report and review of the literature. *Acta Cardiol* 2007; 62:215-20.
6. Jonsson F, de Chaisemartin L, Granger V, Gouel-Cheron A, Gillis CM, Zhu Q, et al. An IgG-induced neutrophil activation pathway contributes to human drug-induced anaphylaxis. *Sci Transl Med* 2019; 11:eaat1479.
7. Khodoun MV, Finkelman FD. Transiently increased serum ferritin is a marker for IgG-mediated murine anaphylaxis. *Journal of Allergy and Clinical Immunology* 2025; 156:743-53.e2.
8. Guo Y, Lin Q, Wang Z, Zhan P, Wu L, Pan X, et al. Mimicking pneumonia with septic shock: A case report and literature review. *Exp Ther Med* 2024; 27:73.

9. Naranjo CA, Busto U, Sellers EM, Sandor P, Ruiz I, Roberts EA, et al. A method for estimating the probability of adverse drug reactions. *Clin Pharmacol Ther* 1981; 30:239-45.
10. Vereda A, Cardaba B, Quirce S, de las Heras M, Cuesta J, Sastre J. Immunological studies in a case of hydrochlorothiazide-induced pulmonary edema. *J Investig Allergol Clin Immunol* 2005; 15:297-8.

TSH: ¿Thyroid Stimulating Hormone o Takotsubo Syndrome Hormone?

Autores: Lidia Vilches Miguel, Irene Gonzalez García, Julia Lagunilla Pereda
Médicos Residentes del Servicio de Cardiología del Hospital Universitario de La Princesa

Resumen.

El síndrome de Takotsubo (STT) o discinesia apical transitoria se engloba habitualmente dentro del diagnóstico diferencial de los síndromes coronarios agudos. Es una miocardiopatía reversible, cuya peculiaridad radica en su etiología, que suele estar ligada a desencadenantes emocionales o físicos, desde el fallecimiento de un familiar a una patología grave. La tirotoxicosis o tormenta tiroidea es un desencadenante poco frecuente, con menos de 30 casos descritos en la literatura médica.

Presentamos el caso de una mujer de 60 años, exfumadora y sin otros factores de riesgo cardiovascular, con reciente diagnóstico de tiroiditis subaguda con hipertiroidismo en el contexto, por lo que había iniciado tratamiento médico, aunque estaba pendiente de ajuste por Endocrinología. Es valorada de forma urgente en nuestro centro por dolor torácico con sospecha de infarto agudo de miocardio, siendo finalmente diagnosticada de discinesia apical transitoria secundaria a tirotoxicosis. Tras tratamiento con ajuste de los betabloqueantes, antitiroideos y corticoides, la paciente presentó una recuperación completa del cuadro cardiológico. Este caso resalta la necesidad de considerar la tirotoxicosis como un desencadenante sistémico crítico del síndrome de Takotsubo para garantizar un manejo etiológico precoz.

Introducción.

El Síndrome de Takotsubo (STT) es un cuadro clínico generalmente caracterizado por dolor torácico, cambios electrocardiográficos y ecocardiográficos (típicamente discinesia o aquinesia apical o medioventricular que generan “balonización apical”) y elevación de marcadores de daño miocárdico, de forma similar a los síndromes coronarios agudos. Su característica fundamental es que el estudio coronario no encuentra lesiones coronarias o al menos no responsables del cuadro clínico (lesiones crónicas, moderadas o que no se corresponden anatómicamente con las alteraciones segmentarias) y que cursa con una recuperación completa, siendo reversibles tanto los cambios en el electrocardiograma (ECG) como las alteraciones segmentarias. Aunque la fisiopatología no está completamente esclarecida, se sabe que la descarga de catecolaminas ligada a un episodio estresante, ya sea emocional o físico, es el evento principal. Entre estos desencadenantes físicos, pueden encontrarse los estados hipertiroides o la tirotoxicosis, ya que el exceso de hormona tiroidea sensibiliza los receptores adrenérgicos cardíacos a las catecolaminas circulantes y potencia la descarga catecolaminérgica.

Demográficamente, el STT asociado a tirotoxicosis es una entidad extremadamente rara (25 casos descritos hasta 2022). De forma análoga al resto de la cohorte de STT, es más frecuente en mujeres, especialmente postmenopáusicas, con una media de edad de 61 años, y suele presentarse con síntomas como disnea, dolor torácico y/o palpitaciones. Se estima que alrededor del 2% de los pacientes con sospecha de infarto agudo con elevación del segmento ST presentan este síndrome.

Por otro lado, el STT en el seno de la tirotoxicosis se ve agravado por el efecto de la tormenta tiroidea sobre el sistema cardiovascular. Además de potenciar la descarga catecolaminérgica que conduce a la presentación clásica de la discinesia apical transitoria, la hormona tiroidea en su forma activa (T3), aumenta la contractilidad miocárdica y disminuye las resistencias vasculares periféricas, lo cual puede favorecer una situación de insuficiencia cardíaca de alto gasto. Dentro de las posibles causas de tirotoxicosis, la más habitual suele ser la secundaria a enfermedad de Graves, aunque otras patologías como las tiroiditis o las iatrógenas también son posibles.

Descripción del caso.

Mujer de 60 años, exfumadora, sin otros factores de riesgo cardiovascular. Reciente diagnóstico en Atención Primaria de tiroiditis subaguda de en noviembre de 2025 a raíz de un cuadro de dolor cervical anterior, elevación de hormonas tiroideas y VSG. En ese momento se inició tratamiento antitiroideo y propranolol a dosis bajas, así como antiinflamatorios que la paciente estaba tomando a demanda.

Consulta en Urgencias de otro centro varios días de evolución de intolerancia al esfuerzo, disnea y dolor torácico de 4 horas de evolución, acompañado por palpitaciones y sensación de ansiedad, sin cortejo vegetativo. A su llegada la paciente está taquicárdica y normotensa, y se realiza un ECG que muestra elevación cóncava del ST en derivaciones precordiales de forma difusa, DI, DII y descenso difuso del PR (Ilustración 1).

Se realiza una primera determinación de troponina I ultrasensible que está alterada (8400 ng/L) y se traslada de forma urgente, activando el Código Infarto interhospitalario. A su llegada a nuestro centro, se realiza un ecocardiograma urgente que muestra disfunción ventricular moderada (FEVI 35%) por aquidiskinesia de los segmentos medioapicales de VI e hipercontractilidad basal. Dado que la paciente persistía sintomática, pese a la sospecha de que el cuadro pudiera estar en relación al cuadro de hipertiroidismo, se realizó la coronariografía de forma urgente, que confirmó la ausencia de lesiones coronarias. Se realizó una ventriculografía que confirmaba las alteraciones segmentarias visualizadas en el ETT, compatibles con síndrome de Takotsubo (Ilustración 2). Se determinó de forma urgente el perfil tiroideo en la analítica, que confirmó el diagnóstico de tirotoxicosis, al estar la TSH suprimida (<0.01 uU/mL) y la T4 libre por encima de 5 ng/dL.

La paciente ingresó en la Unidad de Cuidados Cardíacos para monitorización, donde se inició tratamiento de soporte y dirigido al manejo de la tirotoxicosis, aumentando la dosis de antitiroideos y betabloqueantes, y asociando antiinflamatorios de forma pautada y una pauta descendente de corticoides (prednisona 60 mg/día) para control de la inflamación tiroidea. La paciente fue valorada durante el ingreso por el equipo de Endocrinología, que confirmó el diagnóstico de sospecha y ajustó el tratamiento posteriormente. Como parte del estudio de la patología tiroidea, se realizó una ecografía que mostró una glándula aumentada de tamaño y datos de inflamación difusa, sin otras alteraciones (Ilustración 3), y se realizó una determinación de autoanticuerpos tiroideos, que fue negativa, lo cual confirmaba el diagnóstico de tirotoxicosis secundaria a tiroiditis subaguda.

Se realizó asimismo una resonancia magnética cardíaca sugestiva (Ilustración 4), que apoyaba el diagnóstico de síndrome de Takotsubo (presencia de alteraciones segmentarias medioapicales, con edema en dichos segmentos, pero sin realce tardío de gadolinio que sugiriera necrosis).

La evolución posterior fue favorable clínicamente, con disminución progresiva de las hormonas tiroideas tras el ajuste de tratamiento, manteniéndose sin datos de insuficiencia cardíaca ni arritmias. A nivel cardiológico, presentó la evolución habitual del síndrome, con negativización difusa de ondas T (Ilustración 5) y normalización de la ecografía (Ilustración 6), así como disminución de la troponina y el proBNP. Alcanzada la estabilidad, la paciente pudo ser dada de alta con revisiones ambulatorias en las que se ha podido ir descendiendo la dosis de corticoides, sin datos de recidiva.

Discusión.

El STT es una cardiopatía caracterizada por una disfunción transitoria del ventrículo izquierdo, acompañada de dolor torácico, elevación de enzimas cardíacas y alteraciones electrocardiográficas que simulan un infarto agudo de miocardio. Su prevalencia es mayor en mujeres posmenopáusicas y los episodios suelen estar precedidos por estrés emocional (las llamadas formas primarias) o físico (formas secundarias). Se ha observado que la mortalidad es típicamente más elevada en varones, probablemente por su mayor prevalencia de formas secundarias de la enfermedad, que se relacionan con patologías subyacentes graves.

Para confirmar el diagnóstico, se debe verificar en la coronariografía, la ausencia de lesiones obstructivas significativas en las arterias coronarias. La ventriculografía izquierda revela una morfología característica conocida como “balonización apical” por aquidiskinesia de los segmentos medios y apicales, que recuerda a la forma de las trampas japonesas para pulpos denominadas “takotsubo”.

Se han propuesto diversos mecanismos fisiopatológicos para explicar este síndrome, como el vasoespasmo coronario epicárdico multivaso, la disfunción endotelial de la microvasculatura coronaria y el espasmo microvascular; sin embargo, la evidencia que respalda estas hipótesis es limitada y, en ocasiones, contradictoria. En la actualidad, la teoría más aceptada es la relacionada con el papel central de las catecolaminas endógenas en la inducción de disfunción miocárdica y aturdimiento reversible. Estudios han demostrado hiperactividad simpática, especialmente en el ápex cardíaco, así como niveles plasmáticos marcadamente elevados de catecolaminas y neuropéptidos en comparación con pacientes con infarto de miocardio. La afectación predominante del ápex cardíaco (aunque se han descrito otros fenotipos: medioventriculares y atípicos), se explica por un gradiente ápico-basal en la densidad de los receptores adrenérgicos, que hace más susceptible a las porciones apicales al aturdimiento miocárdico ante una descarga catecolaminérgica. Además, casos asociados a tumores secretores de catecolaminas (feocromocitoma) o a la administración exógena de estas sustancias refuerzan esta hipótesis.

El mecanismo exacto del daño miocárdico inducido por catecolaminas no está completamente dilucidado, pero se ha propuesto un efecto tóxico directo sobre los miocitos mediado por sobrecarga de calcio, que causa hipercontractilidad y necrosis en bandas de contracción. Por otro lado, la inflamación y el estrés oxidativo parecen desempeñar un papel relevante en la patogénesis, como lo evidencian biopsias endomiocárdicas con infiltrados inflamatorios y fibrosis focal. La elevación del BNP y NT-proBNP podría reflejar una respuesta inflamatoria más que hemodinámica, constituyendo potenciales marcadores diagnósticos tempranos.

Finalmente, aunque se desconoce la causa para la marcada predisposición femenina, podría estar relacionada con diferencias sexuales en la sensibilidad miocárdica a las catecolaminas y con el papel modulador del estrógeno. El tratamiento del STT se basa fundamentalmente en el tratamiento de soporte y del desencadenante si lo hubiera, intentando evitar el soporte vasoactivo en la medida de lo posible. Está en estudio si el betabloqueante, que se utiliza en la práctica de forma habitual en estos pacientes por el bloqueo de los receptores beta-adrenérgicos, puede tener un efecto beneficioso en el pronóstico de estos pacientes, ya que aún no está demostrado.

Respecto a la relación con la tirotoxicosis, se postula que las hormonas tiroideas aumentan la sensibilidad y el número de receptores adrenérgicos en el miocardio, los cuáles son el sustrato para el desarrollo de la discinesia apical. En este perfil de pacientes es de vital importancia la identificación temprana de la asociación del STT con la tirotoxicosis, dado que en ellos el tratamiento con betabloqueantes (fundamentalmente propranolol) debe iniciarse de forma urgente, así como el resto del tratamiento propio de la tirotoxicosis. Es por tanto una relación clínicamente muy relevante, que hace que sea importante evaluar la función tiroidea en pacientes que se presenten con STT y, por otro lado, subraya la importancia de una vigilancia activa y un adecuado manejo de la tirotoxicosis, que podría contribuir a la prevención y tratamiento de este síndrome de Takotsubo.

Conclusión.

El síndrome de Takotsubo (STT) es una miocardiopatía reversible que, aunque infrecuente, puede ser desencadenada por una tormenta tiroidea o tirotoxicosis. Este caso clínico subraya la vital importancia de considerar la disfunción tiroidea como un desencadenante crítico en pacientes que presentan STT, garantizando un enfoque diagnóstico integral. La identificación temprana de esta asociación es fundamental, ya que el manejo etiológico oportuno con betabloqueantes y antitiroideos permite una recuperación completa del cuadro cardiológico,

como se observó en nuestra paciente. Se postula además la necesidad de evaluar la función tiroidea en todos los pacientes con presentación de STT con desencadenante no identificado para mejorar el pronóstico y prevenir recurrencias.

Bibliografía.

1. Eliades M, El-Maouche D, Choudhary C, Zinsmeister B, Burman KD. Takotsubo cardiomyopathy associated with thyrotoxicosis: a case report and review of the literature. *Thyroid*. 2014 Feb;24(2):383-9. doi: 10.1089/thy.2012.0384. Epub 2013 Jul 25. PMID: 23560557; PMCID: PMC3926154
2. Mohamed, A.A., Basaran, T., Othman, M.H. et al. The association between Takotsubo cardiomyopathy and thyrotoxicosis: A systematic review. *Endocrine* 78, 418–428 (2022). <https://doi.org/10.1007/s12020-022-03174-w>
3. Byrne R. A., Rossello X., Coughlan J. J., et al., “2023 ESC Guidelines for the Management of Acute Coronary Syndromes,” *European Heart Journal* 44 (2023): 3720–3826, doi: 10.1093/eurheartj/ehad191
4. Lyon AR, Citro R, Schneider B, Morel O, Ghadri JR, Templin C, Omerovic E. Pathophysiology of Takotsubo Syndrome: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol*. 2021 Feb 23;77(7):902-921. doi: 10.1016/j.jacc.2020.10.060. PMID: 33602474.

Ilustraciones.

FC	135
RR	444
PR	143
QRSD	93
QT	296
QTcB	444
QTcF	388
-- EJE --	
P	79
QRS	49
T	44

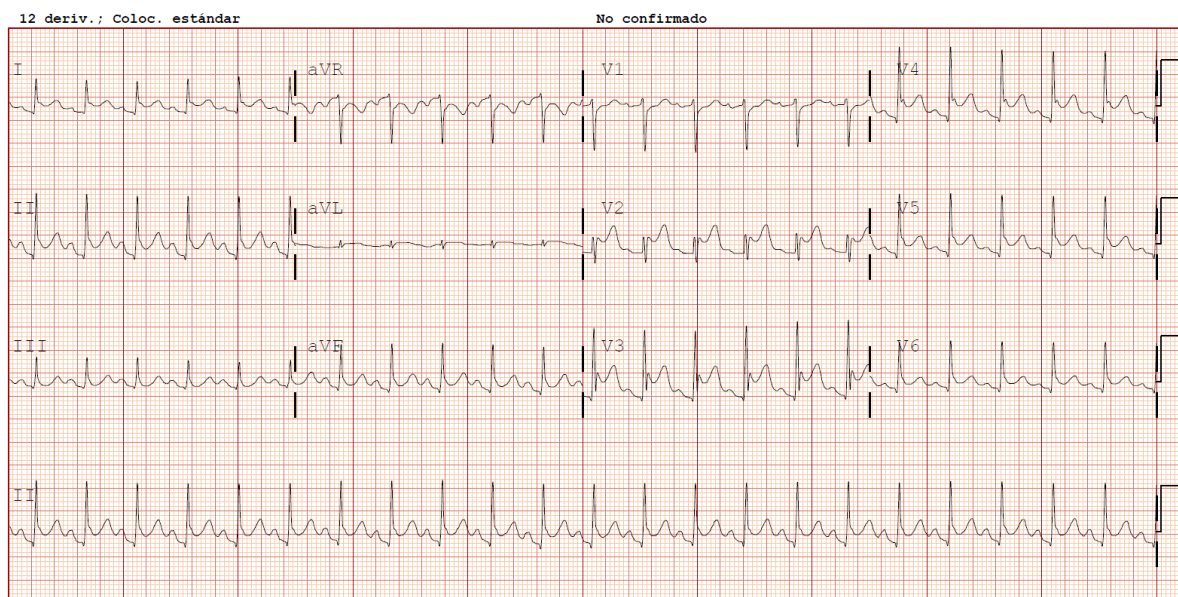


Ilustración 1. Electrocardiograma inicial.

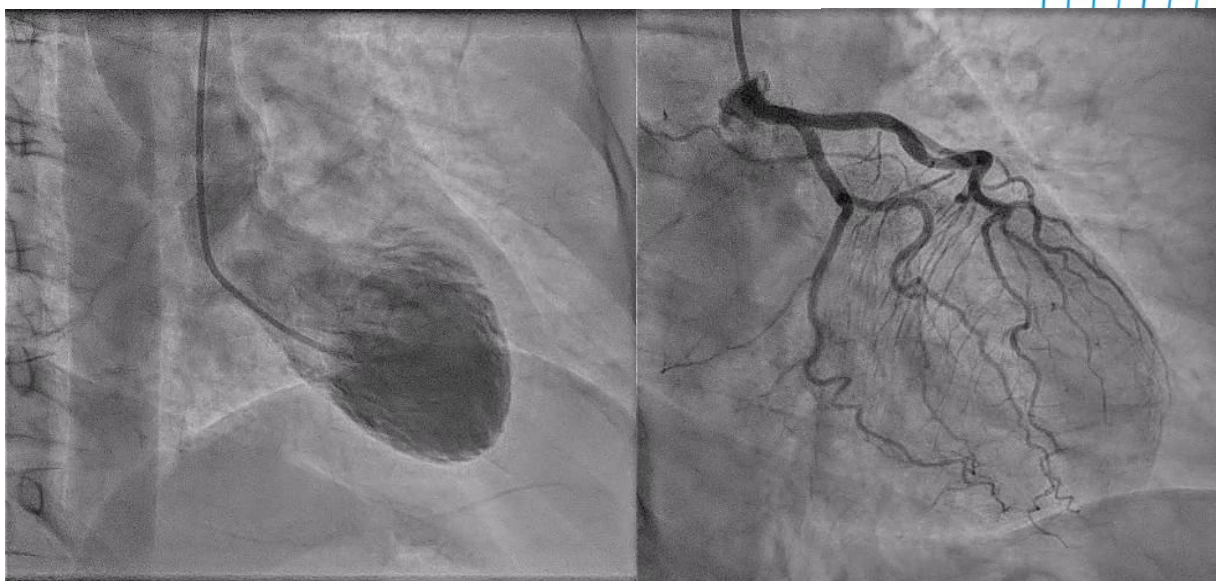


Ilustración 2. Ventriculografía y coronariografía.

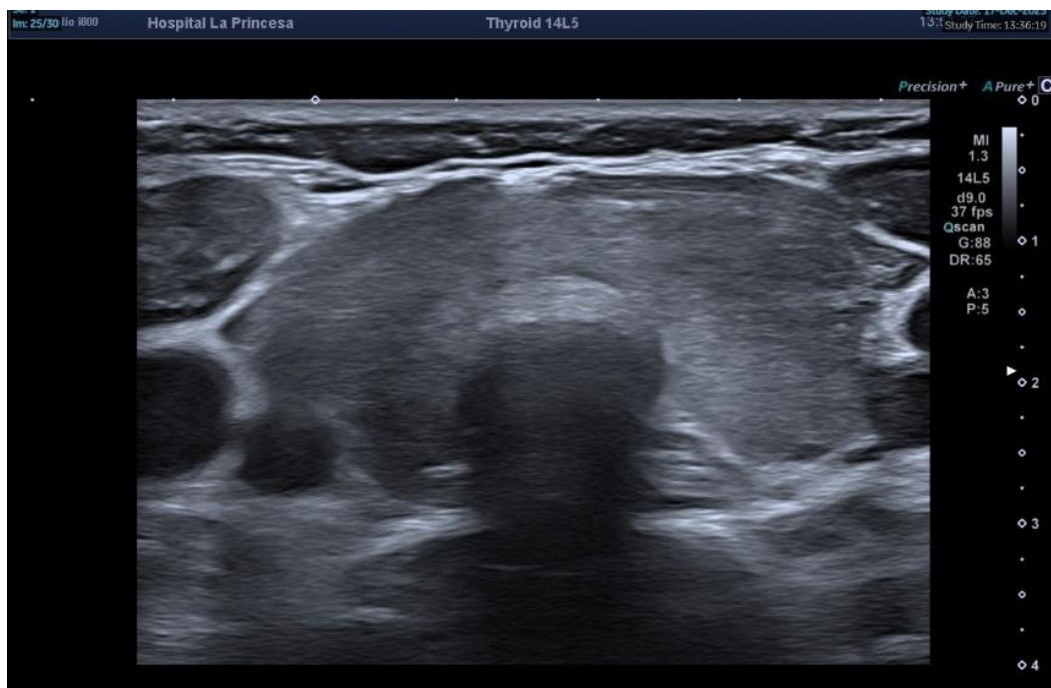


Ilustración 3. Ecografía de tiroides.



Ilustración 4. Resonancia magnética cardíaca.

FC 53
 RR 1132
 PR 159
 QRSD 98
 QT 426
 QTcB 400
 QTcF 409
 -- EJE --
 P 45
 QRS 59
 T 265

Estudio ant.: 19-Dec-2025 08:14:35 - Sin grav Sin confirm
 12 deriv.: Coloc. estándar No confirmado



Ilustración 5. Electrocardiograma al alta.

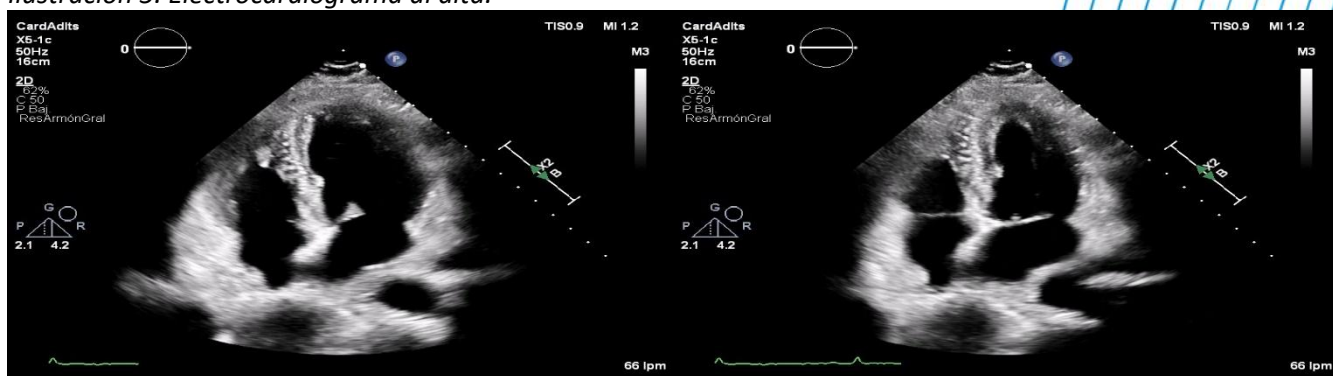


Ilustración 6. Ecocardiograma transtorácico al alta.

Varón de 69 años con hipercalcemia, lesiones líticas y síndrome leucoeritroblástico: un diagnóstico integrado.

Autores: Jesús Bonilla Rico (1), Mireya Vega Pérez (2), Lola Adroher Molins (2)

(1) Médico Residente del Servicio de Inmunología del Hospital Universitario de La Princesa.

(2) Médico Residente del Servicio de Hematología del Hospital Universitario de La Princesa.

Resumen.

Se presenta el caso de un varón de 69 años que ingresa con un cuadro de probable etiología tumoral (hipercalcemia severa, lesiones líticas y síndrome leucoeritroblástico) que planteó varias sospechas diagnósticas, principalmente, un mieloma múltiple, un linfoma óseo u otra neoplasia no hematológica. A pesar de ello, el resultado de las pruebas morfológicas e inmunofenotípicas en médula ósea derivó en el diagnóstico de una leucemia linfoblástica B. Finalmente, la aportación de la genética y su correlación con el resto de pruebas permitió actualizar el diagnóstico hacia el de un linfoma B de alto grado con reordenamiento en los genes MYC, BCL2 y BCL6. Esta presentación atípica de linfoma supuso un reto diagnóstico que fue resuelto gracias a la integración de diferentes hallazgos los cuales discutiremos a continuación.

Introducción.

El linfoma B de alto grado con reordenamiento en MYC, BCL2 y/o BCL6 (HGBL-MBR) se encuentra en casos de linfoma difuso de células B grandes (LDCBG), linfoma de células B tipo Burkitt o casos con morfología blastoide, y es una entidad que confiere mal pronóstico. Clínicamente, estas neoplasias suelen presentarse como enfermedad nodal o extranodal con masas tumorales voluminosas y diseminación sistémica con un comportamiento clínico desfavorable y una elevada tasa de refractariedad al tratamiento. De forma incidental se han reportado también casos de HGBL-MBR que simulan una leucemia linfoblástica aguda B, caracterizados clínicamente por un cuadro de inicio agudo con una manifestación inicial de infiltración de la médula ósea por células B blastoides, pero ausencia de tumores evidentes, sugestivos de lesiones de linfoma primario.

Descripción del caso.

Se trata de un varón de 69 años con antecedentes médicos de dislipemia, diabetes mellitus 2, gota e hiperplasia benigna de próstata. Acude al Servicio de Urgencias derivado de su Médico de Atención Primaria por hallazgos analíticos de hipercalcemia severa y deterioro de función renal, tras realizarse una analítica de control por presentar clínica de astenia y dolor inguinal diagnosticado inicialmente como una nefrolitiasis, pero que no respondía a analgesia habitual. A su llegada a Urgencias el paciente está hemodinámicamente estable y afebril. En la exploración física sólo destaca un dolor a la palpación del reborde costal inferior derecho, sin otros hallazgos significativos. Se repite analítica sanguínea con hallazgos de 14000 leucocitos, de los cuales 4120 son monocitos; un deterioro de la función renal con una creatinina de 2.1 mg/dL y un filtrado glomerular de 31 mL/min; una hipercalcemia de 13.3 mg/dL, con fósforo de 5 mg/dL, y una LDH de 828 UI/L.

Con estos datos la primera sospecha diagnóstica es un síndrome de lisis tumoral, por lo que se decide ingreso a Medicina Interna para estudio. Se comienza tratamiento para la hipercalcemia y se solicita un frotis de sangre periférica, un proteinograma y un TC toracoabdominal.

El frotis en sangre periférica (Figura 1) reveló formas granulares inmaduras (metamielocitos, mielocitos) y monocitosis, con aparición de algún blasto muy ocasional. Compatible con síndrome leucoeritroblástico.

El proteinograma muestra un patrón policlonal de las inmunoglobulinas, además de que se encuentran en rango. El TC toracoabdominal sin contraste se hallan lesiones líticas expansivas, una en la rama iliopubiana izquierda y posiblemente en ambas ramas isquiopubianas y 6º arco costal izquierdo, sospechosas. No se identifican otras lesiones patológicas.

Se realiza una interconsulta a Hematología. Acudimos a valorar al paciente, corroboramos la historia clínica y, con todos estos datos, planteamos el siguiente diagnóstico diferencial: Mieloma Múltiple no secretor con síndrome CRAB, linfoma óseo o metástasis ósea de una neoplasia no hematológica.

Con estas sospechas se realiza Aspirado y Biopsia de Médula ósea. En el aspirado (Figura 2) llama la atención una infiltración en torno a un 40% por células de aspecto blástico, de tamaño mediano/pequeño, ocasionalmente con aparente diferenciación granulocítica, pero también blastos con aspecto de espejo de mano. También destaca una serie roja escasa con rasgos displásicos. Se realiza tinción con Mieloperoxidasa que resulta negativa. Sospechando una Leucemia aguda mieloide (LAM) muy indiferenciada o una Leucemia aguda linfoblástica (LAL). Ante estos hallazgos, compatibles con una Leucemia Aguda, se cursa el traslado a cargo de Hematología y se completa el estudio inmunofenotípico.

El inmunofenotipo en sangre periférica reveló la presencia de una población clonal B que apenas suponía el 1% de la celularidad total con un fenotipo no concluyente por lo que se recomendó el envío de nueva muestra para confirmar los hallazgos (Figura 3). En médula ósea se encontró que la misma población suponía el 40% de la muestra concluyendo que se trataba de un fenotipo compatible con LAL-B (Figura 4)

En cuanto a los estudios genéticos, el mapeo óptico del genoma en médula ósea concluyó que se trataba de una LLA-B con reordenamiento de IGH, MYC, BCL2 y BCL6 con fenómenos de cromoplexia asociado (Figura 5), algo que también fue corroborado por FISH (Hibridación fluorescente in situ). Además, se completó el estudio en el Hospital 12 de Octubre donde se dilucidó que el clon predominante tenía también hipermutaciones somáticas en los genes de las inmunoglobulinas, lo que sugiere que el origen clonal es post-centro germinal.

La biopsia de médula ósea mostró una infiltración por una población B de aspecto blástico que comprendía aproximadamente el 85% de la celularidad medular y para cuya clasificación era precisa la correlación con el resto de pruebas diagnósticas. Tras la discusión del caso en sesión conjunta y la aportación de la genética, se actualizó el diagnóstico como infiltración por linfoma B de alto grado con reordenamiento de los genes MYC, BCL2 y BCL6.

Discusión.

El término de Linfoma de células B de alto grado (HGBL) aparece para agrupar neoplasias con características morfológicas similares con alta tasa mitótica.

Clásicamente la clasificación de neoplasias linfoides de la Organización Mundial de la Salud (OMS) revisada en 2016 (WHO-4R) los englobaba si presentaban translocaciones concurrentes de 8q24/MYC en combinación con 18q21/BCL2 y/o 3q27/BCL6 en linfoma de “doble hit” o “triple hit” (independientemente de la apariencia histológica). Además, en ausencia de reordenamientos, se consideraban linfomas de alto grado si tenían una morfología celular que se parecía a los linfoblastos (blastoide) o una apariencia similar a Burkitt. Recientemente, en la nueva clasificación de la OMS

se engloba como “linfoma de células B de alto grado con reordenamientos de MYC y BCL2 y/o BCL6”.

En la maduración del linfocito B, el reordenamiento de la región variable de la cadena pesada en el centro germinal se asocia con mayor riesgo de translocaciones cromosómicas que activan oncogenes como MYC, BCL2 o BCL6, contribuyendo así al desarrollo de linfomas de células B.

La activación de MYC y BCL2 son eventos iniciadores en el linfoma de Burkitt (LB) y el linfoma folicular (LF), respectivamente, pero puede ocurrir en otros linfomas. Estas traslocaciones ocurren en diferentes etapas de diferenciación de células B.

La fusión IGH-BCL2 resultante de t (14;18) se genera a partir del fallo de la recombinación VDJ en la médula ósea, y codifica una proteína integral de la membrana mitocondrial externa que inhibe la apoptosis celular. La fusión IGH-MYC resultante de t (8;14) casi siempre ocurre como consecuencia de la recombinación aberrante de cambio de clase en los centros germinales de

los tejidos linfoides, y está implicado en la activación, proliferación y crecimiento celular. Y la fusión IgH-BCL6 resultante de t (3,14) codifica un represor transcripcional dentro de las células B del centro germinal que media la linfomagénesis mediante proliferación aberrante, apoptosis y bloqueo de la diferenciación.

De manera que la presencia de estas mutaciones es incompatible con el diagnóstico de una leucemia aguda.

Los HGBL son células maduras que deben ser positivos para marcadores pan-B (CD19, CD20, CD79a y PAX5). Sin embargo, en algunas ocasiones, como en este caso presentado, pueden presentar características inmunofenotípicas más sugestivas de inmadurez, como CD20 atenuado o ausente, CD45 atenuado o ausencia de cadena ligera de inmunoglobulina de superficie, que típicamente aparece en los linfomas con reordenamientos de MYC y BCL2 o BCL6. El CD38, aunque también positivo en blastos, puede serlo en HGBL. El CD34 es negativo, pero la TdT puede ser positiva en casos raros, aunque este no parece ser un marcador claro para distinguir entre LAL y HGBL.

Además, los HGBL que afectan selectivamente a la médula ósea se conocen como linfoma primario de médula ósea (PBML). Son poco comunes y tienen un pronóstico desfavorable, con altas tasas de recaída y una supervivencia corta. Actualmente, no existe una definición clara y unificada ni criterios diagnósticos para su clasificación en la OMS, lo que podría deberse a la rareza y variedad de la enfermedad. Los PBML suelen diagnosticarse tardíamente debido a manifestaciones clínicas inespecíficas.

Evolución del paciente tras el diagnóstico:

El paciente inicia el 03/09/25, con la sospecha diagnóstica inicial, una primera línea de tratamiento según el protocolo PETHEMA-19 para LAL-B Philadelphia -, previo a conocer los resultados del estudio de la mutación IGHV que confirman el diagnóstico de LNH-B agresivo doble-hit.

Tras el diagnóstico definitivo se decide cambiar a un esquema HyperCVAD/R-MTXAraC. Se administra en total un ciclo según esquema PETHEMA-19 y 4 ciclos según el esquema HyperCVAD, desde el 03/09/25 hasta el enero de 2026. Como complicaciones el paciente presenta una TVP del miembro superior derecho, hepatitis aguda secundaria a metotrexato, un shock séptico por K.pneumoniae BLEE+ carbapenemasa negativa, con ingreso en UCI (18/12/25-26/12/25) durante el 4º ciclo, y una neuropatía periférica durante el 4 y 5º ciclo.

El 25/01/26, tras haber recibido el 5º ciclo de R-HyperCVAD, el paciente acude al Servicio de Urgencias por dolor en miembros inferiores. Se realiza frotis urgente por alerta desde Laboratorio, donde se confirma la presencia de un 12% de blastos. La mitad de esta población presentan hábito mieloide, la otra mitad son blastos de hábito linfoide con ocasionales hand-mirror cells. El 26/01/26 se confirma recaída de su enfermedad hematológica en médula ósea, y en esta ocasión, también en sangre periférica. Se comenta el caso en sesión clínica de Hematología, el paciente es candidato a terapia CAR-T (Axicabtagene ciloceucel, Yescarta®). Aceptado para tal en el Comité CAR-T del H. La Princesa de fecha 27/01/2026.

Se comienza el 30/01/26 una terapia holding según el esquema Polatuzumab (antiCD79)-ICE, previa a la linfocitoaféresis para el CAR-T que se realizará el 04/02/26.

Conclusión.

Ante la presentación de un cuadro clínico con controversias en el diagnóstico, es clave la integración de los datos aportados por los diferentes servicios. En este caso nos encontrábamos con un paciente que debuta con un cuadro de aparente etiología tumoral y, al descartarse el mieloma múltiple, se planteó una leucemia linfoblástica B como primera opción diagnóstica. Sin embargo, las pruebas genéticas aportadas posteriormente fueron decisivas para orientar el diagnóstico y tratamiento hacia el de un linfoma B de alto grado con reordenamientos en MYC, BCL2 y BCL6.

El diagnóstico y clasificación de este linfoma de células B de alto grado ha supuesto un reto diagnóstico, ya que tuvo una presentación atípica que simuló morfológicamente a una LAL y se

ha requerido de un enfoque integrado incorporando hallazgos clínicos, morfológicos, inmunofenotípicos y genéticos. En definitiva, un cuadro grave al que hay que sumar los diferentes diagnósticos comunicados al paciente con cambios de tratamiento según los datos recibidos.

Bibliografía.

1. Uchida A et al. De novo ALL-like disease in high-grade B-cell lymphoma with MYC/BCL2/BCL6 rearrangements. BMC Clin Pathol. 2017;17:21.
2. Bomken S et al. Molecular features and outcome of B-cell precursor ALL with IG-MYC rearrangement. Haematologica. 2023;108(3):717-731.
3. Huang W et al. MYC/BCL2/BCL6 triple-hit lymphoma: comparison with double-hit lymphomas. Mod Pathol.2018;31(9):1470-1478.
4. Alaggio R et al. WHO Classification of Haematolymphoid Tumours, 5th ed.: Lymphoid neoplasms. Leukemia.2022;36(7):1720-1748.
5. J. Davies et al. The high-grade B-cell lymphomas: double hit and more. Blood 2024; 144 (25): 2583–2592.

Ilustraciones.

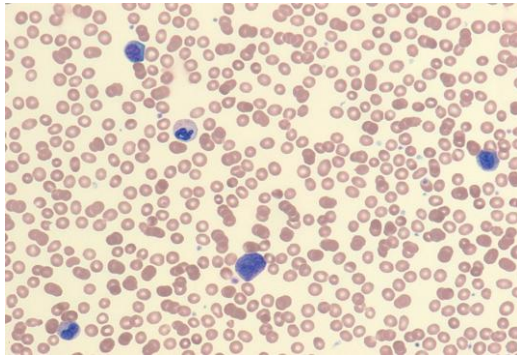


Ilustración 1. Frotis en sangre periférica con presencia de formas granulares inmaduras.

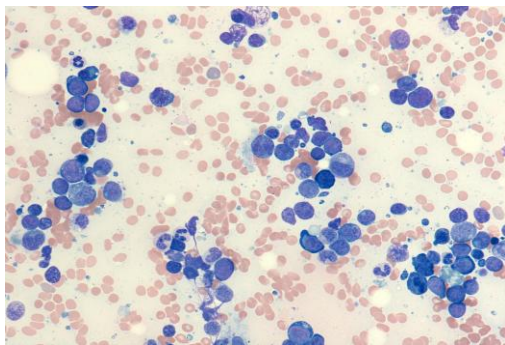


Ilustración 2. Aspirado de médula ósea. Infiltración por células de aspecto blastoide.

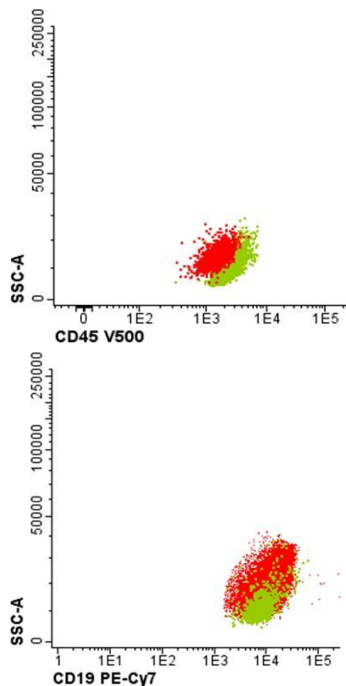


Ilustración 3. Plot e citometría de flujo CD45 vs. SSC de la muestra de sangre periférica. En rojo se muestran los linfocitos B patológicos (1% de la celularidad) y en verde los linfocitos B normales.

Ilustración 4. Plot de citometría de flujo CD19 vs. SSC de la muestra de médula ósea. En rojo se muestran los linfocitos B patológicos (40% de la celularidad) y en verde los linfocitos B normales.

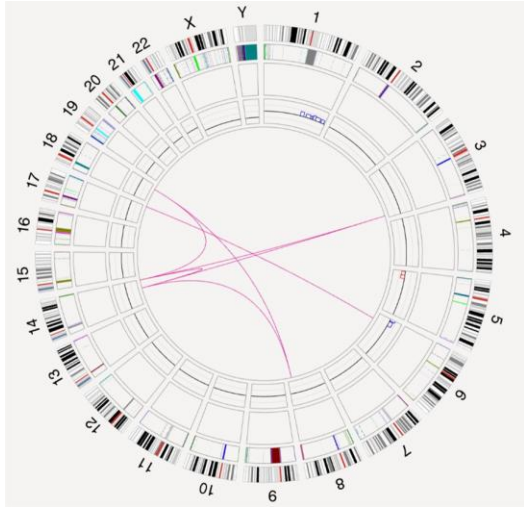


Ilustración 5. Diagrama circos donde se observan los múltiples reordenamientos que dan lugar al fenómeno de cromoplexia (múltiples traslocaciones genéticas encadenadas).

Absceso glúteo como manifestación de una fístula urinaria secundaria a uropatía obstructiva crónica.

Autores: Clara Velasco Balanza, Manuel Saavedra Centeno

Médicos Residentes del Servicio de Urología del Hospital Universitario de La Princesa

Resumen.

Presentamos el caso de una mujer de 85 años con una masa glútea de evolución lenta, inicialmente paucisintomática, que progresó a absceso subcutáneo extenso. El estudio mediante tomografía computarizada reveló una uropatía obstructiva litiásica derecha crónica complicada con fístula urinaria desde la pelvis renal hacia el músculo psoas, con extensión al músculo ilíaco y al tejido celular subcutáneo glúteo. El diagnóstico radiológico permitió identificar el origen urinario del proceso y guiar el tratamiento quirúrgico y antibiótico. Este caso pone de manifiesto la importancia de considerar causas profundas y retroperitoneales ante abscesos glúteos atípicos o de mala evolución.

Introducción.

Los abscesos glúteos constituyen una causa frecuente de consulta y suelen asociarse a infecciones cutáneas, traumatismos, inyecciones intramusculares o patología musculoesquelética. No obstante, en casos de evolución subaguda, recurrencia o respuesta terapéutica inadecuada, es fundamental descartar procesos profundos o de origen retroperitoneal o intraabdominal.

La fístula urinaria con extensión a planos musculares y subcutáneos, especialmente en ausencia de cirugía urológica previa, es una entidad excepcional y de diagnóstico complejo, cuya presentación clínica puede simular patología de partes blandas y retrasar el tratamiento adecuado.

Descripción del caso.

Mujer de 85 años con antecedentes principales de hipertensión, dislipemia, ictus isquémico en 2019 con secuelas neurológicas (afasia motora y hemiparesia derecha), pólipos colónicos resecados mediante colonoscopia en 2023, anemia ferropénica crónica y litiasis renales de ácido úrico, sin seguimiento desde 2008. En tratamiento con omeprazol, atorvastatina, fluoxetina, enalapril, ácido acetilsalicílico, citrato potásico y hierro oral.

La paciente fue valorada en Urgencias quirúrgicas en noviembre de 2025 por masa indolora a nivel lumbar/glúteo derecho de unos 6 meses de evolución. Negaba fiebre o sensación distérmica, no dolor abdominal ni lumbar. A la exploración presentaba masa de consistencia aumentada a nivel de región lumbar – pala ilíaca derecha, no fluctuante ni eritematosa, sin aumento de temperatura local ni otros signos de sobreinfección. Se solicitó interconsulta a Traumatología ante sospecha de posible trocanteritis complicada, quienes realizaron una exploración completa y una radiografía de cadera, sin alteraciones, descartando el origen músculo-esquelético.

Ante la ausencia de datos de alarma fue dada de alta con analgesia, solicitando ecografía de partes blandas ambulatoria y cita en consultas externas de Cirugía General.

La ecografía de partes blandas se realizó en diciembre de 2025, evidenciando cambios inflamatorios en partes blandas superficiales de flanco derecho, con una lesión expansiva anecoica, superficial al plano óseo de la cresta ilíaca, compatible con colección evolucionada (inflamatoria/infecciosa) o hematoma evolucionado.

Previo a la valoración en consultas de Cirugía General la paciente volvió a acudir a Urgencias quirúrgicas en enero de 2026 por aumento de tamaño de la lesión glútea en la última semana y aparición de eritema y dolor. La paciente se encontraba afebril, con buen estado general y hemodinámicamente estable. Se observó una tumoración de unos 20cm en glúteo derecho

hacia zona lumbar derecha, eritematosa, con aumento de temperatura local, indurada, no claramente fluctuante, dolorosa a la palpación (ilustración 1).

La analítica mostró anemia (hemoglobina 10.9 gr/dL, similar a basal), leucocitosis con neutrofilia (17520 leucocitos/mm³, 87.5% neutrófilos) y elevación de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva de 21.10 mg/dL y procalcitonina de 0.29 ng/mL).

Se inició tratamiento antibiótico empírico con piperacilina-tazobactam y se solicitó TC de abdomen-pelvis urgente, que demostró una uropatía obstructiva litiásica derecha crónica, con litiasis de 3cm en uréter proximal y atrofia renal asociada. Se identificó un trayecto fistuloso desde la pelvis renal hacia el músculo psoas, con extensión al músculo ilíaco y al tejido celular subcutáneo glúteo, condicionando un absceso multilocular en iliopsoas y una gran colección subcutánea glútea unilocular, de 17cm de eje mayor.

Se adjuntan las imágenes del TC abdominopélvico (ilustración 2).

Dados los hallazgos del TC se decidió ingreso a cargo de Urología y drenaje quirúrgico urgente del absceso subcutáneo. En la intervención se realizaron dos incisiones glúteas derechas en áreas de mayor fluctuación, drenando abundante material hematopurulento, que se mandó a cultivar, con extensión de la cavidad subcutánea desde la columna vertebral hasta la pala ilíaca derecha. Se lavó la cavidad de manera abundante con povidona yodada y agua oxigenada y se dejaron dos drenajes tipo Penrose (ilustraciones 3 y 4).

La paciente desarrolló un shock séptico postoperatorio, precisando soporte vasoactivo, escalada de antibioterapia (meropenem) e ingreso en unidad de cuidados intensivos postquirúrgica (Reanimación). Tras su estabilización fue dada de alta a planta, con buena evolución clínica y analítica. En el cultivo del absceso crecieron *Peptoniphilus* sp y *Actinotignum schaalii*, ambos sensibles a amoxicilina-clavulánico, permitiendo desescalar el tratamiento antibiótico.

En un TC de control al cuarto día postoperatorio se objetivó marcada reducción del absceso del psoas y resolución completa del componente subcutáneo glúteo, persistiendo el trayecto fistuloso y confirmándose la anulación funcional del riñón derecho en fase excretora.

Ante la situación de fragilidad de la paciente se solicitó interconsulta a Geriátrica para optimización de cara a una eventual cirugía de nefrectomía derecha, quienes ajustaron el tratamiento farmacológico y pautaron ferroterapia intravenosa y suplementación nutricional oral.

La paciente fue dada de alta, con inclusión en lista de espera para nefrectomía simple derecha laparoscópica, encontrándose en la actualidad en domicilio en espera de intervención.

Discusión.

Las fistulas urinarias espontáneas son una complicación infrecuente de la uropatía obstructiva crónica, generalmente asociadas a procesos inflamatorios prolongados, litiasis de larga evolución o infecciones recurrentes. La extensión hacia el músculo psoas y, de forma excepcional, al tejido celular subcutáneo glúteo puede dar lugar a presentaciones clínicas atípicas, como masas indoloras de crecimiento lento, que dificultan el diagnóstico precoz.

El TC con contraste es la prueba clave para identificar el origen urinario del proceso, delimitar el trayecto fistuloso y valorar la extensión de las colecciones, permitiendo una planificación terapéutica adecuada. El tratamiento suele requerir un abordaje multidisciplinar, combinando drenaje quirúrgico, antibioterapia dirigida y resolución definitiva de la causa subyacente (derivación urinaria y litofragmentación, nefrectomía en casos de riñón no funcional, etc.).

La presentación como masa glútea de evolución lenta, inicialmente paucisintomática y con mala respuesta al manejo local, obligó a plantear un diagnóstico diferencial amplio y sistemático. Este incluyó desde causas infecciosas superficiales hasta procesos profundos retroperitoneales, así como patología musculoesquelética, ósea, digestiva, vascular, neoplásica y urológica. La Tabla 1 sintetiza este diagnóstico diferencial de forma razonada, integrando los principales datos clínicos y los elementos clave que permiten orientar o descartar cada entidad en la práctica clínica.

TABLA 1. Entidades	Presentación	Claves diagnósticas	Pruebas útiles
Absceso subcutáneo primario	Dolor local, eritema, fluctuación	Evolución aguda, fiebre ocasional, antecedente de herida o inyección	Ecografía de partes blandas
Celulitis	Dolor difuso, calor local, eritema	Sin colección definida, respuesta a antibióticos	Clínica ± ecografía
Quiste infectado epidermoide	Dolor local, eritema	Nódulo previo, supuración	Clínica ± ecografía
Trocanteritis / bursitis trocantérea	Dolor lateral de cadera, mecánico	Dolor a la palpación del trocánter, sin signos sistémicos	Ecografía musculoesquelética, RM
Absceso del músculo psoas	Dolor lumbar o inguinal, cojera	Fiebre, limitación a la extensión de cadera	TC abdomen-pelvis
Absceso glúteo profundo	Dolor glúteo profundo, mala delimitación	Mala respuesta a drenaje superficial	TC o RM
Osteomielitis de cadera o sacro	Dolor persistente, evolución crónica	Elevación de reactantes, dolor óseo	RM, TC óseo
Tumor de partes blandas	Masa indolora o poco dolorosa	Crecimiento progresivo, ausencia de infección	RM, biopsia
Hematoma glúteo	Dolor súbito o progresivo	Antecedente traumático o anticoagulación	Ecografía, TC
Absceso secundario a patología digestiva	Dolor abdominal asociado	Enfermedad inflamatoria, diverticulitis	TC abdomen-pelvis
Fístula urinaria con extensión subcutánea	Evolución lenta, atípica	Mala respuesta a tratamiento local, posible ausencia de síntomas urinarios	TC-urografía

Conclusión.

Ante abscesos glúteos de evolución subaguda o atípica, especialmente en pacientes añosos o con antecedentes urológicos, debe considerarse un origen profundo o retroperitoneal. El TC desempeña un papel fundamental en el diagnóstico de fístulas urinarias complicadas y en la identificación de su causa. El manejo precoz y multidisciplinar es esencial para reducir la morbimortalidad asociada a estas presentaciones infrecuentes.

Bibliografía.

1. Mukherjee S, et al. Spontaneous Ureterocutaneous Fistula Secondary to Obstructed Ureteric Stone. *Urology*. 2020;138:e5-e7.
2. Singer AJ. Spontaneous nephrocutaneous fistula. *Urology*. 2002;60(6):1109-1110.
3. Rubilotta E, et al. Spontaneous Nephrocutaneous Fistula: A Case Report, Update of the Literature and Management Algorithm. *Urol Int*. 2016;97(2):241-246
4. Mallick IH, et al. Iliopsoas abscesses. *Postgrad Med J*. 2004;80(946):459-462.
5. Sah JK, et al. Presentation, management and outcomes of iliopsoas abscess at a University Teaching Hospital in Nepal. *Innov Surg Sci*. 2023;8(1):17-22.

Ilustraciones.



Ilustración 1. Valoración en Urgencias

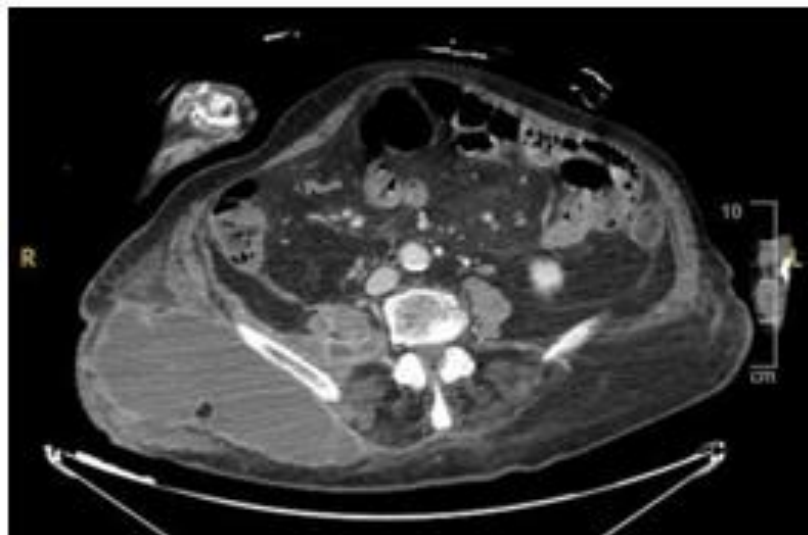
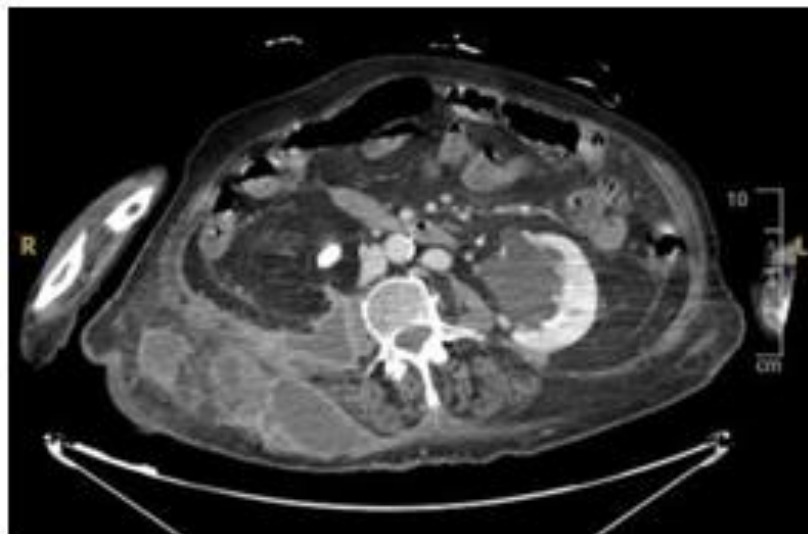
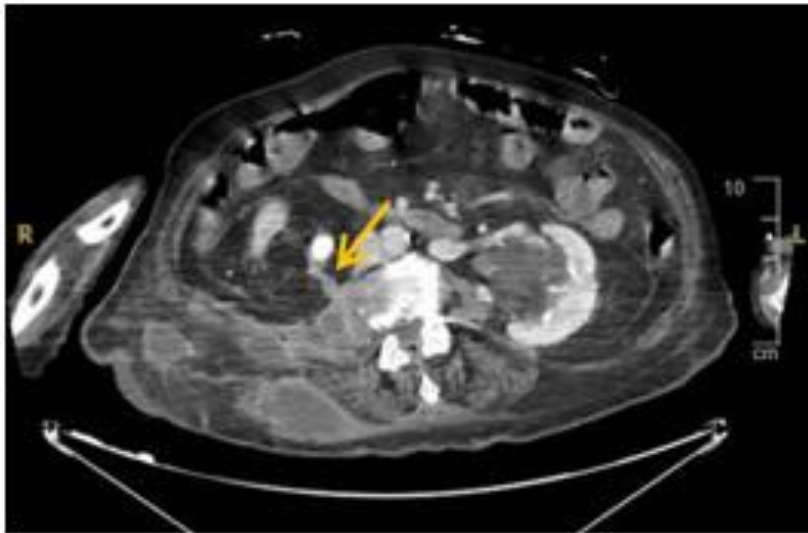


Ilustración 2. TC abdomen-pelvis. La flecha amarilla marca el trayecto fistuloso



Ilustración 4. Postoperatorio

Una causa infrecuente de síndrome coronario agudo: vasoespasmo coronario asociado a Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítis.

Autores: Ana Pilar Rodríguez Vicente, Blanca Santos Martín, Miguel García Martín.
Médicos Residentes de Cardiología del Hospital Universitario de La Princesa

Resumen.

Se trata de una mujer de 67 años con antecedentes que reflejan un importante componente inmunoalérgico, entre los que destaca enfermedad respiratoria exacerbada por aspirina o EREA (antiguamente denominada triada ASA), compuesta por asma grave, poliposis nasal y alergia a ácido acetilsalicílico (AAS) con infiltración tisular eosinofílica demostrada en biopsia bronquial. Ingresó por síndrome coronario agudo (SCA) con elevación transitoria del ST, manejado inicialmente con tratamiento médico administrándose carga de AAS y nitratos en perfusión, quedando la paciente asintomática a la espera de realización de cateterismo coronario. Durante las primeras horas de ingreso la paciente presenta un nuevo episodio de dolor torácico con elevación del ST inferior e inestabilidad hemodinámica, por lo que se indica coronariografía emergente. Se objetiva vasoespasmo coronario multivaso refractario con necesidad de dosis crecientes y asociación de vasodilatadores intracoronarios para lograr estabilización.

El hallazgo de vasoespasmo coronario llevó inicialmente a considerar el diagnóstico de probable síndrome de Kounis (síndrome coronario agudo secundario a reacción de hipersensibilidad por AAS). Sin embargo, dada la complejidad del caso y los antecedentes de la paciente, se abogó por un manejo multidisciplinar, apoyado por los servicios de Neumología y Alergología, quienes mantenían seguimiento previo por sospecha de granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPA, anteriormente denominada Síndrome de Churg-Strauss). En el marco de esta evaluación conjunta, la afectación coronaria se interpretó como manifestación sistémica de GEPA, confirmándose así el diagnóstico.

Introducción.

El vasoespasmo coronario (previamente conocido como angina de Prinzmetal) consiste en episodios de constricción coronaria típicamente en reposo que producen isquemia miocárdica sin lesión coronaria obstructiva. Los criterios diagnósticos de esta entidad son la elevación transitoria del ST durante los episodios de angina, la documentación angiográfica de espasmo coronario sin lesiones coronarias fijas y la excelente respuesta a nitratos que por norma general presenta esta entidad. Sin embargo, cuando existe resistencia al tratamiento vasodilatador con nitratos y/o calcioantagonistas, deben descartarse condiciones sistémicas que puedan justificar la refractariedad del cuadro.

Descripción del caso.

Presentamos el caso de una mujer de 67 años que acudió al servicio de urgencias por un episodio de dolor torácico opresivo con cortejo vegetativo asociado de 2 horas de evolución, relatando clínica de una semana de evolución de episodios recurrentes de dolor torácico nocturno autolimitados.

Entre sus antecedentes médicos relevantes destacan la dislipemia y el tabaquismo previo como factores de riesgo cardiovascular; además, presentaba asma grave de inicio en la edad adulta con poliposis nasal y alergia a AAS; englobándose dentro de la entidad conocida como EREA o antigua triada ASA. Otras comorbilidades incluían artritis reumatoide e hipertiroidismo por enfermedad de Graves.

El electrocardiograma (ECG) inicial a su llegada mostró una elevación transitoria del segmento ST en las derivaciones inferiores y laterales, que corrigió tras comenzar perfusión de nitroglicerina intravenosa, quedando asintomática. Adicionalmente, se administró una dosis de

carga de 300 mg de AAS tras premedicación con 100 mg de hidrocortisona intravenosa, dado el antecedente de alergia. Posteriormente, la paciente ingresó en la unidad de cuidados cardíacos agudos para monitorización hemodinámica, con coronariografía prevista en las próximas horas. El análisis de laboratorio reveló un nivel inicial de troponina I de alta sensibilidad (hs-TnI) de 151.9 ng/L, junto con un recuento absoluto de eosinófilos elevado en el contexto de una leucocitosis leve crónica. La ecocardiografía transtorácica urgente no mostró alteraciones.

A las 12 horas del ingreso, la paciente comenzó con opresión torácica y cortejo vegetativo, evidenciándose una elevación del segmento ST inferolateral con bloqueo auriculoventricular completo transitorio en ese contexto, que motivó la realización de coronariografía emergente. En la coronariografía se identificaron lesiones focales críticas en la arteria descendente anterior izquierda (DA) media y en el ostium de la primera rama diagonal, sugerentes de vasoespasma coronario. La discordancia entre la localización de las alteraciones electrocardiográficas (isquemia inferolateral) y el hallazgo angiográfico motivó la realización de imagen intracoronaria, que confirmó la sospecha de vasoespasma coronario a dicho nivel.

Se inició tratamiento con nitroglicerina intracoronaria, lográndose únicamente una resolución parcial del cuadro a pesar de dosis crecientes, precisando la asociación de diltiazem intracoronario, con resolución casi completa. A los pocos minutos, la paciente volvió a presentar dolor torácico y elevación del segmento ST inferior. Se evaluó la coronaria derecha, objetivándose una lesión focal crítica en la porción distal, no presente al inicio del estudio, que se resolvió tras diltiazem intracoronario. La paciente presentaba persistencia de la angina a pesar del mencionado tratamiento, lo que obligó a reevaluar el árbol coronario izquierdo, identificando un nuevo vasoespasma oclusivo en la DA media, resuelto nuevamente con diltiazem intracoronario. Se inició entonces una infusión continua de verapamilo intravenoso, logrando la estabilización hemodinámica y la resolución de la clínica.

Análíticamente, presentó un pico precoz de TnI-us de 24600 ng/L y una notable eosinofilia que alcanzó los 2090 eosinófilos por mm³ (el 22% de la fórmula leucocitaria).

La paciente permaneció asintomática, pudiéndose secuenciar el tratamiento vasodilatador a vía oral, combinando nitratos y calcioantagonistas. Asimismo, se inició tratamiento con corticoesteroides orales, por la sospecha inicial de un componente alérgico mediando en el cuadro.

Discusión.

El hallazgo de vasoespasma coronario llevó inicialmente a considerar el diagnóstico de probable síndrome de Kounis en paciente alérgica a AAS, pero, dada la coexistencia de eosinofilia periférica y EREA y la refractariedad del cuadro se considera adicionalmente la posibilidad diagnóstica de GEPA.

El vasoespasma asociado a eosinofilia se ha descrito en síndromes hipereosinofílicos como la GEPA, atribuyéndose a disfunción endotelial e hiperreactividad del músculo liso mediadas por eosinófilos. El síndrome de Kounis, por su parte, corresponde a un SCA secundario a una reacción de hipersensibilidad, mediado por degranulación mastocitaria y liberación de mediadores inflamatorios.

Dada la complejidad del caso y los antecedentes de la paciente, esta fue valorada de forma multidisciplinar por los servicios de Neumología y Alergología, quienes mantenían seguimiento previo por sospecha de GEPA.

En el marco de esta evaluación conjunta, la afectación coronaria se interpretó como manifestación de enfermedad sistémica, permitiendo de esta forma alcanzar 11 puntos en los criterios ACR/EULAR 2022, estableciendo la GEPA como diagnóstico definitivo.

La GEPA es una vasculitis sistémica necrotizante cuya afectación cardíaca representa la principal causa de mortalidad. La manifestación más frecuente es la pericarditis, seguida de miocarditis, miocardiopatías e infarto de miocardio con arterias coronarias no obstructivas.

Cabe destacar que el reconocimiento precoz de la afectación cardíaca es fundamental para mejorar los resultados clínicos en esta población de alto riesgo. Por lo tanto, debe mantenerse

un alto índice de sospecha y realizarse una evaluación cardiológica integral en todos los pacientes con esta entidad.

El vaspasmo coronario asociado a GEPA puede ser refractario a la terapia vasodilatadora convencional, lo que subraya el papel central de la inflamación eosinofílica, y lo que apoya nuestra hipótesis diagnóstica. Aunque el manejo agudo se basa en aliviar la isquemia mediante nitratos y calcioantagonistas, la respuesta suele ser variable. El control a largo plazo requiere tratar la inflamación eosinofílica subyacente, principalmente con glucocorticoides a altas dosis, seguidos de inmunosupresores o terapias biológicas dirigidas contra IL-5. Agentes como mepolizumab y benralizumab han mostrado respuestas favorables, posicionando a la terapia biológica como una opción prometedora para el manejo a largo plazo.

De esta forma, una vez se alcanzó el diagnóstico de GEPA, se inició tratamiento con Mepolizumab 300mg mensual, permaneciendo la paciente asintomática en el seguimiento.

Conclusión.

Este caso ilustra una manifestación cardíaca infrecuente pero grave de la GEPA, cuyo diagnóstico puede ser complejo y superponerse con otras entidades, y para la cual las estrategias de manejo aún no están bien establecidas, si bien las terapias biológicas constituyen una opción con eficacia prometedora. El reconocimiento precoz y la evaluación proactiva de la afectación cardíaca son fundamentales para mejorar el pronóstico en esta condición de alto riesgo

Bibliografía.

1. Shah, N. H., Schneider, T. R., DeFaria Yeh, D., Cahill, K. N., & Laidlaw, T. M. (2016). Eosinophilia-Associated Coronary Artery Vasospasm in Patients with Aspirin-Exacerbated Respiratory Disease. *The journal of allergy and clinical immunology. In practice*, 4(6), 1215–1219.
2. Quetsch, M., Kette, F., Tavella, R., & Beltrame, J. (2025). Allergic vasospastic angina: a systematic review. *Heart (British Cardiac Society)*, heartjnl-2025-326599. Advance online publication.
3. Cahuapaza-Gutierrez, N. L., Calderon-Hernandez, C. C., Chambergo-Michilot, D., De Arruda-Chaves, E., Zamora, A., & Runzer-Colmenares, F. M. (2025). Clinical characteristics, management, diagnostic findings, and various etiologies of patients with Kounis syndrome. A systematic review. *International journal of cardiology*, 418, 132606.
4. Grayson, P. C., Ponte, C., Suppiah, R., Robson, J. C., Craven, A., Judge, A., Khalid, S., Hutchings, A., Luqmani, R. A., Watts, R. A., Merkel, P. A., & DCVAS Study Group (2022). 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology Classification Criteria for Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. *Annals of the rheumatic diseases*, 81(3), 309–314.
5. Lin, M., Su, Z., Huang, J., Li, J., Luo, N., & Wang, J. (2022). Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis presenting with repetitive acute coronary syndrome, refractory coronary vasospasm, and spontaneous coronary dissection: a case report. *The Journal of international medical research*, 50(3), 3000605221089516.
6. Schramm, M. A., Frye, B. C., Staudacher, D. L., Schlett, C. L., Thiele, F., Voll, R. E., Thiel, J., & Venhoff, N. (2025). Coronary vasospasms and other cardiac manifestations in Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis: Clinical impact and frequency in a monocentre study of 103 patients. *RMD open*, 11(4), e005816.
7. Pakbaz M, Pakbaz M. Cardiac involvement in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: a meta-analysis of 62 case reports. *J Teh Univ Heart Ctr*. 2020;15(1):18–26.
8. Thota, P., Sharma, S., & Mohammed, U. (2026). Coronary Vasospasm in Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis Presenting as Acute Coronary Syndrome Treated With Anti-IL-5. *JACC. Case reports*, 31(1), 106045.
9. Lateef, A., Grennan, K., Tayon, K., Laenger, J., Seby, R., Mumtaz, S., Cortopassi, I., Majithia, V., Cooper, L., & Bravo-Jaimes, K. (2025). Eosinophilic Granulomatosis With

- Polyangiitis Presenting as Isolated Coronary Vasculitis. JACC. Case reports, 30(21), 104412.
10. Thielen S, Bonaca M. Eosinophilia induced coronary artery vasospasm: a consideration when conventional therapy fails. JACC. 2023;81(8_Supplement):2763.

Ilustraciones.

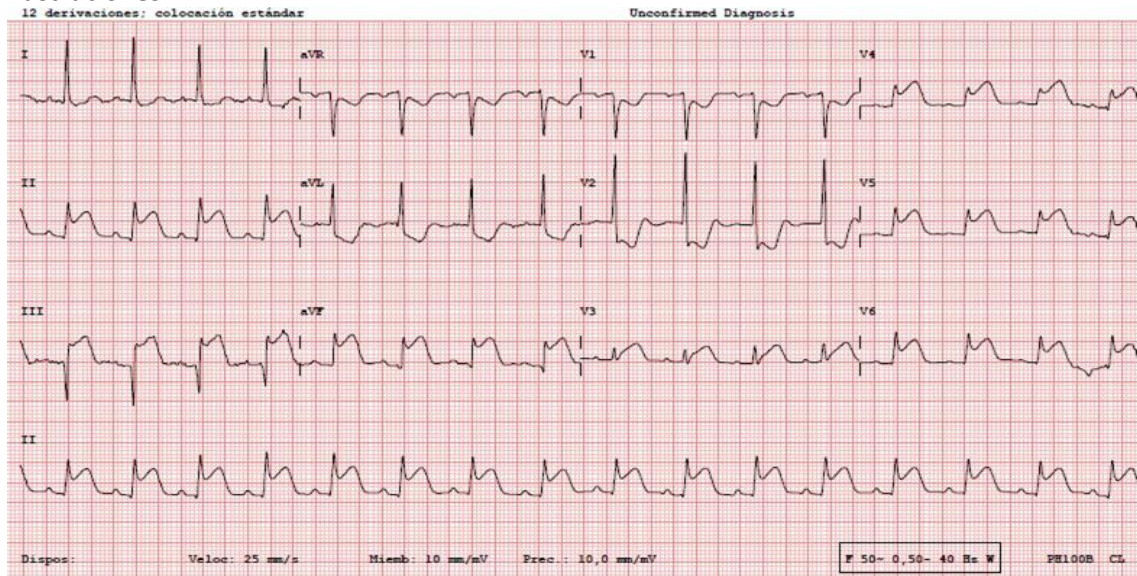


Ilustración 1. ECG con elevación del segmento ST en cara inferior y lateral.

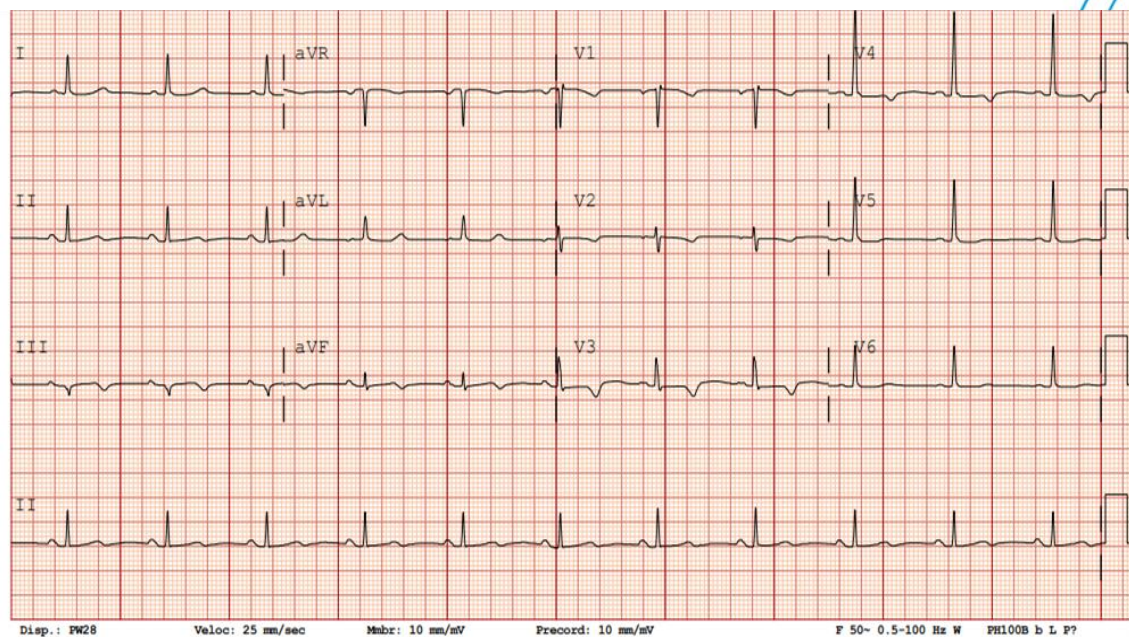


Ilustración 2. ECG con corrección de las alteraciones de la repolarización tras comienzo de Nitroglicerina intravenosa.

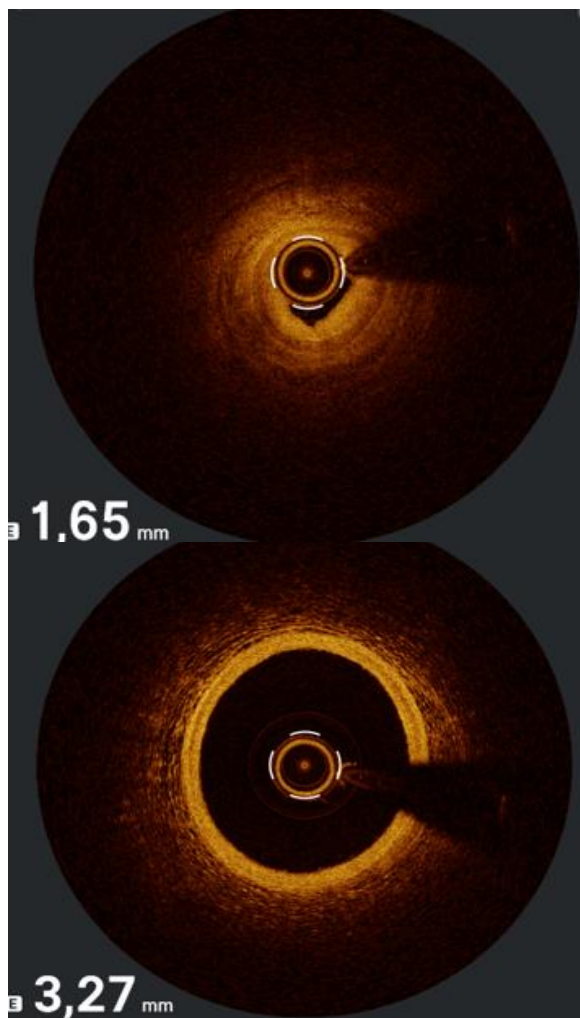


Ilustración 3. Imagen intracoronaria por OCT que muestra vaso con integridad de todas las capas, confirmando la sospecha de vasoespasma coronario.

Criterio	Descripción	Puntuación
Eosinófilos en sangre	$\geq 1 \times 10^9/L$	5
Enfermedad obstructiva de vía aérea	Frecuentemente presentada como asma	3
Poliposis nasal	Presencia de poliposis nasal	1
Inflamación extravascular predominantemente eosinofílica	Inflamación eosinofílica en los tejidos	2
Positiva de c-ANCA o antiproteasa 3 ANCA	Indicador negativo su presencia sugiere bajo riesgo de EGPA	-3
Hematuria	Indicador negativo su presencia sugiere bajo riesgo de EGPA	-1

Tabla 1. Criterios de clasificación ACR/EULAR 2022 para la Granulomatosis Eosinofílica con Poliangéitis (EGPA).

Abordaje endoscópico endonasal para resección de lesión orbitaria intraconal.

Autora: Victoria García León.

Médico Residente del Servicio de ORL del Hospital Universitario de La Princesa.

Resumen.

Introducción. Las lesiones orbitarias intraconales representan un reto por su localización y la proximidad a estructuras neurovasculares importantes. Tradicionalmente se han abordado mediante orbitotomías externas o abordajes transcraneales. Los abordajes endoscópicos nasosinuales han permitido el acceso a la órbita medial e inferomedial con tasas de resección completa elevadas y menor morbilidad.

Caso. Paciente de 30 años con proptosis progresiva de años de evolución. En pruebas de imagen se objetiva lesión intraconal medial compatible con malformación vascular. Se realiza abordaje orbitario endoscópico endonasal con colgajo en ventana septal con abordaje intraconal binasal a cuatro manos creando un corredor seguro a través de periorbita, grasa orbitaria y entre músculo recto medial e inferior con amplia exposición de espacios intraconales. Se consigue una resección completa de la lesión con resolución de la proptosis.

Discusión. El abordaje endoscópico endonasal, aunque poco extendido por su complejidad de ejecución y necesidad de entrenamiento, resalta por su gran efectividad en la resección de lesiones mediales e inferomediales de la órbita, con tasas de resección muy elevadas y bajo número de complicaciones y morbilidad en comparación con abordajes externos en series seleccionadas. Permite una mejor visualización del campo quirúrgico, menor morbilidad postoperatoria y puede reducir el riesgo de lesión de la musculatura ocular extrínseca. La selección de los candidatos es fundamental y se basa en las pruebas de imagen, que delimitan la localización y la relación con estructuras críticas. Clasificaciones estandarizadas como ORBIT permiten agrupar y comparar lesiones con comportamiento y dificultad quirúrgica similares.

Conclusión. La resección endoscópica endonasal de lesiones orbitarias intra y extraconales mediales seleccionadas es una alternativa eficaz y mínimamente invasiva para el tratamiento oncológico de estas, con preservación de la función visual y baja morbilidad.

Introducción.

Las lesiones orbitarias, sobre todo en posición intraconal, suponen un reto diagnóstico y terapéutico debido a su ubicación anatómica, las estructuras neurovasculares circundantes (nervio óptico, arteria oftálmica, nervios oculomotores y ganglio ciliar) y las limitaciones técnicas para acceder a ellas de forma segura. Aunque muchas de estas lesiones son de carácter benigno, su crecimiento puede producir proptosis, diplopía o compromiso visual progresivo. El abordaje quirúrgico implica un riesgo relevante de morbilidad y exige un equilibrio entre la agresividad de la resección y la preservación de la función ocular.

Tradicionalmente, el acceso a tumores intraconales se ha realizado mediante orbitotomías externas o abordajes transcraneales que implicaban amplias incisiones, manipulación de tejidos orbitarios y necesidad de retracción muscular. El desarrollo de la cirugía endoscópica endonasal aplicada a la órbita ha permitido aprovechar la proximidad anatómica del complejo nasosinusal con la pared medial orbital para acceder, sin incisiones externas, a lesiones mediales e inferomediales y al ápex orbitario con visión endoscópica magnificada.

Además, el éxito del procedimiento depende de una coordinación estrecha entre Otorrinolaringología (cirugía endoscópica y base de cráneo), Oftalmología (abordaje endoscópico en equipo, valoración pre y postoperatoria, función motora y visual) y Neurorradiología (planificación anatómica y diagnóstico diferencial), dentro de un circuito asistencial integrado que facilite la comunicación y la estandarización de resultados.

El objetivo de este caso clínico es poner en valor el proceso asistencial y describir la técnica quirúrgica endoscópica endonasal aplicada a una tumoración vascular intraconal que produce

proptosis y alteración visual, destacando los elementos clave de indicación, que incrementan la seguridad y la exposición quirúrgica.

Descripción del caso.

Paciente de 30 años, varón, de ascendencia China, sin antecedentes de interés, que consulta por proptosis izquierda de más de diez años de evolución, de instauración lenta y progresiva. No refería diplopía, dolor ocular significativo ni disminución de la agudeza visual. En la exploración oftalmológica inicial destacaba una significativa proptosis izquierda de 8 mm con motilidad ocular extrínseca conservada, sin defectos pupilares aferentes y con agudeza visual preservada. El fondo de ojo no mostraba signos de papiledema ni neuropatía. Se realizó valoración conjunta por Oftalmología y Otorrinolaringología para completar estudio etiológico y determinar plan terapéutico.

Se solicitó un estudio de imagen mediante RMN orbitaria que evidenció una lesión intraconal en órbita izquierda, de localización medial, de aproximadamente 20 mm de diámetro máximo, bien delimitada, con efecto masa y desplazamiento del contenido orbitario responsable de la proptosis. La lesión mostraba características compatibles con una tumoración vascular como primera posibilidad diagnóstica.

La planificación quirúrgica se realizó en base al TAC de senos paranasales y órbita para valorar si la anatomía del paciente permitía un acceso endonasal.

Ante la progresión de la proptosis y el riesgo de compromiso funcional, se decidió tratamiento quirúrgico. Los objetivos de la intervención eran reseca la lesión con intención curativa, preservar la agudeza visual y la motilidad ocular, y sobre todo minimizar la morbilidad y las posibles secuelas y dismorfia facial estética en este joven paciente originario de Asia. Dada la localización medial intraconal, y la posibilidad de acceder a través del corredor medial (entre los músculos recto medial y recto inferior), se decidió una resección endoscópica endonasal con neuronavegación (fusión TC-RMN).

El procedimiento se realizó bajo anestesia general. Se llevó a cabo un abordaje endonasal con óptica angulada mediante antrostomía maxilar ampliada, turbinectomía medial, realización de sinusotomía frontal Draff IIB, etmoidectomía anteroposterior completa y esfenoidotomía extendida alcanzando una esqueletonización completa de la base del cráneo y máxima exposición del complejo orbitario. Después se realizó el abordaje transorbitario, que incluye la descompresión orbitaria con resección de la pared medial orbitaria con fresas de punta de diamante, seguida de una incisión periorbitaria para acceder al compartimento orbitario. A continuación, se elaboró una ventana septal para permitir el acceso binasal y el trabajo a cuatro manos, lo que maximiza la exposición lateral con mínima morbilidad en comparación con los abordajes transmaxilares contralaterales. Se identificó el espacio entre el músculo recto medial y recto inferior, creando un corredor hacia el espacio intraconal. Con una retracción suave de la grasa periorbitaria, la lesión fue disecada meticulosamente. La hemostasia se realizó con pinza bipolar, evitando el uso de la monopolar para reducir el riesgo de lesión por dispersión de corriente sobre estructuras críticas, especialmente el nervio óptico. Para reconstruir el defecto de la pared orbitaria y dar estabilidad al contenido orbitario se utilizó un injerto libre de mucosa del suelo de la fosa nasal y láminas de Silastic para limitar el defecto estético.

El estudio histológico informó de una malformación vascular, sin criterios de malignidad.

En el postoperatorio inmediato el paciente solamente presentó paresia transitoria del recto medial durante 3 semanas. La agudeza visual se mantuvo sin alteraciones. La proptosis mostró mejoría clínica progresiva hasta su resolución completa. No se registraron complicaciones mayores (fístula de LCR, infección, diplopía, hematoma orbitario o pérdida visual). Actualmente, el paciente permanece asintomático, con función visual conservada y sin evidencia de recidiva en el seguimiento a los 6 meses.

Discusión.

La literatura reciente respalda la eficacia del abordaje endonasal para tumores orbitarios benignos mediales/apicales, con altas tasas de resección y baja incidencia de complicaciones mayores cuando se respeta una selección estricta y una técnica depurada (1). La cirugía endonasal orbitaria presenta limitaciones claras: la accesibilidad disminuye en lesiones de predominio lateral, y existen dificultades técnicas inherentes a la retracción de grasa, la angulación instrumental y la protección de la musculatura extraocular (2). Por ello, la selección del paciente es determinante y se apoya en la localización de la lesión (medial/inferomedial/apical), la relación con el nervio óptico y los rectos, y la caracterización radiológica mediante RM y TC.

Las lesiones intraconales benignas de crecimiento lento pueden debutar como proptosis aislada, sin diplopía ni deterioro visual, como en nuestro paciente. El crecimiento progresivo suele desplazar el globo ocular y, en fases más avanzadas, comprometer la función visual (3); por ello, la indicación quirúrgica más aceptada es la lesión sintomática (o con crecimiento documentado), reservando la observación para lesiones pequeñas y asintomáticas.

Los estudios actuales avalan que el abordaje endoscópico endonasal es el preferido en lesiones de la pared medial, compartimento inferomedial y ápex orbitario. Este abordaje permite una visión en “línea recta” y ampliada del contenido orbitario que es superior a la que proporcionan las técnicas tradicionales (orbitotomías o abordajes transcraneales) (2). La disección entre los músculos recto medial y recto inferior se confirma como la vía más segura y efectiva para entrar al espacio intraconal (4). Además, la técnica a cuatro manos mediante la ventana septal permite una tracción precisa y delicada de la musculatura extraocular que minimiza el riesgo de lesión de las fibras musculares que es una de las principales causas de diplopía postoperatoria (5).

En cuanto a los resultados clínicos las series muestran tasas de éxito del 90% en la resección completa de lesiones benignas (5). Se estima una mejoría o estabilización de la agudeza visual del 80-98% de los pacientes (5). Respecto a la diplopía postquirúrgica inmediata, como le ocurrió a nuestro paciente, se observa en la gran mayoría de casos (5) debido a la manipulación muscular y suele resolverse de forma espontánea en un plazo de 3 meses en el 90% de los pacientes (5). La reconstrucción tras la resección endonasal no es imprescindible y debe individualizarse según el tamaño del defecto y el riesgo de alteración del volumen orbitario. En la serie multicéntrica de Bleier sobre resección endonasal de malformaciones cavernosas orbitarias, el 73,9% de los casos no requirió reconstrucción; cuando se realizó, se empleó preferentemente injerto libre de mucosa (83,3%) frente a fascia lata (16,7%). Los protocolos contemporáneos insisten en adaptar la exéresis ósea a la localización de la lesión e intentar preservar el suelo orbitario medial y el “strut” inferomedial, que contribuye a mantener la estabilidad del contenido orbitario y a reducir el riesgo de enoftalmos (5). Se recomienda realizar reconstrucción si hay fístula de LCR durante la intervención (5). En nuestro caso se optó por reconstrucción con injerto libre de mucosa, buscando estabilidad del contenido orbitario y cierre del defecto de pared.

En el ámbito de la resección endoscópica endonasal de tumores orbitarios benignos, se ha propuesto el acrónimo ORBIT (Orbital Resection by Intranasal Technique) como una extensión del sistema CHEER (Cavernous Hemangioma Exclusively Endonasal Resection), inicialmente diseñado para malformaciones cavernosas orbitarias, con el objetivo de disponer de un lenguaje común que facilite la comunicación dentro del equipo multidisciplinar y la estandarización de resultados en un espectro más amplio de patologías benignas (1). ORBIT al igual que CHEER, clasifica las lesiones según sean extraconales o intraconales, su localización anterior o posterior a la rama muscular inferomedial de la arteria oftálmica y su proximidad al nervio óptico y al ápex orbitario. Esta clasificación permite agrupar y comparar lesiones con comportamiento y dificultad quirúrgica similares, aunque presenten histologías diferentes (1).

Conclusión.

La resección endoscópica endonasal de lesiones orbitarias intra y extraconales seleccionadas es una alternativa eficaz y mínimamente invasiva para el tratamiento oncológico de estas, con

preservación de la función visual y baja morbilidad. En nuestro caso, el abordaje endonasal permitió una disección segura a través del corredor entre recto medial e inferior, con mejoría progresiva hasta la resolución completa de la proptosis y sin complicaciones mayores. La incorporación de marcos de comunicación como ORBIT facilita la discusión entre especialidades y la estandarización de resultados en cirugía endonasal orbitaria.

Bibliografía.

1. Jafari A, Von Sneidern M, Lehmann AE, Shen SA, Shishido S, Freitag SK, et al. Exclusively endoscopic endonasal resection of benign orbital tumors: a systematic review and meta-analysis. *Int Forum Allergy Rhinol.* Mayo de 2021;11(5):924-34.
2. Stokken J, Gumber D, Antisdel J, Sindwani R. Endoscopic surgery of the orbital apex: Outcomes and emerging techniques. *The Laryngoscope.* Enero de 2016;126(1):20-4.
3. Bleier BS, Castelnuevo P, Battaglia P, Turri-Zanoni M, Dallan I, Metson R, et al. Endoscopic endonasal orbital cavernous hemangioma resection: global experience in techniques and outcomes. *Int Forum Allergy Rhinol.* Febrero de 2016;6(2):156-61.
4. Bleier BS, Healy DY, Chhabra N, Freitag S. Compartmental endoscopic surgical anatomy of the medial intraconal orbital space. *Int Forum Allergy Rhinol.* Julio de 2014;4(7):587-91.
5. Sindwani R, Sreenath SB, Recinos PF. Endoscopic Endonasal Approach to Intraconal Orbital Tumors: Outcomes and Lessons Learned. *The Laryngoscope.* Enero de 2024;134(1):47-55.

Ilustraciones.



Ilustración 1. TC de senos paranasales que muestra lesión intraconal en órbita izquierda (flecha).

Agradecimientos.

Al Dr. Borja Bazán Inostroza FEA del Servicio de ORL del Hospital Universitario de La Princesa.

Manejo hemodinámico avanzado del feocromocitoma sin preparación farmacológica preoperatoria.

Autoras: Marta Carazo Muñoz (1), Rosario Sánchez-Castilla Leyton (2), Daniela Brazao de Castro dos Santos Lourenco (2).

- (1) Médico Residente del Servicio de Anestesiología y Reanimación del Hospital Universitario de La Princesa
- (2) Médico Residente del Servicio de Cirugía General del Hospital Universitario de La Princesa

Resumen.

La preparación farmacológica preoperatoria (PFP) sistemática previa a la resección de un feocromocitoma es la norma en la mayoría de los hospitales de nuestro entorno. Esta PFP, basada principalmente en alfabloqueantes, es mal tolerada. Presentamos el caso de una mujer de 63 años con un feocromocitoma adrenal, intervenida en nuestro centro sin PFP. El control intraoperatorio se basó en una monitorización invasiva avanzada y el uso de fármacos de acción ultra-corta, destacando el Landiolol como betabloqueante selectivo de última generación para el control de la taquicardia refleja y la inestabilidad adrenérgica. La paciente presentó una evolución favorable, con requerimientos mínimos de vasopresores postoperatorios y alta hospitalaria a las 48 horas. Este abordaje demuestra que la optimización anestésica dinámica puede ser una alternativa segura a la PFP clásica en pacientes seleccionados.

Introducción.

El feocromocitoma es un tumor neuroendocrino derivado de las células cromafines, caracterizado por la secreción paroxística de catecolaminas, distinguiendo varios fenotipos en función del tipo de catecolamina secretada: noradrenérgico, adrenérgico y dopaminérgico, con implicaciones clínicas y pronósticas asociadas, ya que el perfil bioquímico se relaciona con el tipo de síntomas, el riesgo cardiovascular y la genética subyacente del tumor.

Históricamente, la cirugía de estos tumores presentaba mortalidad de hasta el 45%, debido principalmente a las descargas adrenérgicas intraoperatorias y fallo multiorgánico en el contexto de las crisis hipertensivas. La introducción del bloqueo alfa preoperatorio, los estudios de localización precisos y la mejoría en las técnicas anestésicas y quirúrgicas redujeron esta cifra al < 1-3%.

La preparación farmacológica preoperatoria (PFP) clásica consiste en iniciar el alfabloqueo al menos 7- 14 días antes de la cirugía, junto con expansión de volumen con sueroterapia (24 horas preoperatorias) y dieta rica en sodio. El alfabloqueante no selectivo clásico (Fenoxibenzamina), actúa sobre los receptores alfa – 1 y alfa – 2, su vida media (VM) es de aproximadamente 24h. Entre los alfabloqueantes alfa –1 selectivos (competitivos) se encuentran la Doxazosina (VM 16-30h), Prazosina (VM 2-3h) y Terazosina (VM 12h). El betabloqueo se añade tras un adecuado bloqueo alfa si el paciente presenta taquicardia.

Las guías clínicas para el manejo preoperatorio del feocromocitoma (2014) recomiendan la PFP clásica sistemática en todos los pacientes. No obstante, el dogma del bloqueo alfa preoperatorio se ha cuestionado recientemente poniendo en duda el impacto de la PFP en la reducción de la morbi-mortalidad intra y postoperatoria (p.o.) de causa cardiovascular. En este contexto, de cara al manejo de la inestabilidad intraoperatoria ampliamente publicada de estas lesiones, surge el interés por empleo de fármacos intraoperatorios de acción corta (como el Urapidilo) y ultra-corta (como el Clevidipino y Landiolol) que permiten una titulación "latido a latido" sin comprometer la estabilidad hemodinámica post-resección, pasando de una PFP estática a un manejo intraoperatorio dinámico y proactivo.

Descripción del caso.

Presentamos el primer feocromocitoma intervenido en nuestro hospital sin PFP preoperatoria alguna. Se trata de una mujer de 63 años (52 kg, 1.55 m) que acude a consultas de Neurología por cefaleas holocraneales episódicas desde los 30 años, que han aumentado en intensidad desde hace 1 año, se acompaña de palpitaciones, sudoración y arcadas sin vómitos, de alrededor de 5 minutos de duración. Como antecedentes personales presenta tabaquismo, vértigo periférico, insomnio y crisis de ansiedad. Registros de TA de 204/94 mmHg durante las crisis de ansiedad. Basalmente se mantenía normotensa (100-120/70-80 mmHg).

Se realizaron las siguientes pruebas complementarias: (1) Análisis bioquímico: adrenalina urinaria 2042 µg/24h (0,5-20,0) y metanefrinas urinarias 6076.89 µg/24h (64-302), resto de catecolaminas y metanefrinas fraccionadas normales; (2) TC abdomen: masa sólido-quística de 5 cm compatible con feocromocitoma; (3) Gammagrafía I123-MIBG lesión de 5,7cm en lecho adrenal derecho compatible con tejido cromafín; (4) Estudio cardiológico: NT-ProBNP normal (62 pg/mL), ecocardiografía transesofágica y Holter sin hallazgos patológicos relevantes.

Comentada en comité multidisciplinar (Endocrinología, Cirugía General y Anestesiología), se decidió no realizar la PFP recomendada en las guías clínicas actuales dado que se trataba de una paciente normotensa, así como la falta de evidencia en relación al beneficio de la PFP y el posible efecto deletéreo en el p.o. (hipotensión arterial y necesidad de tratamiento vasoactivo).

La paciente ingresó el día de la cirugía. Se realizó anestesia general balanceada y bloqueo locorregional del plano muscular del transverso del abdomen de forma bilateral, con una monitorización básica junto con una línea arterial radial previa a la inducción bajo sedación, BIS (índice biespectral) para profundidad anestésica y SPI (índice Pletismográfico Quirúrgico) para nocicepción.

El control hemodinámico queda reflejado en la Ilustración. 1. La cirugía duró 75 minutos (adrenalectomía laparoscópica transperitoneal sin incidencias intraoperatorias). Se identificaron los momentos clave de inestabilidad intraoperatoria:

1. Inducción: Crisis de HTA 223/120 mmHg y 55 lpm tras tracción mandibular y Rocuronio. Se controló en < 1 min con Urapidilo (bolo 15 mg e IFC 15 mg/h) y Landiolol (3 µg/kg/min) por taquicardia refleja 95 lpm.
2. Neumoperitoneo y Trócares: Taquicardia y picos hipertensivos controlados mediante el aumento de la infusión de Landiolol (hasta 4 µg/kg/min) y Fentanilo.
3. Manipulación Tumoral: Dos episodios de hipertensión severa (178/100 y 160/99) con taquicardia refleja manejados con Urapidilo, Clevidipino y Landiolol (hasta 5-6 µg/kg/min).
4. Clampaje Venoso: Caída inmediata de TA (92/65 mmHg) tras la ligadura venosa. Se suspendieron todos los fármacos vasoactivos, normalizándose la hemodinamia en < 3 min sin necesidad de aminos intraoperatorias.

El p.o. se realizó con vigilancia en Reanimación de acuerdo con protocolo ERAS en cirugía abdominal. Presentó hipotensión leve (PAM < 60 mmHg) a los 30 min de llegada, que requirió noradrenalina a dosis bajas (0,03 µg/kg/min) durante 12h, atribuible al cese brusco de la hipersecreción masiva de adrenalina. Alta hospitalaria a las 48h sin incidencias.

Discusión.

El manejo perioperatorio del feocromocitoma probablemente va a experimentar un cambio de paradigma en la próxima década. Tradicionalmente, la PFP con bloqueo alfa-adrenérgico durante 7-14 días se ha considerado el "gold standard". El fundamento de la PFP es evitar el efecto de las descargas de catecolaminas intraoperatorias y su consecuente repercusión hemodinámica.

Sin embargo, recientemente se ha cuestionado la PFP sistemática ya que su indicación se basa, mayoritariamente, en consensos de expertos y estudios observacionales históricos, careciendo de evidencia sólida derivada de ensayos clínicos aleatorizados. Meta-análisis recientes, como los

de Schimmack et al. (2020) y Wang et al. (2023), sugieren que no existen diferencias significativas en la mortalidad, la incidencia de complicaciones cardiovasculares mayores, ni en las cifras de presión arterial sistólica máxima intraoperatoria entre pacientes con y sin alfabloqueo previo. Este hallazgo probablemente sugiere que la inestabilidad hemodinámica intraoperatoria (IHD) está más relacionada con la manipulación mecánica del tumor que con la ausencia de una PFP rígida.

Por otro lado, los alfabloqueantes son mal tolerados en pacientes normotensos (lo que frecuentemente implica ingreso hospitalario días antes de la intervención). Además, la PFP con Fenoxibenzamina puede empeorar la hemodinámica intraoperatoria y p.o. (hipotensión profunda post-resección y una mayor necesidad de soporte vasopresor secundario a la “down-regulation” de los receptores catecolaminérgicos y al carácter irreversible por unión covalente a los receptores adrenérgicos).

Dada la normotensión de la paciente y la alta experiencia anestésico-quirúrgica de nuestro centro en esta patología, desde el comité multidisciplinar se decidió no emplear la PFP que las guías clínicas recomiendan como “gold standard”. Se planteó llevar a cabo un manejo intraoperatorio dinámico, evitando los efectos adversos de un bloqueo adrenérgico prolongado y rígido, permitiendo la preservación de la autorregulación vascular basal de la paciente, limitando la intervención farmacológica a la ventana temporal exacta de la cirugía mediante fármacos de VM ultra-corta. Mientras que el control de la poscarga se realizó eficazmente con Urapidilo y Clevidipino, el control de la frecuencia cardíaca fue gestionado de forma innovadora con Landiolol.

El Landiolol es un bloqueador beta-1 altamente selectivo (cardioselectividad de 255:1, muy superior al Esmolol) y de acción ultra-corta (VM de 4 minutos), lo que permite un control estrecho de la frecuencia cardíaca sin interferir con la resistencia vascular periférica ni deprimir la contractilidad miocárdica de forma prolongada. En un tumor con fenotipo predominantemente adrenérgico (como el de nuestra paciente, con elevación masiva de metanefrina), el riesgo de taquiarritmias y miocardiopatía de Takotsubo es elevado.

El Landiolol permitió frenar los episodios de taquicardia refleja y los picos arrítmicos tras la manipulación tumoral de forma casi instantánea, sin exacerbar la hipotensión post-resección, un problema frecuente con betabloqueantes de mayor duración.

Logramos un control hemodinámico “minuto a minuto” y, con ello, una personalización del tratamiento que se adaptó a la respuesta fisiológica real durante la cirugía. La clave del éxito en este abordaje reside en la monitorización invasiva continua, la titulación inmediata de fármacos de acción ultra-corta y la comunicación entre el equipo anestésico y quirúrgico. El nivel de evidencia que existe actualmente es demasiado bajo para concluir que la práctica del alfabloqueo preoperatorio pueda ser abandonada con seguridad, por lo que es necesario realizar más estudios prospectivos. Mientras tanto, las guías clínicas deberían reconocer la falta de evidencia y abrir la posibilidad de no realizar la PFP en pacientes seleccionados en centros experimentados.

Conclusión.

El manejo anestésico intraoperatorio dinámico mediante monitorización invasiva avanzada y el uso de fármacos de acción corta y ultra-corta, se posiciona como una alternativa segura frente al bloqueo alfa-adrenérgico preoperatorio sistemático en las adrenalectomías por feocromocitoma en pacientes seleccionados.

Independientemente de los fármacos empleados, es imprescindible la buena comunicación y sincronización entre el equipo quirúrgico y el anestésico.

Bibliografía.

1. Buitenwerf E, Osinga TE, Timmers HJLM et al. Efficacy of α -Blockers on Hemodynamic Control during Pheochromocytoma Resection: A Randomized Controlled Trial. J Clin Endocrinol Metab. 2020 Jul 1;105(7):2381–91. doi:10.1210/clinem/dgz188.

2. Castinetti F, De Freminville JB, Guerin C et al. Controversies about the systematic preoperative pharmacological treatment before pheochromocytoma or paraganglioma surgery. *Eur J Endocrinol*. 2022 Mar 18;186(5):D17-D24. doi: 10.1530/EJE-21-0692.
3. Challis BG, Casey RT, Simpson HL et al. Is there an optimal preoperative management strategy for phaeochromocytoma/paraganglioma? *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2017. Feb;86(2):163-167. doi: 10.1111/cen.13252.
4. Lenders JW, Duh QY, Eisenhofer G et al. Pheochromocytoma and paraganglioma: an endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab*. 2014 Jun;99(6):1915-42. doi: 10.1210/jc.2014-1498.
5. Schimmack S, Kaiser J, Probst P et al. Meta-analysis of α -blockade versus no blockade before adrenalectomy for phaeochromocytoma. *Br J Surg*. 2020 Jan;107(2):e102-e108. doi: 10.1002/bjs.11348.
6. Isaacs M, Lee P. Preoperative alpha-blockade in phaeochromocytoma and paraganglioma: is it always necessary? *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2017 Mar;86(3):309-314. doi: 10.1111/cen.13284.
7. Wang J, Liu Q, Jiang S et al. Preoperative α -blockade versus no blockade for pheochromocytoma-paraganglioma patients undergoing surgery: a systematic review and updated meta-analysis. *Int J Surg*. 2023 May 1;109(5):1470-1480. doi: 10.1097/JS9.0000000000000390

Ilustraciones.

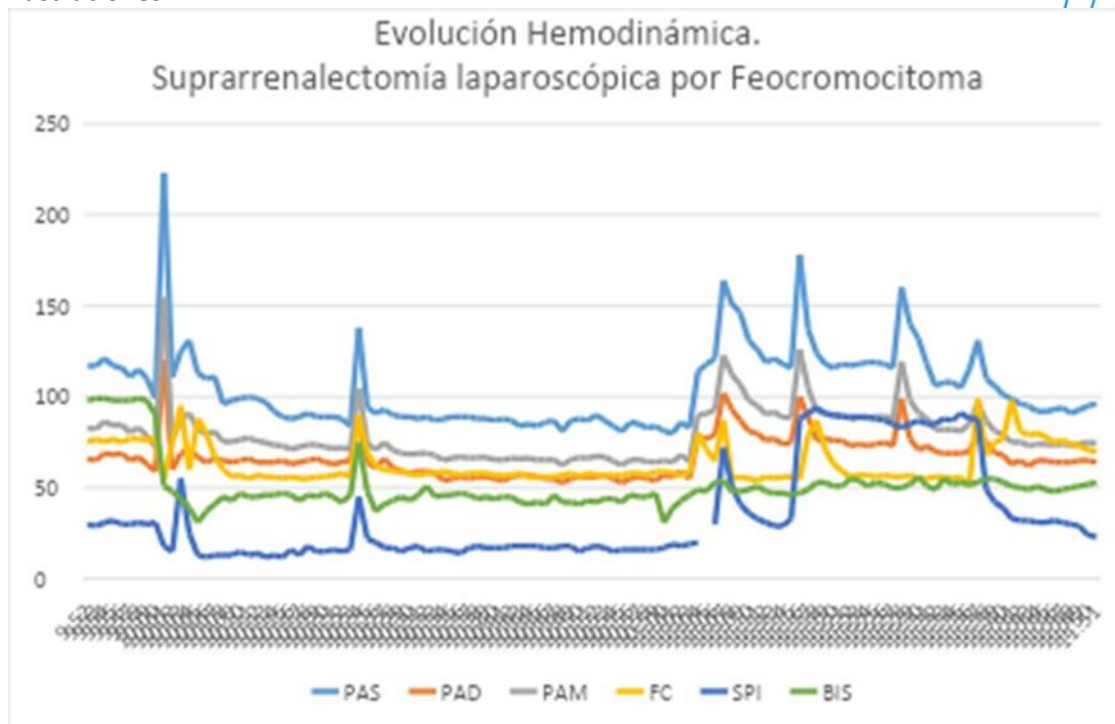


Ilustración 1.

El silencio del hambre: desnutrición grave como expresión somática de un trastorno depresivo en una paciente con alexitimia.

Autora: Belen Hernández Blanco.

Médico Residente de la Unidad Docente Multiprofesional de Salud Mental del Hospital Universitario de La Princesa y el Hospital Infantil Universitario Niño Jesús (UDM)

Resumen.

Se presenta el caso de una mujer de 62 años ingresada por diarrea persistente y deterioro del estado general, en la que se objetivó una proctosigmoiditis estercorácea secundaria a estreñimiento crónico grave, en el contexto de una desnutrición calórico-proteica severa y un trastorno depresivo mayor de larga evolución. Durante el ingreso, la paciente fue atendida por múltiples especialidades (Medicina Interna, Endocrinología-Nutrición, Psiquiatría de Enlace, Rehabilitación, Cirugía General, Radiología y UCI), presentando una evolución compleja marcada por fluctuaciones del estado mental, rechazo persistente a intervenciones nutricionales, alteraciones hidroelectrolíticas graves, episodios infecciosos intercurrentes y deterioro neurológico funcional sin correlato estructural agudo. En el día 18 de ingreso la paciente presentó un empeoramiento brusco con broncoaspiración masiva, insuficiencia respiratoria aguda y parada cardiorrespiratoria no desfibrilable, requiriendo reanimación cardiopulmonar avanzada y traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos.

El caso ilustra los retos diagnósticos, terapéuticos y éticos que plantea la atención a pacientes con patología médica grave condicionada por trastornos psiquiátricos, así como la necesidad de abordajes multidisciplinares coordinados.

Introducción.

La desnutrición grave en el adulto constituye un problema clínico de elevada morbilidad y mortalidad, especialmente cuando se asocia a patología psiquiátrica, escasa conciencia de enfermedad y rechazo a medidas terapéuticas potencialmente salvadoras. En estos contextos, los límites entre enfermedad orgánica, trastorno mental y toma de decisiones autónomas se difuminan, generando dilemas clínicos y éticos de alta complejidad. Este caso resulta de especial interés por la interacción entre alteraciones digestivas graves, desnutrición prolongada, deterioro funcional neurológico y un trastorno depresivo mayor con conductas de abandono pasivo, así como por la implicación transversal de numerosos servicios hospitalarios en su manejo.

Descripción del caso.

Mujer de 62 años, con antecedentes de polineuropatía axonal sensitiva de probable origen carencial, hipotiroidismo autoinmune y seguimiento previo por aparente trastorno depresivo, con deterioro funcional progresivo en los últimos años, caracterizado por retraimiento social, abandono de la actividad laboral y vida predominantemente cama-sillón.

La paciente ingresó el día 8 de enero en el hospital por diarrea persistente de dos semanas de evolución y malestar general, objetivándose en las pruebas de imagen un fecaloma de gran tamaño en recto-sigma con datos de proctosigmoiditis estercorácea. Desde el inicio se evidenció una desnutrición calórico-proteica grave, con caquexia marcada, pérdida significativa de masa muscular, hipoalbuminemia profunda, anemia, alteraciones electrolíticas múltiples (hipomagnesemia, hipocalcemia, hipopotasemia) y alto riesgo de síndrome de realimentación. Durante el ingreso, la paciente muestra una ingesta oral claramente insuficiente y errática, con preferencia por pequeñas cantidades de líquidos o alimentos semisólidos. Este patrón motivó valoraciones reiteradas por Endocrinología y Psiquiatría ante la sospecha inicial de un posible trastorno de la conducta alimentaria, no obstante, en las entrevistas psiquiátricas sucesivas se apreciaron elementos que permitieron descartar progresivamente este diagnóstico: la paciente

no verbalizaba preocupación por el peso ni por la imagen corporal, ni miedo a la ganancia ponderal. Tampoco se evidenciaron conductas activas de control del peso, purgas o restricción alimentaria con finalidad estética. Por el contrario, la restricción de la ingesta se enmarcaba en una actitud pasiva, poco elaborada y escasamente verbalizada, sin un discurso estructurado en torno a la alimentación.

La exploración psicopatológica estuvo notablemente limitada por una alexitimia marcada, esto es, una dificultad significativa para identificar, expresar y elaborar estados emocionales internos. La paciente mostraba pobreza en el lenguaje afectivo y escasa capacidad de introspección emocional, lo que dificultó la evaluación clásica de síntomas como apatía, abulia o anhedonia, que no fueron verbalizados de forma explícita a lo largo del ingreso. No obstante, sí se objetivaron sentimientos de culpabilidad, que la paciente logró expresar en relación con su deterioro físico y su estado de dependencia, manifestando que se sentía “una carga” para su familia. Asimismo, a lo largo del ingreso se objetivó la presencia de temores múltiples y poco estructurados, que condicionaban de forma significativa la toma de decisiones y la funcionalidad de la paciente. Manifestaba miedo persistente a la deambulación y a la posibilidad de caerse, incluso en contextos supervisados, lo que limitaba la movilización. En una de las entrevistas la paciente describió un sueño recurrente, en el que se veía a sí misma cayéndose y, en el momento del impacto contra el suelo, percibía cómo sus extremidades se separaban de su cuerpo. Este contenido onírico fue interpretado, en el contexto clínico global, como una expresión simbólica de la vivencia de fragilidad corporal y pérdida de control que la paciente manifestaba de forma indirecta a lo largo del ingreso, lo cual reforzó la hipótesis de un sufrimiento psíquico profundo escasamente mentalizado, canalizado a través de manifestaciones somáticas, temores difusos y contenidos simbólicos. Del mismo modo, expresaba un temor intenso ante la colocación de una sonda nasogástrica, centrado en la anticipación de incomodidad o en la posibilidad de que la intervención pudiera desencadenar “algún otro problema físico” -sin poder concretar dicho riesgo-, más que a una negativa explícita a la ganancia ponderal. Estos temores no se acompañaban de un razonamiento delirante ni de ideas obsesivas estructuradas, sino que aparecían como preocupaciones difusas, difíciles de elaborar verbalmente, que contribuían a una actitud evitativa generalizada y a una marcada inhibición conductual. Este patrón fue interpretado como parte del cuadro afectivo subyacente, considerándose clínicamente relevante en la formulación diagnóstica.

La información aportada por los familiares corroboró un deterioro funcional progresivo en los años previos, con pérdida de autonomía, retraimiento social y dependencia creciente, sin conductas alimentarias características de TCA en ningún momento del curso vital, salvo episodios aislados referidos por compañeros de trabajo, quienes describen que la paciente desechaba el desayuno que llevaba al entorno laboral. Según la familia, el inicio de la restricción alimentaria se sitúa en un periodo de elevado estrés para la paciente, coincidente con un conflicto laboral prolongado, vivido por la paciente como humillante e invalidante. Más adelante la paciente confirmó dicha información. Desde una perspectiva psicopatológica, este contexto resulta especialmente relevante en una paciente con rasgos alexitímicos marcados, en la que la capacidad para identificar, simbolizar y expresar emociones negativas se encuentra significativamente limitada. En este perfil, el sufrimiento psíquico tiende a manifestarse de forma conductual o somática, más que a través de un discurso emocional explícito; la conducta de tirar la comida puede interpretarse como una respuesta evitativa y pasiva ante una situación vivida como incontrolable.

Durante el ingreso se mantuvo tratamiento con venlafaxina, pautado previo al ingreso, ajustándose dosis al alza. De forma progresiva se introdujeron olanzapina, bupropión y posteriormente pregabalina como coadyuvantes. La evolución se complicó con episodios de delirium hipoactivo y desorganización del pensamiento, probablemente favorecidos por la desnutrición grave, las alteraciones metabólicas, los procesos infecciosos intercurrentes y la polifarmacia. Por este motivo se revisó y simplificó el tratamiento, retirándose bupropión y pregabalina y reajustándose la olanzapina.

A pesar del abordaje multidisciplinar intensivo, la paciente mantuvo una ingesta claramente insuficiente y rechazó de forma reiterada estrategias de soporte nutricional invasivo. Se llegó a plantear la necesidad de valorar medidas de soporte nutricional no consentidas por vía judicial, dada la gravedad del cuadro y la duda razonable sobre la capacidad para la toma de decisiones, si bien no llegó a materializarse antes del desenlace.

En el día 18 de ingreso, tras un periodo de aparente estabilidad clínica, presentó vómitos con broncoaspiración, deterioro respiratorio agudo y posterior parada cardiorrespiratoria no desfibrilable, requiriendo reanimación cardiopulmonar avanzada e ingreso en la UCI en situación crítica. Finalmente fallece el día 30 de enero a causa de un shock séptico.

Discusión.

El caso presentado refleja la dificultad que suponen determinados cuadros clínicos en los que la expresión del sufrimiento psíquico es limitada o inexistente desde el punto de vista verbal, obligando a los profesionales a construir la comprensión del cuadro a partir de la observación conductual, la evolución clínica y la información aportada por el entorno. La presencia de una alexitimia marcada condicionó una exploración psicopatológica fragmentaria y poco concluyente, haciendo necesario un seguimiento continuado y una revisión constante de las hipótesis diagnósticas.

La desnutrición grave y la restricción de la ingesta constituyeron uno de los principales ejes de debate clínico. Si bien estos hallazgos justificaron inicialmente la consideración de un trastorno de la conducta alimentaria, la evolución del caso mostró un patrón distinto, en el que la negativa a la ingesta y a determinadas intervenciones pudo entenderse como consecuencia de un bloqueo conductual y emocional más que como una conducta finalista.

Un elemento transversal fue la presencia de temores persistentes que interferían de manera significativa en la funcionalidad: miedo a la caída, a la deambulación, a procedimientos médicos y a un posible empeoramiento físico. Estos temores actuaban como factores mantenedores del deterioro somático, reforzando una dinámica de inmovilidad y dependencia progresiva. De forma paradójica, la paciente expresaba un rechazo rotundo a la ideación autolítica y un intenso temor al deterioro físico y a la muerte, mientras que su marcada pasividad e inhibición conductual contribuían precisamente a un empeoramiento progresivo de su estado somático, con riesgo vital evidente.

El manejo del caso exigió un abordaje coordinado entre distintas especialidades, con un esfuerzo constante por integrar la información somática y psicológica sin reducir la clínica a un único marco explicativo. A lo largo del ingreso, las decisiones se tomaron de forma progresiva, priorizando la contención clínica, la observación evolutiva y la reevaluación continuada del balance riesgo-beneficio de las distintas intervenciones, en un contexto de complejidad clínica y psicopatológica.

Este recorrido clínico pone de manifiesto la importancia de dispositivos asistenciales capaces de sostener procesos prolongados, aceptar la ambigüedad y trabajar de forma conjunta cuando el malestar no se presenta de manera clara ni fácilmente clasificable. En estos contextos, la comprensión del caso no se alcanza en un único momento diagnóstico, sino que se construye de manera gradual a lo largo del acompañamiento clínico.

Conclusión.

Este caso pone de relieve la complejidad de determinados trastornos depresivos graves en los que el malestar psíquico no logra articularse en un relato emocional reconocible y se manifiesta predominantemente a través del cuerpo. La presencia de una alexitimia marcada, junto con factores vitales estresantes y una vivencia persistente de fragilidad física, condicionó una expresión clínica dominada por la inhibición conductual, la restricción de la ingesta y el deterioro funcional progresivo, planteando relevantes dilemas diagnósticos y terapéuticos. La evolución del cuadro subraya la importancia de una mirada clínica integradora y longitudinal, recordando

que, en algunos pacientes, el cuerpo puede convertirse en el principal escenario de expresión de un sufrimiento emocional no simbolizado.

Bibliografía.

1. Nemiah JC, Freyberger H, Sifneos PE: Alexithymia: A view of the psychosomatic process. *Modern Trends in Psychosomatic Medicine*. 1976.
2. Sifneos PE. The prevalence of “alexithymic” characteristics in psychosomatic patients. *Psychotherapy and Psychosomatics*. 1973;22(2):255–262.
3. American Psychiatric Association: DSM-5-TR. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*. APA; 2022.
4. Pinaquy S et al.: Alexithymia, depression and eating disorders. *Personality and Individual Differences*. 2003.

Enigma neurológico en paciente con mieloma múltiple de larga evolución.

Autor: Bernardo Soto Román

Médico Residente del Servicio de Hematología del Hospital Universitario de La Princesa

Resumen.

Presentamos el caso de un varón de 69 años con mieloma múltiple IgG λ (ISS-3) desde 2012, en respuesta completa profunda tras múltiples líneas de tratamiento, incluyendo trasplante autólogo y alogénico, y tratamiento prolongado con daratumumab–pomalidomida–dexametasona. En un contexto de inmunosupresión mantenida, hipogammaglobulinemia y linfopenia CD4 severa, desarrolló un déficit neurológico focal subagudo progresivo.

El abordaje diagnóstico requirió una estrecha colaboración multidisciplinar entre Hematología, Neurología, Radiología, Microbiología, Inmunología, Enfermedades Infecciosas y Anatomía Patológica del Hospital Universitario de La Princesa. La resonancia magnética cerebral mostró lesiones desmielinizantes de sustancia blanca altamente sugestivas de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP), pese a la negatividad repetida de la PCR para virus JC en líquido cefalorraquídeo. Ante el rápido deterioro clínico, se realizó biopsia cerebral, que confirmó la infección por virus JC.

Se instauró una estrategia escalonada de reconstitución inmune con inmunoglobulinas intravenosas, pembrolizumab y maraviroc. Dada la respuesta limitada, se optó por una aproximación innovadora mediante linfocitos T alogénicos específicos frente al virus JC, en coordinación con la Unidad de Terapias Avanzadas (Banc de Sang i Teixits, Barcelona). El paciente presentó una evolución favorable, con recuperación funcional significativa; a nivel radiológico se observó inicialmente una progresión de las lesiones compatible con PML-IRIS, seguida de estabilización y posterior mejoría en los controles sucesivos, sin evidencia de reactivación viral durante el seguimiento.

Este caso ilustra la complejidad diagnóstica de la LMP en pacientes con mieloma múltiple inmunodeprimidos y destaca que un abordaje multidisciplinar precoz, junto con estrategias innovadoras de reconstitución inmune e inmunoterapia celular, puede traducirse en control de la enfermedad y recuperación funcional.

Introducción

Los avances terapéuticos en el mieloma múltiple han permitido respuestas profundas y prolongadas incluso en pacientes con enfermedad de larga evolución. Sin embargo, la exposición acumulada a inmunomoduladores, anticuerpos monoclonales y trasplante de progenitores hematopoyéticos puede condicionar una inmunosupresión celular profunda, con riesgo de infecciones oportunistas poco frecuentes y de presentación atípica.

Descripción del caso

Paciente de 69 años con mieloma múltiple IgG λ tratado durante más de una década, en respuesta completa mantenida bajo daratumumab–pomalidomida–dexametasona, con hipogammaglobulinemia marcada y linfopenia CD4 severa. En enero de 2024 consultó por torpeza progresiva en el miembro superior derecho, con dificultad para la escritura y actividades finas. La exploración neurológica evidenció paresia e hiperreflexia derechas. Ante la aparición de una focalidad neurológica subaguda en un paciente inmunodeprimido, se decidió suspender el tratamiento inmunomodulador y se solicitó estudio de imagen mediante resonancia magnética de base de cráneo, columna vertebral y cerebral con el objetivo de descartar afectación del sistema nervioso central relacionada con el mieloma, evento vascular, infecciones u otras neoplasias. La RM de base de cráneo y columna mostró una lesión lítica estable en clivus, sin datos de progresión del mieloma. (Ilustración 1). En la reevaluación neurológica se objetivó empeoramiento de la paresia en el hemicuerpo derecho, con temblor del miembro superior

derecho, dificultad para la marcha y disartria leve. Dada la rápida progresión clínica, se cursó ingreso hospitalario.

El estudio del líquido cefalorraquídeo mostró discreta proteinorraquia, sin infiltración neoplásica ni aislamiento microbiológico; la PCR para bacterias, hongos y virus fue negativa en dos ocasiones. La RM cerebral evidenció lesiones desmielinizantes yuxtacorticales bilaterales, sin captación de contraste ni efecto masa, sugestivas de LMP. (Ilustración 2)

Ante el empeoramiento neurológico progresivo, se inició tratamiento de soporte e inmunomodulador con inmunoglobulinas, mirtazapina y antiepilépticos (lacosamida y levetiracetam). Se amplió el estudio inmunológico, objetivándose ausencia de respuesta de linfocitos T frente a VP1 (RCT-VP1 negativo). Dada la alta sospecha clínica y el empeoramiento clínico, se realizó biopsia cerebral, que confirmó LMP por virus JC, con elevada carga viral en tejido cerebral (396.875.000 copias/ml) y PCR positiva en sangre periférica (442 copias/ml). (Ilustración 3)

Discusión.

El virus JC (John Cunningham) es un poliomavirus humano ubicuo cuya reactivación en contextos de inmunosupresión celular profunda puede dar lugar a LMP, una enfermedad desmielinizante grave cuyo control depende fundamentalmente de la inmunidad mediada por linfocitos T CD4+ y CD8+ específicos¹⁻⁴. La negatividad de la PCR para virus JC en líquido cefalorraquídeo no excluye el diagnóstico, especialmente en pacientes con inmunodeficiencia avanzada o con baja carga viral, pudiendo retrasar decisiones diagnósticas críticas⁵⁻⁷.

Nuestro paciente presentaba múltiples factores de riesgo bien descritos para el desarrollo de LMP: inmunosupresión profunda y prolongada, linfopenia CD4 severa, hipogammaglobulinemia y exposición acumulada a terapias inmunomoduladoras y trasplante alogénico^{3-5,7}. En este contexto, el abordaje multidisciplinar precoz y continuado permitió integrar de forma dinámica la evolución clínica, los hallazgos radiológicos, los estudios inmunológicos y los resultados anatomopatológicos, justificando decisiones diagnósticas y terapéuticas complejas en un escenario de elevada incertidumbre clínica.

Ante la ausencia de tratamientos antivirales específicos eficaces frente al virus JC, el tratamiento se centró en la reconstitución de la inmunidad celular, considerada actualmente el pilar fundamental del manejo de la LMP⁸. En este sentido, se empleó, en consenso con Enfermedades Infecciosas y Neurología, la inhibición de PD-1 con pembrolizumab para revertir el agotamiento funcional de los linfocitos T y potenciar la respuesta antiviral específica⁹⁻¹¹, asociando maraviroc con el objetivo de modular la migración celular al sistema nervioso central y reducir el riesgo de un síndrome inflamatorio de reconstitución inmune (IRIS) clínicamente significativo^{12,13}. La progresión radiológica observada tras el inicio del tratamiento, en el contexto de mejoría clínica, fue compatible con PML-IRIS, fenómeno descrito tras la recuperación parcial de la respuesta inmune y que no debe interpretarse como fracaso terapéutico^{7,14,15}. (Ilustración 4)

Ante la respuesta clínica limitada a las estrategias iniciales de reconstitución inmune y la progresión radiológica en el contexto de probable PML-IRIS, se optó por una estrategia terapéutica excepcional e innovadora: la administración de linfocitos T alogénicos específicos frente al virus JC, en coordinación con el Banc de Sang i Teixits, Barcelona. Esta aproximación, basada en la restauración dirigida de la inmunidad antiviral específica en pacientes con incapacidad para generar una respuesta T eficaz, cuenta con un nivel de evidencia limitado, clase IV (series de casos y cohortes pequeñas), pero ha demostrado en escenarios seleccionados estabilización o mejoría clínica en pacientes con LMP refractaria¹⁶⁻²⁰. En nuestro paciente, la inmunoterapia celular se asoció a una recuperación funcional progresiva y clínicamente significativa, con estabilización y posterior mejoría radiológica mantenida, sin evidencia de reactivación viral durante el seguimiento, lo que apoya un papel decisivo de esta estrategia en el control de la enfermedad. (Ilustración 5) De forma concordante, la monitorización funcional de la inmunidad antiviral mediante el estudio de reactividad de células T frente a péptidos VP1 del virus JC mostró una respuesta positiva sostenida durante ocho meses tras la infusión de

linfocitos T alogénicos, apoyando la existencia de una reconstitución inmune efectiva y duradera.

Tras la instauración de estos tratamientos, fruto de la colaboración multidisciplinar, el paciente experimentó una mejoría neurológica progresiva y clínicamente relevante. Con apoyo de rehabilitación intensiva, recuperó la deambulación independiente y la disartria se resolvió completamente, persistiendo únicamente una paresia residual del miembro superior derecho. Esta mejoría funcional se acompañó de estabilización y posterior mejoría radiológica de las lesiones desmielinizantes, sin evidencia de nueva actividad inflamatoria ni reactivación viral (Ilustración 6). Durante el seguimiento, el paciente presentó recaída del mieloma múltiple, lo que obligó a reintroducir tratamiento antineoplásico. Dado el antecedente de LMP, se optó por un esquema con menor impacto inmunológico (carfilzomib + dexametasona). En la actualidad mantiene respuesta hematológica, estabilidad neurológica, mejoría radiológica sostenida y ausencia de reactivación de la LMP. (Ilustración 7)

Conclusión.

La LMP constituye una complicación infrecuente pero potencialmente devastadora en pacientes con mieloma múltiple sometidos a inmunosupresión prolongada, cuyo diagnóstico exige un alto índice de sospecha incluso en presencia de estudios virológicos iniciales negativos. Este caso pone de manifiesto la importancia de un abordaje multidisciplinar precoz y coordinado, integrando de forma continua la valoración de Hematología, Neurología, Enfermedades Infecciosas, Radiología, Anatomía Patológica, Inmunología y Rehabilitación, para la toma de decisiones clínicas complejas.

La biopsia cerebral resultó decisiva para establecer el diagnóstico definitivo y orientar una estrategia terapéutica individualizada. En ausencia de tratamientos antivirales eficaces frente al virus JC, la reconstitución inmune se consolidó como el eje fundamental del manejo, permitiendo la aplicación escalonada de terapias innovadoras. La combinación de inmunomodulación con inhibidores de puntos de control inmunitario y la inmunoterapia celular adoptiva con linfocitos T específicos frente al virus JC se asoció a una evolución clínica favorable y recuperación funcional significativa.

Este caso ejemplifica cómo la aplicación de estrategias terapéuticas avanzadas, sustentadas en la colaboración multidisciplinar y en el uso racional de terapias innovadoras, puede traducirse en un beneficio clínico tangible para el paciente y contribuir al desarrollo y prestigio de un hospital terciario con vocación docente, investigadora y asistencial.

Bibliografía.

1. Moens U et al. Viruses (2021).
2. Tan CS et al. Nature Reviews Neurology (2010).
3. Du Pasquier RA et al. Neurology (2003).
4. Cortese I et al. Nature Reviews Neurology (2021).
5. Ryschkewitsch C et al. Journal of Infectious Diseases (2004).
6. Marzocchetti A et al. Neurology (2009).
7. Berger JR et al. Neurology (2013).
8. Cortese I et al. Current Opinion in Neurology (2018).
9. Cortese I et al. New England Journal of Medicine (2023).
10. Schweitzer F et al. Neurology (2023).
11. Giovannoni G et al. Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry (2013).
12. Martin-Blondel G et al. Annals of Neurology (2016).
13. Porter BO et al. Clinical Infectious Diseases (2016).
14. Tan IL et al. Neurology (2009).
15. Clifford DB et al. Lancet Neurology (2010).
16. Berzero G et al. Annals of Neurology (2021).
17. Alonso-López D et al. Frontiers in Immunology (2023).

18. Möhn N et al. JAMA Neurology (2024).
19. Pocora MM et al. Viruses (2025).
20. Muftuoglu M et al. Blood (2018).

Ilustraciones.

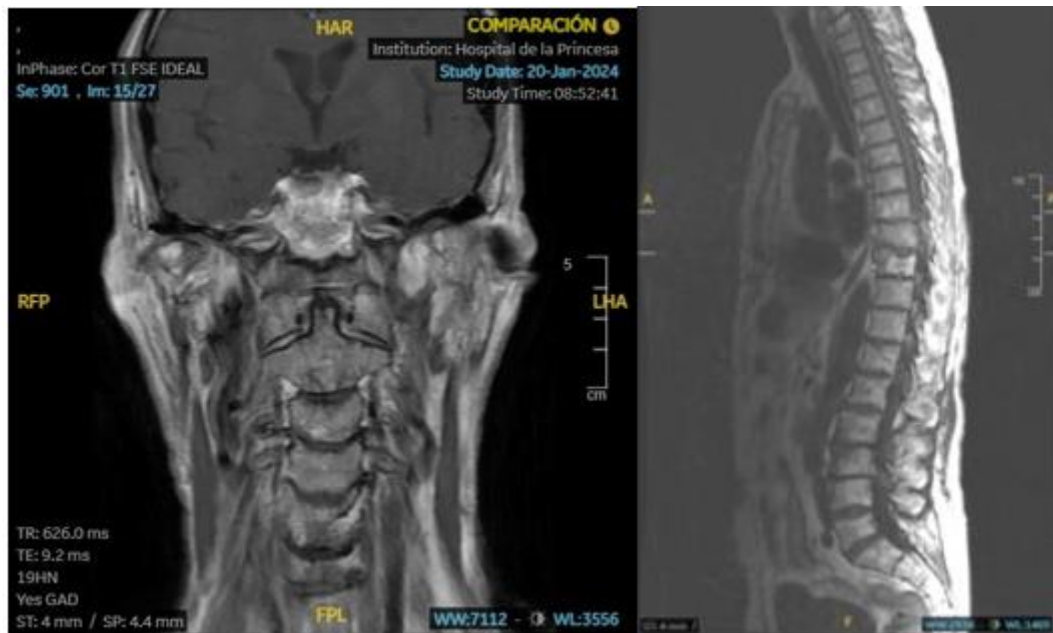


Ilustración 1. Resonancia magnética de base de cráneo y columna vertebral: lesión lítica en clivus sin cambios respecto a estudios previos, sin datos de progresión del mieloma múltiple.

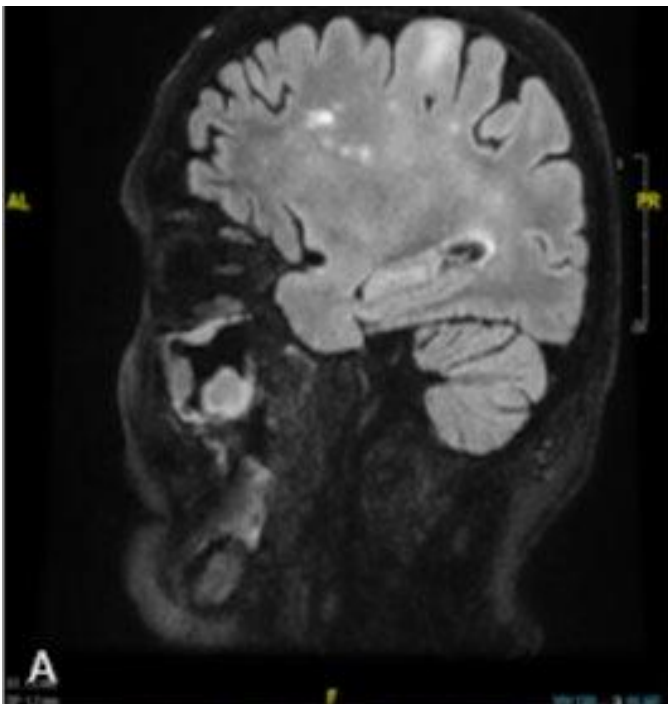


Ilustración 2. Resonancia magnética cerebral al diagnóstico: lesiones desmielinizantes juxtacorticales bilaterales, sin captación de contraste ni efecto masa, sugestivas de leucoencefalopatía multifocal progresiva.

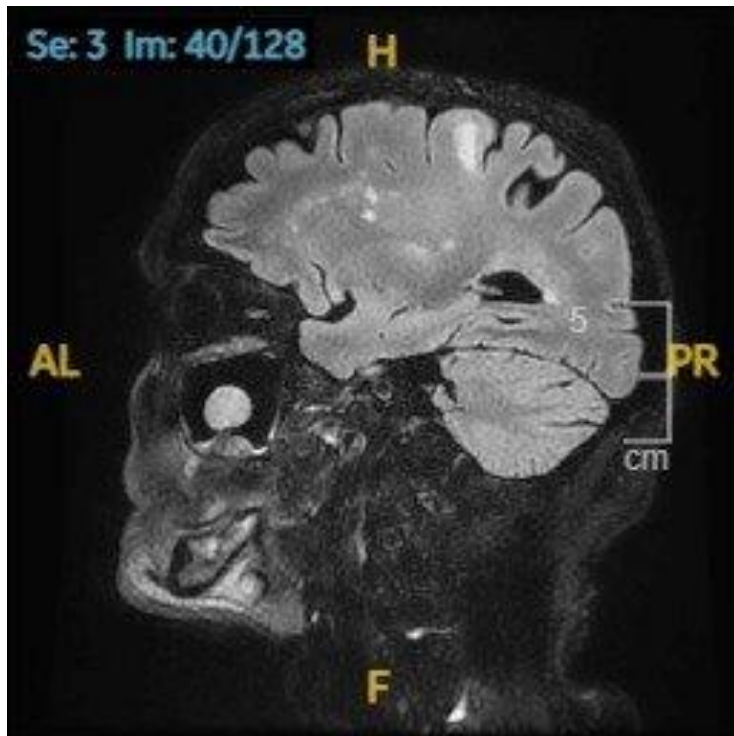


Ilustración 3. Resonancia magnética cerebral tras dos semanas de tratamiento inicial con inmunoglobulinas intravenosas, mirtazapina y tratamiento antiepiléptico: progresión de las lesiones desmielinizantes

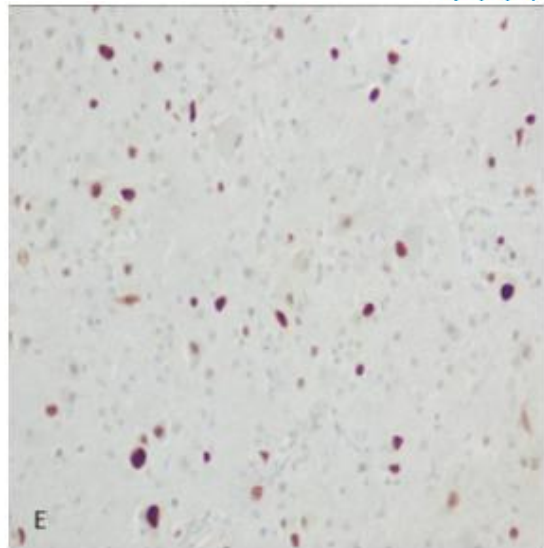
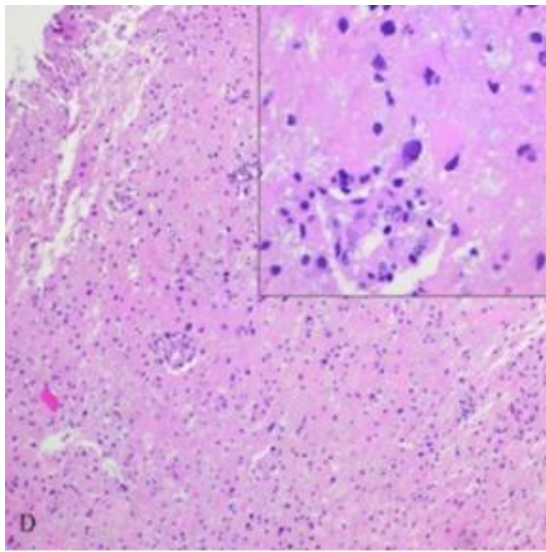


Ilustración 4. Biopsia cerebral: áreas de desmielinización parcheada con inmunohistoquímica positiva para poliomavirus (SV-40), compatible con leucoencefalopatía multifocal progresiva por virus JC.

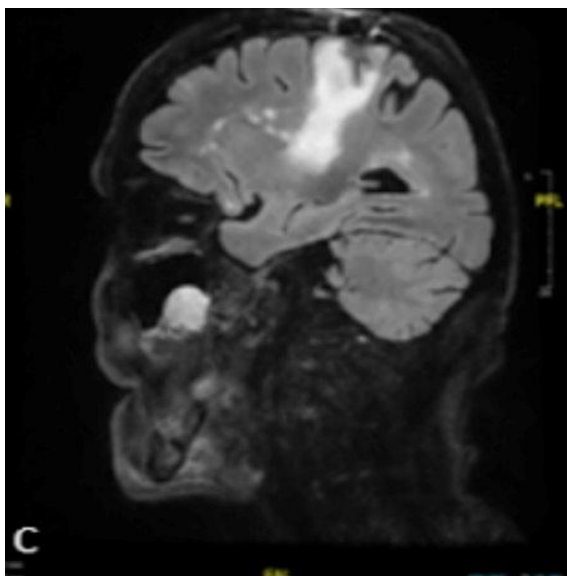


Ilustración 5. Resonancia magnética cerebral compatible con síndrome inflamatorio de reconstitución inmune (PML-IRIS) tras inicio de inmunoterapia

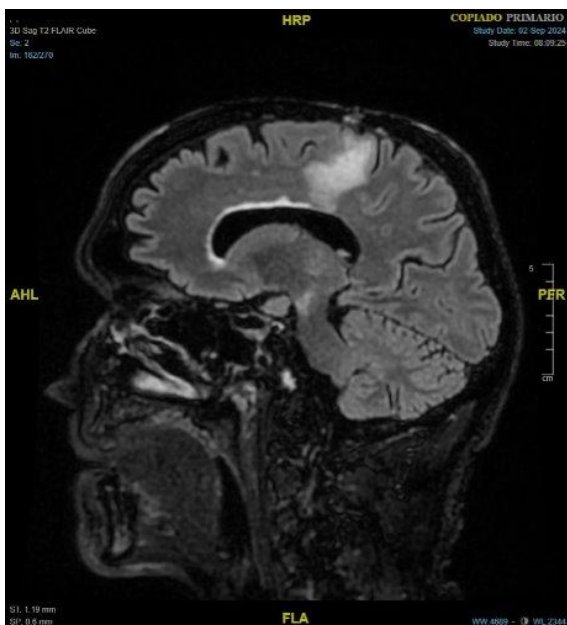


Ilustración 6. Resonancia magnética cerebral de seguimiento: estabilización y posterior mejoría de las lesiones desmielinizantes tras inmunoterapia celular y rehabilitación.

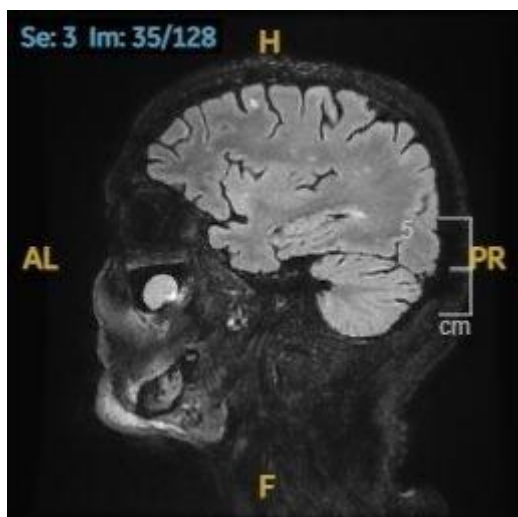


Ilustración 7. Resonancia magnética cerebral final: persistencia de la mejoría radiológica sin signos de reactivación de la leucoencefalopatía multifocal progresiva.

Abordaje neurofisiológico para tratamiento quirúrgico en un estatus epiléptico refractario.

Daniela Olaya Galindo, Jael Balladares Chavarria

Médicos Residentes del Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Universitario de la Princesa

Resumen.

Se trata de una mujer de 35 años con una epilepsia focal estructural y estudios de neuroimagen que sugieren displasia cortical focal temporosilviana izquierda con propagación secundaria, de inicio en la infancia, refractaria, en manejo actual con 4 fármacos anticrisis. Durante el ingreso programado para estudio, se evidencia estatus epiléptico no convulsivo (EENC) de al menos 6 días. La paciente representaba un reto terapéutico para el control de crisis dado que se encontraba con infusión de glucosa para la prevención de porfiria hepática aguda, lo cual impide el uso de dieta cetogénica y de ciertos fármacos hepatotóxicos como lo son gran parte de los fármacos anticrisis. Ante la persistencia del cuadro, se realizó monitorización invasiva con mantas subdurales y mapeo funcional, lo que permitió delimitar la zona de comienzo ictal y su relación con áreas elocuentes del lenguaje, es llevada a cirugía resectiva de foco epileptógeno temporal guiada por electrocorticografía consiguiendo la resolución del estatus a nivel intraoperatorio, además de mejoría del nivel de consciencia y recuperación del lenguaje, con disminución posterior de la frecuencia de crisis. Este caso demuestra cómo el uso de técnicas neurofisiológicas, aparte de ser herramientas diagnósticas, pueden llegar a desempeñar un papel esencial en el tratamiento quirúrgico no solo de la epilepsia refractaria, sino del estatus epiléptico (EE).

Introducción.

La ILAE define el estado epiléptico refractario (EER), como la incapacidad de mantener libre de crisis a un paciente epiléptico a pesar del uso de dos fármacos antiepilépticos a dosis apropiadas, toleradas y con la indicación correcta (Kwan et al., 2010). Un metaanálisis publicado en 2021 determinó una prevalencia del 13.7% de epilepsia farmacorresistente en cohortes comunitarias y del 36.3% en cohortes hospitalarias, siendo a su vez mayor en epilepsia focal (Sultana et al., 2021).

La epilepsia y su tratamiento crónico generan un alto impacto en la calidad de vida de quienes la padecen teniendo en cuenta su efecto sobre las funciones cognitivas, la integridad física, la independencia, las conductas sociales y la regulación emocional, la expectativa de vida, los múltiples efectos adversos farmacológicos, entre otros.

En las últimas décadas se ha potenciado el desarrollo de abordajes no farmacológicos como complemento terapéutico. Entre ellos se encuentran la dieta cetogénica, el tratamiento quirúrgico que incluye, técnicas resectivas y de estimulación, como son la estimulación del nervio vago (VNS) y la estimulación cerebral profunda (DBS) –(Janmohamed et al., 2020). El hospital Universitario de La Princesa (HUP) es Unidad de Referencia Nacional para la Cirugía de Epilepsia desde el año 2010. El servicio de Neurofisiología Clínica ha realizado desde entonces más de 1.400 vídeos EEG (VEEG) para valoración pre-quirúrgica.

La evidencia disponible, basada principalmente en revisiones sistemáticas y meta-análisis recientes, sugiere que la cirugía puede lograr la interrupción del estatus en un porcentaje significativo de adultos con EER/EESR, particularmente cuando se trata de estatus focales, asociados a etiología estructural y con una zona epileptógena claramente identificable mediante neuroimagen y electroencefalografía (Jha et al., 2024). Diferentes técnicas quirúrgicas, como la resección cortical focal, lobectomía o procedimientos de desconexión, han demostrado tasas de resolución del estatus superior al 70–80% en series seleccionadas, con mejores resultados cuando la intervención se realiza de forma temprana y dirigida (Niazi et al., 2024). Asimismo, el uso de EEG invasivo ha permitido optimizar la localización del foco epileptógeno en casos

complejos, facilitando cirugías más precisas incluso en escenarios de urgencia (Cuello-Oderiz et al., 2015).

A continuación, presentamos el caso clínico de una paciente con epilepsia farmacorresistente que presenta status epiléptico no convulsivo (EENC) refractario, en el que la evaluación neurofisiológica con técnicas avanzadas resulta esencial para la planeación del tratamiento quirúrgico y su resolución

Descripción del caso.

Mujer de 35 años, diestra, natural de Venezuela, con antecedentes patológicos de epilepsia aparentemente generalizada desde los 4 años y alteración del desarrollo cognitivo con diagnóstico de discapacidad intelectual leve. Recibió tratamiento antiepiléptico en varias combinaciones, sin llegar a obtener un control.

En 2023, coincidiendo con dosis altas de cenobamato, ingresa hasta en dos ocasiones en su hospital de referencia por crisis de porfiria hepática aguda y síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH).

La paciente es remitida a la Unidad de Referencia Nacional para Cirugía de Epilepsia del HUP para valorar posibilidad de tratamiento quirúrgico. En ese momento, se encontraba en tratamiento con lamotrigina, fenitoína, ácido valproico y oxcarbazepina con una frecuencia de crisis diaria (3-4 al día).

En nuestro hospital se inicia el protocolo de valoración preoperatoria que incluye: valoración neurológica, neuropsicológica y de neurocirugía, así como la realización de estudios de imagen y de neurofisiología clínica.

La RM de 3T muestra un engrosamiento cortical y una mala diferenciación gris – blanca que afecta a la circunvolución T1 temporal superior izquierda en toda su extensión y menor medida la circunvolución T2 temporal izquierda, siendo dudosa afectación del segmento posterior insular izquierdo. Los hallazgos que pudieran estar relacionados con una displasia cortical focal temporal e insular izquierda con especial afectación de la circunvolución T1 temporal superior izquierda (Ilustración 1).

Se realizó estudio de VEEG de scalp durante 24 horas con privación parcial de sueño y con su medicación habitual. Se utilizó un sistema de VEEG digital de 64 canales con un montaje de 19 electrodos fijados con colodion al cuero cabelludo y un canal de electrocardiograma (ECG). Frecuencia de muestreo de 512 Hz con un ancho de banda de 0.5–70 Hz, notch on e impedancias por debajo de 25 kΩ. Durante la vigilia se observó una alteración de la actividad cerebral generalizada leve con mayor alteración en región temporal izquierda en donde se observaba persistente actividad epiléptogena. Se registraron 2 crisis epilépticas con afectación de la conciencia y manifestaciones motoras tónicas y patrón ictal en región temporal medial izquierda con propagación generalizada posterior. Los hallazgos sugerían una epilepsia focal peri-silviana izquierda por lo que se recomendó realizar un estudio invasivo con mantas subdurales para determinar con precisión el área de comienzo ictal.

Durante el ingreso programado para colocación de mantas subdurales los familiares de la paciente refieren empeoramiento cognitivo con bradilalia, lenguaje hipofluente y somnolencia. Se realiza estudio con VEEG y se observa un patrón de status epiléptico no convulsivo (EENC) focal temporal izquierdo (Ilustración 2). Se decide manejo por parte del servicio de neurología con clonazepam endovenoso en dosis de 0,5 mg cada 8 horas a pasar en 10 minutos, con buena respuesta inicial, pero persistencia de un patrón ictal interictal continuum (IIC).

Debido a la persistencia del EENC refractario a fármacos, se discute el caso en sesión multidisciplinar y se decide continuar con el registro neurofisiológico invasivo para determinar la posibilidad de un tratamiento resectivo. Se colocó una manta subdural de 8 x 8 electrodos en región fronto-parieto-temporal del hemisferio izquierdo (ilustración 2A) y se pasó a planta para monitorización con vEEG. Se realizó mapeo funcional con potenciales evocados auditivos (PEA), estimulación cortical directa (ECD) para determinación de área motora y potenciales evocados córtico-corticales (PECC) para área del lenguaje. No fue posible el mapeo de área sensitiva ya

que la paciente presentaba disminución del nivel de conciencia y no era capaz de colaborar (ilustración 3A).

Se registraron dos crisis epilépticas durante el registro, a pesar de que la paciente permanecía con un patrón de estatus epiléptico. Los eventos tuvieron las mismas características clínicas y electrográficas, por lo que fue posible la localización de la zona de comienzo ictal y su relación con las áreas elocuentes identificadas con el mapeo funcional (ilustración 3). Una región de la ZCI se encontraba incluida en el área primaria del lenguaje, por lo que se decidió hacer resección quirúrgica solo de los electrodos que se encontraban fuera del área del lenguaje y una transección subpial, de la zona que estaba en el área elocuente (ilustración 4).

En el postoperatorio la paciente presenta mejoría del nivel de conciencia y de la emisión del lenguaje, un estudio EEG de control mostró una mejoría en la actividad cerebral de base con presencia de persistente actividad irritativa, pero sin evidencia de estatus epiléptico (ilustración 5). En un control posterior un mes después de la cirugía, la paciente había recuperado su situación basal con disminución de la frecuencia de crisis.

Discusión.

Presentamos el caso de una mujer con epilepsia focal refractaria con evolución a EENC refractario. El mapeo funcional Una vez identificado el foco y la localización de las áreas elocuentes mediante mapeo cerebral profundo con mantas subdurales, es llevada a cirugía resectiva mediante transección subpial múltiple en la zona de Wernicke y resección de la zona de inicio ictal en los electrodos 7 y 15, guiada por electrocorticografía con lo cual se consiguió la resolución del estatus a nivel intraoperatorio.

Un metaanálisis reciente del 2024 registró que hasta un 74% (95% CI 71%–77%) de los pacientes sometidos a cirugía adaptada por electrocorticografía intraoperatoria alcanzaban la libertad de crisis después de la cirugía. La mayoría de los estudios incluía pacientes con epilepsia del lóbulo temporal, epilepsia estructural asociada a tumores y hallazgos en RMN (Guo et al., 2024). La paciente contaba con dos de estas características, el compromiso del lóbulo temporal y el hallazgo de displasia cortical focal temporosilviana izquierda en RMN.

A pesar de mostrar resultados prometedores, dicho estudio no tomaba en cuenta pacientes con EE activo. Una revisión sistemática con búsqueda sobre los resultados del manejo quirúrgico del estatus epiléptico a partir de casos clínicos, realizada en 2023, documentó que el 81.5% de los pacientes resolvió el EE inmediatamente después de la cirugía, y el 51% de ellos obtuvo la libertad de crisis a los 12 meses de seguimiento. Sin embargo, dadas las limitaciones del estudio asociadas a la heterogeneidad de los casos y técnicas quirúrgicas, no se encontraron variables asociadas con la libertad de crisis, únicamente el inicio de la crisis en el hemisferio izquierdo, como el caso en mención. Adicionalmente, indican que, a la fecha, no existen estudios prospectivos, aleatorios o ensayos clínicos que hayan evaluado el rol de la cirugía epiléptica en EE (Jha et al., 2024).

Conclusión.

El caso demuestra que el uso de técnicas neurofisiológicas, aparte de ser herramientas diagnósticas, pueden llegar a desempeñar un papel esencial en el tratamiento quirúrgico no solo de la epilepsia refractaria, sino del estatus epiléptico (EE). Hasta el momento, la literatura existente proviene de casos clínicos muy heterogéneos. Se necesitan estudios parametrizados, aleatorizados, con un seguimiento a largo plazo, para reducir los sesgos y evaluar la utilidad e indicaciones del uso de técnicas neurofisiológicas en el manejo quirúrgico del EE.

Bibliografía.

1. Guo, J., Wang, Z., Van 'T Klooster, M. A., Van Der Salm, S. M., Leijten, F. S., Braun, K. P., & Zijlmans, M. (2024). Seizure Outcome After Intraoperative Electrocorticography-Tailored Epilepsy Surgery: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Neurology*, 102(11), e209430. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000209430>

2. Janmohamed, M., Brodie, M. J., & Kwan, P. (2020). Pharmacoresistance – Epidemiology, mechanisms, and impact on epilepsy treatment. *Neuropharmacology*, 168, 107790. <https://doi.org/10.1016/J.NEUROPHARM.2019.107790>
3. Jha, R., Blitz, S. E., Chua, M. M. J., Aaron, J., Warren, E. L., Lee, J. W., & Rolston, J. D. (2024). Surgical management of status epilepticus: A systematic review. <https://doi.org/10.1002/epi4.12924>
4. Kwan, P., Arzimanoglou, Alexis, Berg, Anne T., Brodie, Martin J., Allen Hauser, W., Mathern, G., Moshé, S. L., Perucca, Emilio, Wiebe, Samuel, French, J., & Saul Korey, T. R. (2010). Definition of drug resistant epilepsy: Consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2009.02397.x>
5. Sultana, B., Panzini, M. A., Veilleux Carpentier, A., Comtois, J., Rioux, B., Gore, G., Bauer, P. R., Kwon, C. S., Jetté, N., Josephson, C. B., & Keezer, M. R. (2021). Incidence and Prevalence of Drug-Resistant Epilepsy: A Systematic Review and Meta-analysis. *Neurology*, 96(17), 805–817. <https://doi.org/10.1212/WNL.00000000000011839>
6. Niazi F, Han A, Stamm L, Shlobin NA, Korman C, Hoang TS, Kielian A, Du Pont-Thibodeau G, Ducharme Crevier L, Major P, Nguyen DK, Bouthillier A, Ibrahim GM, Fallah A, Hadjinicolaou A, Weil AG. Outcome of emergency neurosurgery in patients with refractory and super-refractory status epilepticus: a systematic review and individual participant data meta-analysis. <https://doi.org/10.3389/fneur.2024.1403266>.
7. Cuello-Oderiz C, Aberastury M, Besocke AG, Sinner J, Comas-Guerrero B, Ciruolo CA, Pasteris MC, Silva WH, García Mdel C. Surgical treatment of focal symptomatic refractory status epilepticus with and without invasive EEG. <https://doi.org/10.1016/j.ebcr.2015.08.005>.

Ilustraciones.

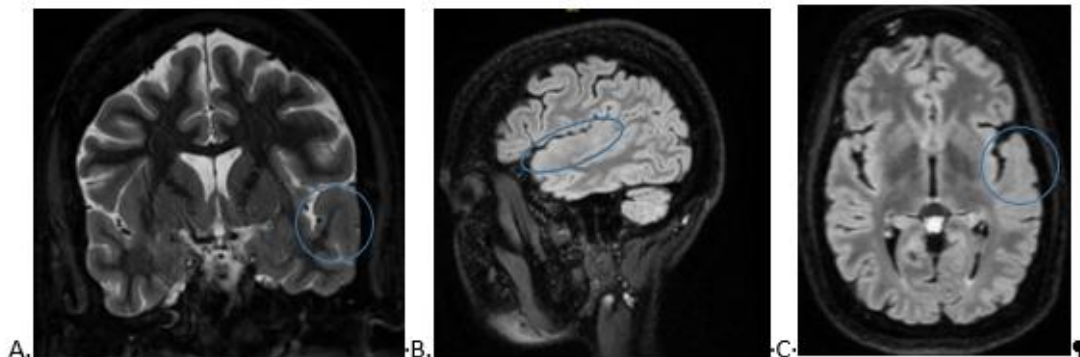


Ilustración 1. RM, corte coronal (A), sagital (B) y transversal (C) que muestra la localización de la probable displasia cortical temporal e insular izquierda con especial afectación de la circunvolución T1 temporal superior izquierda.

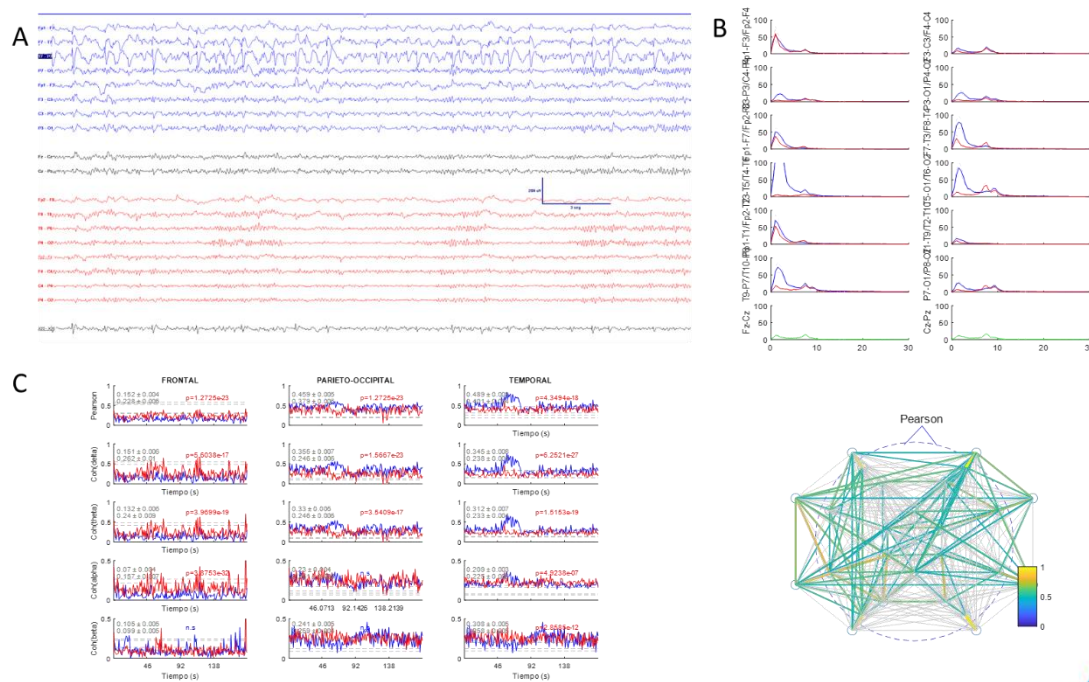


Ilustración 2. A. Registro EEG de scalp con patrón de EENC centro-temporal izquierdo. B. Espectros por canales con componentes anómalos en rango delta en hemisferio izquierdo (azul). C. Importante alteración, con desincronización relativa frontal e hipersincronización parieto-temporal izquierdos.

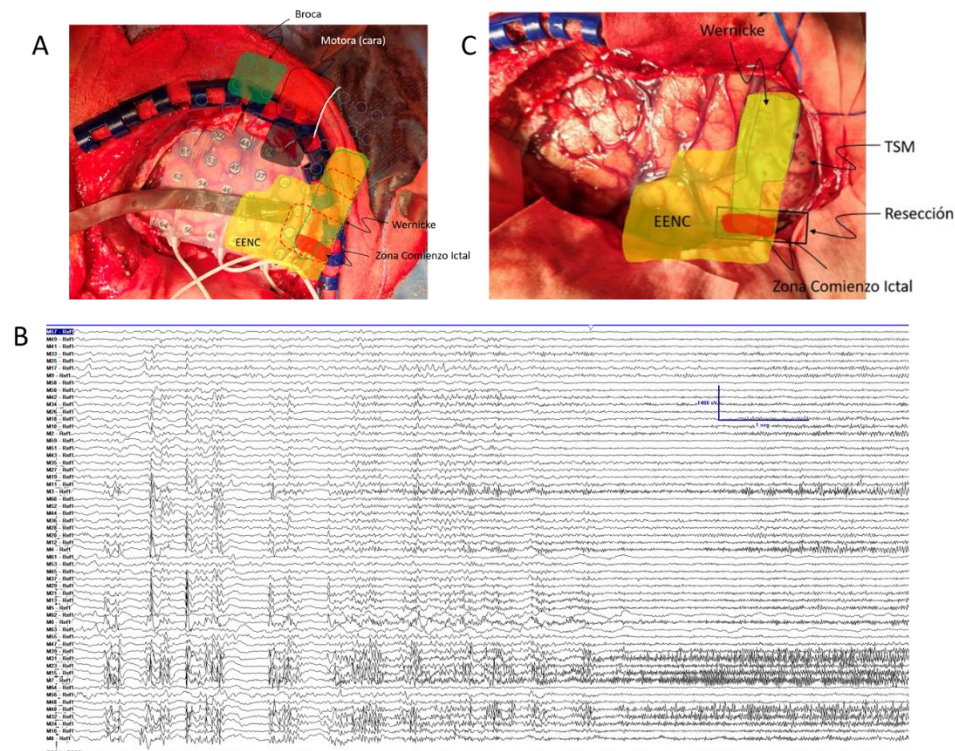


Ilustración 3. A. Resultado del mapeo funcional (rojo: área motora; azul: área sensitiva; verde: área lenguaje) y con el patrón de estatus epiléptico (EENC, amarillo). B. Registro con electrodos subdurales que muestra el inicio de una crisis epiléptica. C. Imagen tras la cirugía que muestra la zona ya resecada (rojo) y la región en donde se realizó una transección subpial múltiple (TSM).

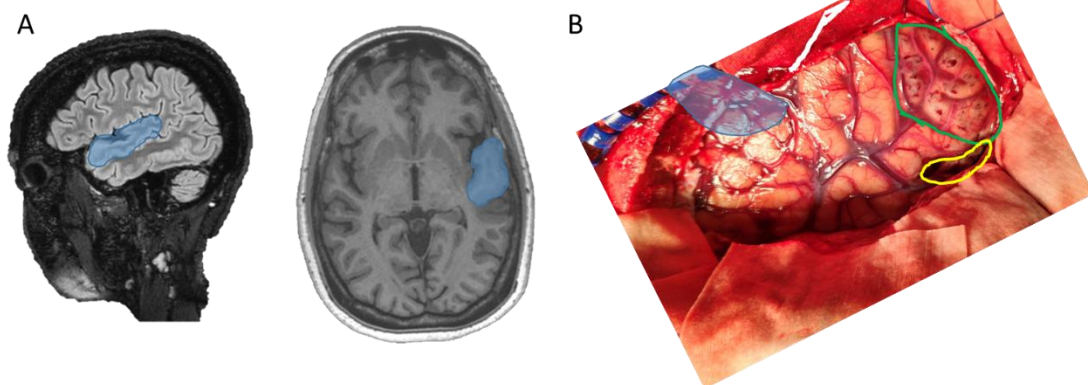


Ilustración 4. Localización de la lesión reseçada. A. RM, corte sagital y axial que muestra la localización de la probable displasia cortical. B. Imagen intraoperatoria que muestra la localización de la probable displasia (azul), surco de Rolando (blanco) y las zonas de resección cortical (amarillo) y de TSM (verde).

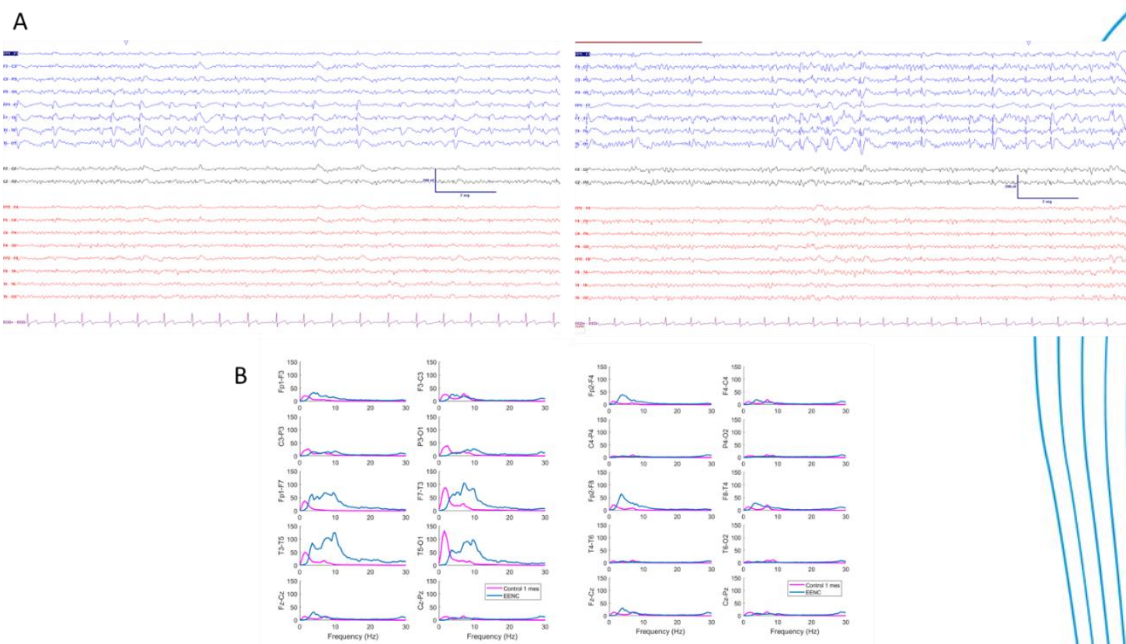


Ilustración 5. A. Registros en crudo durante el EENC (izquierda) y el control un mes después de la cirugía (derecha). B. Comparación del análisis espectral de ambos registros, se muestra en azul el patrón de EENC con importante alteración sobre todo del hemisferio izquierdo y en rosa el análisis control con tendencia a la normalización de los espectros.

Abordaje multidisciplinar en el tratamiento de la apnea obstructiva del sueño en pacientes con Síndrome de Down: a propósito de un caso.

Autora: Blanca Torroja Soto.

Médico Residente del Servicio de ORL del Hospital Universitario de La Princesa.

Resumen.

La apnea obstructiva del sueño (AOS) es una enfermedad multifactorial en la que el paciente presenta episodios repetidos de obstrucción completa o parcial de la vía aérea superior (VAS) durante el sueño. En algunas poblaciones, como los pacientes con Síndrome de Down, se observa una incidencia particularmente alta de este trastorno debido a sus peculiaridades anatómicas y fisiológicas. Se presenta el caso de un varón de 39 años, diagnosticado de AOS moderado, que fue valorado de forma conjunta por los servicios de Medicina Interna, Neumología, Anestesia y Reanimación, Cirugía Oral y Maxilofacial y Otorrinolaringología. Considerando sus comorbilidades y discapacidad intelectual y tras exploración en vigilia y bajo sueño inducido, en adelante somnoscopia, se desestimaron otras opciones terapéuticas y se consideró candidato para tratamiento mediante amigdalectomía asociado a faringoplastia.

Introducción.

La apnea obstructiva del sueño (AOS) es una enfermedad en la que el paciente presenta episodios repetidos de colapso de la VAS durante el sueño. Estos pueden ser completos o parciales, y se deben a factores anatómicos o fisiológicos del paciente que no pueden ser contrarrestados de forma natural por los músculos dilatadores de la faringe y los centros de control respiratorio. La hipoxia mantenida derivada de estos colapsos genera microdespertares, en los que recupera la permeabilidad de la VAS.

La AOS se trata de uno de los trastornos del sueño más frecuentes, con prevalencias de hasta 35% en estudios recientes. En algunas poblaciones, como los pacientes con síndrome de Down, este porcentaje puede ser incluso mayor debido a particularidades en las estructuras de la VAS. Se ha demostrado que, mantenidos en el tiempo, la hipoxia intermitente, las variaciones de presión intratorácica y los microdespertares de la AOS facilitan el desarrollo de enfermedades cardiovasculares, metabólicas, neuropsíquicas e incluso propician un mayor riesgo de neoplasias.

Dado el carácter multifactorial de esta enfermedad, el abordaje de esta patología, tanto en el diagnóstico como en el tratamiento, debe ser multidisciplinar y coordinado.

Descripción del caso.

Se expone el caso de un paciente varón de 39 años con síndrome de Down en seguimiento en la Unidad de Síndrome de Down de Medicina Interna del Hospital de La Princesa. Como antecedentes de interés destacan una discapacidad intelectual grave y una miocardiopatía hipertrófica en clase funcional I.

En febrero de 2024 fue derivado a Neumología desde esta unidad por clínica llamativa de somnolencia para realización de una poligrafía respiratoria (PR) domiciliaria.

A partir de la PR se obtienen los siguientes parámetros para el diagnóstico y clasificación de esta enfermedad: el Índice Apnea Hipopnea (IAH) y el CT90. En este paciente el IAH fue 16, quedando diagnosticado de AOS moderado. El CT90 es el porcentaje de tiempo que la saturación de O₂ está por debajo de 90%. En este paciente el CT90 fue 60%, considerándose como alteración oximétrica grave y, por tanto, condicionando mayor morbilidad del trastorno. Además del IAH y el CT90, otros factores que sirven para valorar la gravedad del trastorno son la somnolencia diurna medida mediante la escala de Epworth, el IMC y la enfermedad cardiovascular.

Como primer paso se indica CPAP, que el paciente no toleró por incomodidad y ahogo, por lo que se sugiere valoración por Cirugía Maxilofacial (CMF) y Otorrinolaringología (ORL).

Tras estudio en consultas y dada la nula colaboración del paciente, CMF considera que este paciente no es candidato a cirugía esquelética ni a tratamiento con dispositivos de avance mandibular (DAM), otro recurso frecuentemente empleado en pacientes que no toleran CPAP para reducir el colapso de la VAS durante el sueño. Plantean que sería posible probar tratamiento con una férula customizada con retención lingual y placas de anclaje, pero también esta opción requeriría colaboración. En la exploración se objetiva macroglosia e hipertrofia amigdalar, rasgos típicos de pacientes con síndrome de Down, por lo que se contacta con ORL para valoración.

Se realiza una primera evaluación en consultas de ORL, en la que se pide al tutor del paciente que proporcione una serie de datos para realizar la valoración completa. Se calcula un IMC de 28,3 (sobrepeso), un Epworth de 21 (somnolencia patológica) y se recoge el antecedente de miocardiopatía hipertrófica. En el examen físico se objetiva macroglosia, hipertrofia amigdalar grado II, Mallampati II e hipertrofia de base de lengua grado 2. Al final de la consulta, se acuerda con el tutor realizar una exploración mediante somnoscopia o endoscopia inducida de sueño por fármacos, DISE, por sus siglas en inglés, Drug induced sleep endoscopy.

La somnoscopia está indicada en pacientes diagnosticados de AOS que no toleran la CPAP y son susceptibles de cirugía. Esta prueba nos permite hacer una exploración funcional de la VAS bajo sedación que complementa la exploración en vigilia y ayuda a establecer una mejor estrategia terapéutica para cada paciente. Es fundamental contar con la colaboración de un anestesiista experimentado que consiga alcanzar y mantener la profundidad de sedación adecuada para simular el estado de sueño. En esta exploración se puede observar de forma detallada y dinámica a qué nivel se produce el colapso de la vía aérea, además de permitir complementar la exploración con maniobras posicionales durante el sueño y emplear dispositivos como la CPAP o el DAM, viendo cuál de estas opciones resulta eficaz.

La somnoscopia de este paciente se llevó a cabo en noviembre de 2025. En ella se observó un colapso anteroposterior completo a nivel del velo del paladar. Además, el paciente sufría de colapso lateral completo de las paredes faríngeas, responsable del ronquido y las desaturaciones. La saturación mínima bajo sedación con propofol fue 74%.

Una semana después de la realización de la somnoscopia se cita al paciente acompañado de su tutor de nuevo en consultas ORL para explicar los hallazgos de la prueba, comentar el vídeo y valorar las opciones terapéuticas.



QR de la somnoscopia del paciente

Discusión.

Dada la hipertrofia amigdalar grado II y el colapso lateral de las paredes faríngeas que presenta este paciente durante la somnoscopia, sumado a la falta de adherencia a tratamientos que requieren colaboración (CPAP, DAM) se consideró candidato idóneo para indicar amigdalectomía y faringoplastia modificada con uso de suturas barbadas. La finalidad de esta última técnica es evitar el colapso de las paredes faríngeas laterales, reforzando su rigidez y creando un cambio en los vectores de tracción para ampliar los diámetros anteroposterior y

lateral del espacio retrofaríngeo. Es una técnica indicada en este tipo de obstrucción de pacientes con AOS moderado-severo con intolerancia a la CPAP con escasas complicaciones. Se explicaron riesgos y beneficios de la cirugía al tutor, que accedió y firmó el consentimiento informado. Actualmente el paciente está incluido en lista de espera quirúrgica.

Conclusión.

Debido a su alta prevalencia e importante morbimortalidad, la AOS es un problema de salud pública que requiere un diagnóstico y tratamiento multidisciplinar e individualizado. La acción intrahospitalaria coordinada mediante Comités Multidisciplinares propicia un mejor abordaje de este tipo de patologías, como se demostró en este caso.

En el ámbito de la Medicina del Sueño, cada vez más relevante, se deben desarrollar protocolos diagnósticos y terapéuticos específicos, así como promover la investigación y la formación interdisciplinaria para avanzar en la comprensión fisiopatológica y en la personalización del tratamiento de los trastornos del sueño.

Bibliografía.

1. Mediano O, Egea C, Montserrat JM, Alonso ML, et al. Documento internacional de consenso sobre apnea obstructiva del sueño. Arch Bronconeumol. 2022;58(1):52-68
2. apnea obstructiva del sueño. Arch Bronconeumol. 2022;58(1):52-68.
3. Malhotra A, Mesarwi O, Pepin JL, Owens RL. Endotypes and phenotypes in obstructive sleep apnea. Curr Opin Pulm Med. 2020;26(6):609-14.
4. De Vito A, Carrasco Llatas M, Vanni A, et al. European position paper on drug-induced sedation endoscopy (DISE). Sleep Breath. 2014;18(3):453-65.
5. De Vito A, Carrasco Llatas M, Ravesloot MJ, et al. European position paper on drug-induced sleep endoscopy: 2017 Update. Clin Otolaryngol. 2018;43(6):1541-52.
6. Bosco Morales G, Pérez Martín N, Morato Galán M, Plaza Mayor G. Somnoscopia (DISE): Concepto e indicaciones. En: Plaza G, Baptista P, O'Connor C. Diagnóstico y tratamiento de los trastornos respiratorios del sueño: actualización en diagnóstico y tratamiento quirúrgico. 2ª edición. Barcelona: INDICA. 2022. pp. 179-202.
7. de Vries N, Piccin O, Vanderveken O, Vicini C. Drug-Induced Sleep Endoscopy: Diagnostic and Therapeutic Applications. 1st Edition. Thieme; 2020.
8. Fernández-Sanjuán P, Arrieta JJ, Sanabria J, et al. Optimizing Mandibular Advancement Maneuvers during Sleep Endoscopy with a Titratable Positioner: DISE-SAM Protocol. J Clin Med. 2022;11(3):658.
9. Morato M, Alcaraz M, Bosco G, Pérez-Martín N, Miranda E, O'Connor-Reina C, Cascón JA, Plaza G. DISE with CPAP: a useful procedure to evaluate upper airway collapsibility. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2024 Jul;281(7):3797-3804.
10. Cahali MB. Lateral pharyngoplasty: a new treatment for obstructive sleep apnea hypopnea syndrome. Laryngoscope. 2003;113:1961–1968.
11. Pang KP, Woodson BT. Expansion sphincter pharyngoplasty: a new technique for the treatment of obstructive sleep apnea. Otolaryngol Head Neck Surg . 2007;137(1):110–114.
12. Iannella G, Lechien JR, Perrone T, Meccariello G, Cammaroto G, Cannavici A, Burgio L, Maniaci A, Cocuzza S, Di Luca M, Stilo G, De Vito A, Magliulo G, Greco A, de Vincentiis M, Ralli M, Pelucchi S, Ciorba A, Vicini C. Barbed reposition pharyngoplasty (BRP) in obstructive sleep apnea treatment: State of the art. Am J Otolaryngol. 2022 Jan-Feb;43(1):103197.
13. Neruntarat C, Khuancharee K, Saengthong P. Barbed Reposition Pharyngoplasty versus Expansion Sphincter Pharyngoplasty: A Meta-Analysis. Laryngoscope. 2021 Jun;131(6):1420-1428.

Corrección de pie zambo neurológico en paciente diabético mediante fijación externa de última generación.

Autor: Pablo Fernández Villacañas

Médico Residente del Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Hospital Universitario de la Princesa.

Resumen.

Las deformidades complejas del pie y tobillo continúan siendo uno de los mayores retos en cirugía ortopédica, no solo por su complejidad anatómica, sino por su funcionamiento secuencial, siendo vitales en los 3 rockers del ciclo de la marcha. La cirugía abierta convencional presenta importantes limitaciones, especialmente en pacientes con comorbilidades como diabetes mellitus, neuroartropatía de Charcot o enfermedades neurológicas que generan alteraciones tridimensionales, resultando en deformidad y rigidez.

La fijación externa hexápoda asistida por software ha re-volucionado el abordaje de estos casos, al permitir correcciones multiplanares precisas, progresivas y respetuosas con la biología local. El análisis radiográfico en carga, la tomografía computarizada y la generación de biomodelos 3D han mejorado la comprensión de estas deformidades y optimizado la planificación quirúrgica. Las técnicas de osteotomía mínimamente invasiva, junto con la capacidad de corrección gradual que aportan los sistemas hexápodos, permiten alcanzar resultados predecibles incluso en los casos más complejos.

Introducción.

Las deformidades graves del pie y tobillo suponen un problema clínico y funcional de gran relevancia. Estas alteraciones no solo limitan la capacidad de la marcha, sino que incrementan el riesgo de ulceraciones, infecciones y pérdida de la extremidad. El diagnóstico y el tratamiento de estas deformidades son a menudo complejos, al involucrar distintas articulaciones con deformidades en varios planos del espacio.

Debemos tener en cuenta que el objetivo de cualquier intervención quirúrgica es conseguir un pie indoloro, plantígrado y que permita calzarse de manera corriente, siendo objetivos secundarios un pie con movilidad completa, flexibilidad y perfección anatómica.

El tratamiento quirúrgico de estos pacientes es complejo y con frecuencia insatisfactorio cuando se emplean técnicas tradicionales. Dichas técnicas se basaban en la realización de osteotomías abiertas y correcciones agudas de las deformidades mediante el uso de osteosíntesis; sin embargo, presentan múltiples inconvenientes, como la necesidad de resecar grandes cantidades de hueso que puede alterar la biomecánica de la marcha, complicaciones derivadas del material de osteosíntesis en pacientes complejos, como diabéticos con úlceras, etc.

La fijación externa circular tiene sus orígenes en los trabajos de Gavriil Ilizarov en la década de 1950. Su método, basado en la distracción osteogénica, permitió realizar correcciones progresivas de deformidades óseas preservando la biología y las partes blandas. Décadas más tarde, con la mejora de la tecnología que ha permitido la evolución en el material disponible, podemos aplicar estos principios de un hexápodo mecánico posibilitando la corrección multiplanar controlada por software, generando un sistema con 6 grados de libertad que permite corregir cualquier deformidad con exactitud de 1 grado o 1 mm en cualquier plano.

El pie y el tobillo representan un reto especial para la fijación externa debido a la pequeña dimensión de los segmentos óseos, la complejidad articular del retropié, el mediopié y el antepié, y la vulnerabilidad de las partes blandas. Estas dificultades se suman a la frecuente presencia de comorbilidades como la diabetes y las neuropatías periféricas, que limitan las opciones de cirugía abierta convencional. En este escenario, los fijadores hexápodos asistidos por software se presentan como una alternativa moderna, segura y versátil, ofreciendo una opción mínimamente invasiva, dinámica, versátil, fisiológica y exacta. Sin embargo, no hay que ignorar algunos inconvenientes, como la curva de aprendizaje, el coste del sistema, la necesidad

de la colaboración del paciente y la familia, el aumento de tiempo en consulta y, en algunos casos, la necesidad de mantener el miembro en descarga hasta 12 semanas.

Descripción del caso.

Paciente varón de 57 años derivado desde consultas de Cirugía vascular por artropatía de Charcot en pie y tobillo derechos, con antecedentes de recanalización mediante bypass fémoro -poplíteo ipsilateral y amputación metatarso falángica de tercer, cuarto y quinto dedos.

Como antecedentes personales asociados, una DM tipo II y tabaquismo prolongado, ambas con buen control actual.

A la exploración física el paciente presenta un pie equino-varo rígido con gran deformidad que imposibilita la deambulación activa desde hace meses, con erosiones en maléolo externo, borde lateral de 5º radio y 2º dedo por roce con calzado ortopédico.

Tras realización de TAC, Rx en carga, arteriografía y controles seriados de hemoglobina glicada, se decide proponer tratamiento invasivo al paciente, explicando complejidad del proceso, tiempos de recuperación y riesgo real de amputación. El paciente entiende y acepta la propuesta quirúrgica.

Se realiza bajo anestesia general y bloqueo poplíteo con manguito de isquemia en raíz del miembro, alargamiento percutáneo de tendón de Aquiles tipo Hoke, fasciotomía plantar medial, astragalectomía y resección de peroné distal para posterior uso como autoinjerto, acetabulación de calcáneo con fresas de cadera y curetaje de extremo distal de tibia. Corrección de deformidades y fijación externa mediante sistema hexápodo Truelock (MBA) con 2 arcos proximales y uno en mediopié.

El paciente permanece ingresado durante tres días con cobertura antibiótica intravenosa de amplio espectro, analíticas seriadas, estudio mediante radiografía de rutina, con buen control de dolor y buena evolución de las heridas.

Posteriormente es valorado en consultas externas de forma regular para modificación de fijador según indicaciones del programa de software pertinente, control evolutivo de estado de pines y presencia de signos de artrodesis.

Se autoriza carga con muletas y adición de “patines” al fijador externo en la sexta semana con buena tolerancia de dolor y correcta evolución clínica y radiográfica.

Tras constatación radiográfica de artrodesis tibiocalcánea se realiza retirada de fijador externo a los 6 meses de la intervención.

Al año tras la intervención el paciente consigue deambulación activa sin uso de muletas, con uso de plantillas adaptativas. Resolución de heridas por fricción y sin complicaciones reseñables.

Discusión.

En comparación con la cirugía abierta, la fijación externa hexápoda asistida por software ofrece ventajas claras. Permite realizar correcciones progresivas y ajustables, con menor agresión quirúrgica y preservación biológica. Posibilita la carga precoz, aspecto fundamental en pacientes con baja tolerancia a la descarga. Sus limitaciones incluyen la incomodidad relativa del fijador, el tiempo prolongado de tratamiento y la necesidad de un equipo quirúrgico experimentado. No obstante, sus resultados son reproducibles y se ha consolidado en la literatura como una técnica de referencia en los escenarios más complejos, sobre todo para el tratamiento del pie diabético, neuroartropatía de Charcot o enfermedades neurológicas que generan alteraciones tridimensionales, resultando en deformidad y rigidez.

Conclusión.

El manejo del pie diabético/artropatía de Charcot continúa constituyendo un reto quirúrgico, con un necesario enfoque multidisciplinar y una cuidadosa planificación preoperatoria contemplando la adecuada concienciación del paciente, adherencia al control clínico de su enfermedad de base y abandono de posibles factores de riesgo asociados. El uso de la fijación externa hexápoda constituye una herramienta fundamental en el tratamiento, ya que permite

minimizar las posibilidades de infección, una corrección multiplanar precisa gradual de las deformidades severas, preservando la biología y facilitando la carga precoz, lo que la convierte en una opción fundamental en el arsenal terapéutico actual.

Bibliografía.

1. Boyko EJ, Ahroni JH, Smith DG, Davignon D. Increased mortality associated with diabetic foot ulcer. *Diabet Med.* 1996;13(11):967-72.
2. Codivilla A. The Classic: On the Means of Lengthening, in the Lower Limbs, the Muscles and Tissues Which are Short-ened Through Deformity. *Clin Orthop.* 2008;466(12):2903-9.
3. Gubin AV, Borzunov DY, Malkova TA. The Ilizarov para-digm: thirty years with the Ilizarov method, current con-cerns and future research. *Int Orthop.* 2013;37(8):1533-9.
4. Iobst C, Cherkashin A, Wigginton R. Historical Perspec-tive: Gavriil Ilizarov, MD. *J Pediatr Orthop Soc N Am.* 2022;4(1):1-12.
5. Catagni MA, Guerreschi F, Lovisetti L. Distraction osteo-genesis for bone repair in the 21st century: Lessons learned. *Injury.* 2011;42(6):580-6.
6. Manner HM, Huebl M, Radler C, Ganger R, Petje G, Grill F. Accuracy of complex lower-limb deformity correction with external fixation: A comparison of the Taylor Spa-tial Frame with the Ilizarov ring fixator. *J Child Orthop.* 2007;1(1):55-61.
7. Taylor JC. Correction of general deformity with the Tay-lor Spatial Frame Fixator. J. Charles Taylor; 2004.
8. Floerkemeier T, Stukenborg-Colsman C, Windhagen H, Waizy H. Correction of severe foot deformities using the Taylor spatial frame. *Foot Ankle Int.* 2011;32(2):176-82.
9. Larios F, González MR, Ruiz-Arellanos K, Inchaustegui ML, Pretell-Mazzini J, De La Blanca JCG. Use of com-puter-assisted hexapod external fixators for complex foot and ankle reconstructions – An analysis of func-tional outcomes and complications. *Foot Ankle Surg.* 2025;31(2):153-9.
10. Madan SS, van Bosse H, Feldman DS, Ruchelsman DE, Koval KJ, Lehman WB. Computer assisted six axes de-formity correction and limb reconstruction with Taylor Spatial Frame. *Orthop Proceedings.* 2008;90-B:21-2.
11. Paley D. Osteotomy Concepts and Frontal Plane Re-alignment. En: Paley D (ed.). *Principles of Deformity Correction.* Springer Berlin, Heidelberg; 2002. pp. 99- 154. Disponible en: https://doi.org/10.1007/978-3-642-59373-4_5.
12. Bliven EK, Greinwald M, Hackl S, Augat P. External fixa-tion of the lower extremities: Biomechanical perspec-tive and recent innovations. *Injury.* 2019;50:S10-7.
13. Paley D, Herzenberg JE, Tetsworth K, McKie J, Bhav A. Deformity planning for frontal and sagittal plane corrective osteotomies. *Orthop Clin North Am.* 1994;25(3):425-66.
14. Ferreira N, Birkholtz F. Radiographic analysis of hexa-pod external fixators: fundamental differences be-tween the Taylor Spatial Frame and TrueLok-Hex. *J Med Eng Technol.* 2015;39(3):173-6.
15. Pesenti S, Iobst CA, Launay F. Evaluation of the exter-nal fixator TrueLok Hexapod System for tibial deformi-ty correction in children. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2017;103(5):761-4.
16. De Bastiani G, Aldegheri R, Renzi-Brivio L, Trivella G. Limb Lengthening by Callus Distraction (callotasis). *J Pediatr Orthop.* 1987;7(2):129-34.
17. Lamm BM, Gourdine-Shaw MC, Thabet AM, Jindal G, Herzenberg JE, Burghardt RD. Distraction osteogen-esis for complex foot deformities: Gigli saw midfoot osteotomy with external fixation. *J Foot Ankle Surg.* 2014;53(5):567-76.
18. Cooper PS. Application of external fixators for manage-ment of Charcot deformities of the foot and ankle. *Foot Ankle Clin.* 2002;7(1):207-54.

19. Galhoum AE, Trivedi V, Askar M, Tejero S, Herrera-Pérez M, AlRashidi Y, et al. Management of Ankle Charcot Neuroarthropathy: A Systematic Review. J Clin Med. 2021;10(24):5923.
20. Zgonis T, Roukis TS, Polyzois V, Wukich DK. Surgical management of the unstable diabetic Charcot deformity using the Taylor spatial frame. Oper Tech Orthop. 2006;16(1):10-7.
21. Cates NK, Tenley J, Cook HR, Kim PJ. A Systematic Re-view of Angular Deformities in Charcot Neuroarthropa-ty. J Foot Ankle Surg. 2021;60(2):368-73.

Ilustraciones.



Ilustración 1. Imágenes preoperatorias.



Ilustración 2. Imágenes radiológicas perioperatorias.



Ilustración 3. Imágenes planificación quirúrgica.

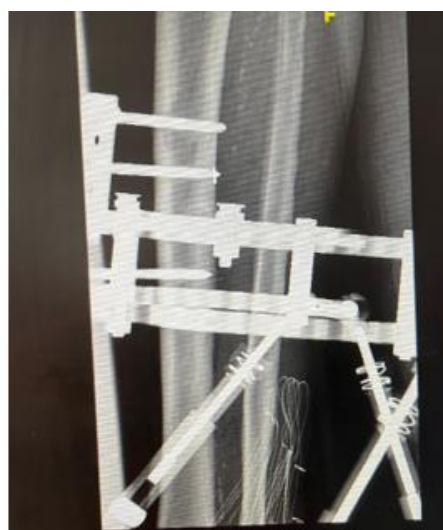
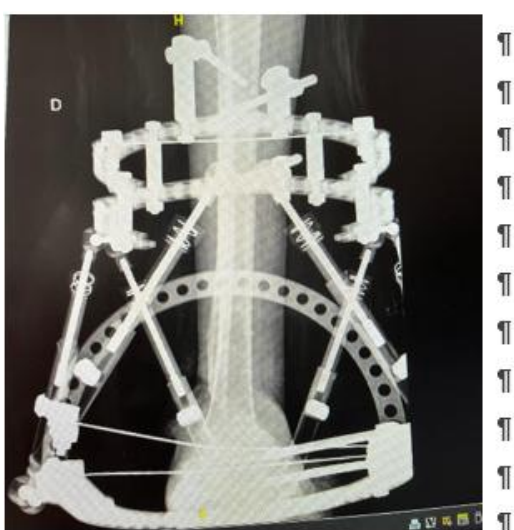


Ilustración 4. Imágenes posoperatorias.

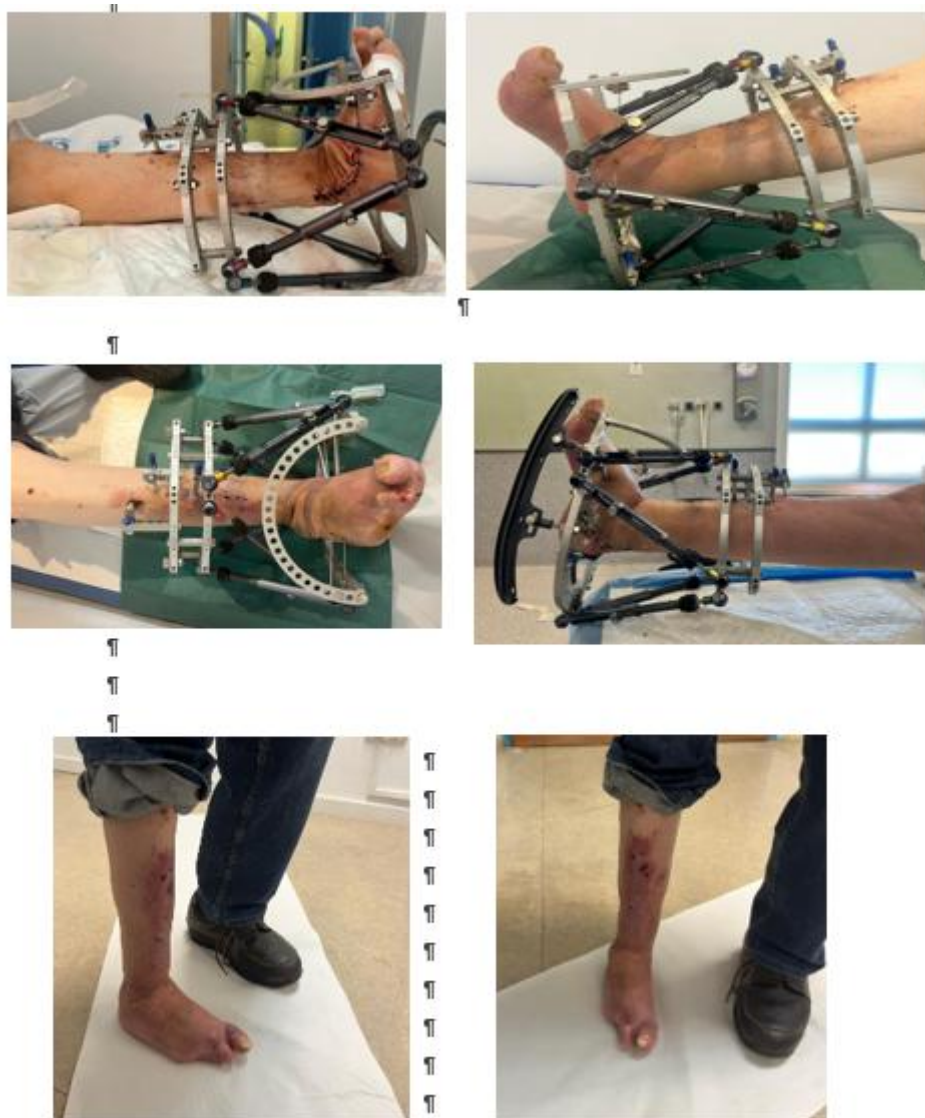


Ilustración 5. Imágenes posoperatorias seguimiento y finales.

Agradecimientos.

Al Dr. Enrique González Fernández FEA del Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Hospital Universitario de La Princesa.

Del coma aparente a la consciencia preservada: aportación del EEG continuo y cuantificado al diagnóstico del síndrome de enclaustramiento.

Autores: Jael Balladares Chavarria, Daniela Olaya Galindo.

Médicos Residentes del Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Universitario de La Princesa

Resumen.

Las hemorragias intraparenquimatosas del tronco del encéfalo representan una entidad de elevada morbimortalidad y complejos desafíos diagnósticos, frecuentemente asociados a hipertensión arterial no controlada. Se presenta el caso de un varón de 49 años con hipertensión arterial no tratada, encontrado con bajo nivel de consciencia en su lugar de trabajo. A la llegada de los servicios de emergencia presentaba Glasgow 3, pupilas mióticas arreactivas e hipertensión arterial severa, requiriendo intubación orotraqueal y control intensivo de la presión arterial. Los estudios de neuroimagen revelaron un voluminoso hematoma pontino de probable origen hipertensivo con extensión mesencefálica y hemorragia subaracnoida asociada. Durante su evolución en UCI, los EEG iniciales mostraron un patrón alfa difuso no reactivo compatible con coma alfa, lo que planteó un pronóstico inicialmente ominoso. Sin embargo, el EEG continuo posterior demostró reactividad cortical y preservación del ciclo vigilia-sueño, permitiendo establecer el diagnóstico de síndrome de enclaustramiento. El paciente evolucionó a un síndrome de cautiverio incompleto, con conservación de movimientos oculares verticales y respuesta mínima a órdenes simples. A pesar de un manejo intensivo, desarrolló complicaciones sistémicas graves y shock séptico, acordándose la adecuación del esfuerzo terapéutico, con fallecimiento posterior. El caso ilustra el valor crítico del EEG continuo y cuantificado, en la evaluación del nivel de consciencia, así como los dilemas terapéuticos y éticos derivados de la correcta interpretación de la neurofisiología clínica en lesiones del tronco encefálico.

Introducción.

El síndrome de enclaustramiento (locked-in syndrome, LIS), también llamado síndrome de cautiverio o síndrome protuberancial central, es una condición rara y frecuentemente infradiagnosticada, descrita por primera vez en 1966 por Plum y Posner como una patología infrecuente, caracterizada por la interrupción de las vías corticoespinales y corticobulbares a nivel pontino, tetraplejía con preservación de la consciencia y de los movimientos oculares verticales (Schnitzer et al., 2023). Dentro de esta enfermedad, se distinguen el LIS clásico; el LIS completo, similar al clásico, pero con pérdida de los movimientos oculares; el LIS incompleto, con las mismas características del clásico, pero en el que se pueden mantener algunas funciones de sensación y movimientos en ciertas áreas del cuerpo; y el LIS plus, en el que se presentan alteraciones adicionales de la consciencia (Laureys et al., 2005), lo que dificulta su distinción de otros trastornos similares, por lo que el diagnóstico diferencial (tabla 1), plantea importantes retos diagnósticos. Estudios han demostrado que el 58% sobreviven más de tres años, 34% más de seis años y 22% más de ocho años. Las principales causas de mortalidad son las respiratorias (infecciones, insuficiencia y embolia) con 50%; complicaciones cardíacas 30%; y extensión de la lesión de tronco, sepsis, hemorragia digestiva, en el 20% restante (Ramos et al., 2011).

Debido a su rareza, la literatura sobre LIS se basa en series de casos, revisiones y registros clínicos. Organizaciones como la ILAE y la SEN enfatizan la valoración cuidadosa de signos de consciencia preservada, el diagnóstico diferencial con otros síndromes de alteración de consciencia y la integración de técnicas neurofisiológicas avanzadas para orientar el manejo clínico (Trillo et al., 2023).

El Hospital Universitario de La Princesa, referente nacional en monitorización EEG, EEG cuantificado y neurodiagnóstico funcional, realiza estudios de EEG convencional y cuantificado, video-EEG, potenciales evocados y monitorización EEG de larga duración en pacientes críticos y neurológicos, incluyendo unidades de UCI y vigilancia de ictus.

Se presenta el caso clínico de un paciente al que gracias a estudios continuos se confirma síndrome de enclaustramiento, con preservación de ciclos vigilia-sueño y comunicación ocular vertical, destacando la importancia del registro EEG especializado para un diagnóstico preciso.

Descripción del caso.

Varón de 49 años, hipertenso no tratado, fumador y consumidor habitual de alcohol, sin diabetes ni dislipemia conocidas. Fue hallado con bajo nivel de conciencia en su lugar de trabajo, sin traumatismo craneoencefálico ni caída.

A la llegada del SUMMA presentaba Glasgow 3, pupilas mióticas arreactivas y tensión arterial sistólica > 220 mmHg. Se realizó intubación orotraqueal bajo secuencia rápida con etomidato, fentanilo y rocuronio, logrando el primer intento sin incidencias. Se administró urapidilo I.V. y midazolam como rescate, con control parcial de la hipertensión. Al ingreso hospitalario persistía GCS 4/15, hipertensión severa y frecuencia cardíaca 125 lpm.

TC craneal urgente y angio-TC del polígono de Willis evidenciaron hematoma intraparenquimatoso voluminoso en protuberancia, extensión al mesencéfalo, apertura al cuarto ventrículo y hemorragia subaracnoidea asociada. No se identificaron malformaciones vasculares ni aneurismas, considerándose origen hipertensivo (Ilustración 1A). Se instauraron medidas de neuroprotección, se intensificó la terapia antihipertensiva y el paciente ingresó en UCI.

Controles seriados de TC mostraron evolución favorable del hematoma, con estabilización y presencia de isquemia subaguda en el tectum mesencefálico izquierdo (Ilustración 1B). Permaneció sedoanalgesiado con propofol 8 ml/h y remifentanilo 8 ml/h.

El EEG inicial, solicitado para descartar estatus epiléptico, mostró patrón bioeléctrico mal organizado y de bajo voltaje, actividad posterior a 9 Hz sin reactividad al dolor y husos de sueño superficiales con predominio izquierdo. El análisis espectral evidenció alfa generalizado y aumento de theta temporal izquierda. Con estímulo doloroso, se observó sincronización frontal sin cambios en potencia de bandas Ilustraciones 2 A D). Se interpretó como posible coma alfa, recomendándose seguimiento.

EEG de control, solicitado por sospecha de estado vegetativo, evidenció patrón moderadamente organizado, persistiendo ausencia de reactividad, con aumento de potencia alfa generalizada y alteraciones asimétricas temporales (Ilustraciones 3 A D). Ante sospecha de LIS, se realizó EEG continuo, mostrando actividad cerebral fisiológica, reactividad cortical al dolor, sueño NREM con husos y complejos K, preservación del ritmo circadiano, compatible con LIS, descartando estado vegetativo (Ilustraciones 4 A C).

Neurológicamente, desarrolló LIS incompleto: movimientos verticales oculares bilaterales permitían comunicación rudimentaria; ausencia de reflejo corneal y de amenaza, reflejos óculocefálicos negativos; tos, respiración espontánea y reflejo fotomotor conservados. Movimientos motores limitados: apretaba manos a la orden (mayor fuerza en izquierda), movilización espontánea del miembro superior izquierdo sin finalidad, retirada de miembros inferiores al dolor, hiperextensión al estímulo doloroso, paresia grave de hemicuerpo izquierdo y plejía de extremidades derechas.

Durante 21 días en UCI presentó complicaciones sistémicas: hipertensión refractaria, insuficiencia renal aguda, traqueobronquitis asociada a ventilación mecánica y úlcera corneal izquierda, bajo seguimiento oftalmológico.

Tras estabilización inicial, fue trasladado a planta de Neurología, manteniendo estabilidad hemodinámica con triple terapia antihipertensiva y persistencia del LIS con ciclos de vigilia conservados y seguimiento ocular vertical. Durante la estancia desarrolló traqueobronquitis por

Klebsiella pneumoniae y *Burkholderia cenocepacia*, tratadas inicialmente con piperacilina-tazobactam y escaladas a meropenem IV.

En el sexto día, presentó empeoramiento con inestabilidad hemodinámica sugestiva de shock séptico. Se discutió con la familia la adecuación del esfuerzo terapéutico debido a escasa probabilidad de mejoría clínica y sufrimiento del paciente, por lo que se propone adecuación del esfuerzo terapéutico, con lo que la familia eventualmente estaría de acuerdo. El paciente falleció posteriormente.

Discusión.

El síndrome de enclaustramiento (LIS), también denominado síndrome de locked-in, desafe-rentización o síndrome pontino ventral, fue descrito inicialmente por Plum y Posner como un cuadro clínico derivado de lesión pontina ventral, que provoca tetraplejía y parálisis de nervios craneales, preservando la conciencia (Plum & Posner, 1966). Esta condición puede simular un coma, dificultando la evaluación clínica y retrasando el diagnóstico correcto, lo que tiene implicaciones pronósticas y éticas significativas.

Epidemiológicamente, el SLI es raro. (León-Carrión et al., 2002) reportaron una serie de 44 pacientes en Francia, con edades entre 22 y 77 años, con una distribución de género equilibrada y supervivencia media de seis años. La mortalidad es elevada, especialmente en pacientes con daño vascular, alcanzando hasta un 87% a los cuatro meses, con complicaciones respiratorias, cardíacas, sepsis o hemorragias digestivas como causas principales (León-Carrión et al., 2002; Schnetzer et al., 2023).

Las etiologías del SLI se clasifican en vasculares y no vasculares. Los accidentes cerebrovasculares representan la causa principal (52%), afectando principalmente la base paramediana de la protuberancia por trombosis o embolia de la arteria basilar. Las hemorragias pontinas hipertensivas, traumas craneoencefálicos (31%) y lesiones no vasculares como tumores del tronco encefálico, abscesos o mielinólisis pontina central, constituyen el resto de los casos (SEN, 2021; Laureys et al., 2005).

El diagnóstico diferencial es crucial, ya que el SLI puede confundirse con mutismo acinético, estado vegetativo, coma o pseudocomá psicogénico. La clave diagnóstica radica en la evaluación de movimientos verticales oculares y parpadeo voluntario, signos característicos que permiten diferenciar conciencia preservada de estados de conciencia alterada (Plum & Posner, 1966; Casanova et al., 2009). En los pacientes en coma verdadero, los ojos permanecen cerrados y no hay respuesta voluntaria, mientras que los mutismos acinéticos no presentan tetraplejía ni alteraciones de conciencia.

El EEG desempeña un papel central en la identificación del SLI y en la diferenciación frente a comas profundos o coma alfa, patrón caracterizado por actividad alfa difusa no reactiva asociado a lesiones del tronco encefálico. La monitorización EEG seriada y continua, junto con el EEG cuantificado, permite identificar ciclos vigilia-sueño organizados, demostrando consciencia preservada incluso en pacientes no comunicativos, lo que mejora significativamente la detección de SLI frente a la exploración clínica aislada (Barriga et al., 2004; Laureys et al., 2005).

El diagnóstico correcto tiene implicaciones éticas críticas. Clasificar erróneamente a un paciente consciente como comatoso puede conducir a limitación inapropiada de esfuerzos terapéuticos. En el caso presentado, el EEG permitió diferenciar coma alfa de SLI, identificando ciclos vigilia-sueño conservados y preservación de reactividad cortical, guiando decisiones terapéuticas y familiares de forma informada y ética.

Aunque la recuperación motora completa es rara, mejoras parciales pueden impactar significativamente la calidad de vida y el estado emocional del paciente, subrayando la importancia del diagnóstico temprano y del soporte multidisciplinario en la atención de estos pacientes (León-Carrión et al., 2002; Schnetzer et al., 2009). La neurofisiología clínica, combinada con técnicas avanzadas de monitorización EEG, constituye actualmente la

herramienta más fiable para la evaluación de la conciencia preservada en pacientes con lesiones graves del tronco encefálico.

Conclusión.

Este caso destaca la importancia de la neurofisiología clínica en la evaluación de pacientes con lesiones del tronco encefálico. La utilización de EEG seriado permitió diferenciar un coma aparente de un LIS incompleto, subrayando la necesidad de integrar datos clínicos, radiológicos y neurofisiológicos para valorar correctamente el nivel de conciencia y tomar decisiones clínicas y éticas. La neurofisiología clínica debe considerarse una herramienta esencial y no complementaria en la práctica real de las unidades de cuidados intensivos.

Bibliografía.

1. León-Carrión, J., van Eeckhout, P., Domínguez-Morales, M. del R., & Pérez-Santamaría, F. J. (2002). The locked-in syndrome: A syndrome looking for a therapy. *Brain Injury*, 16(7), 571–582. <https://doi.org/10.1080/02699050110119781>
2. Barriga, J. D., & Charris, L. (2004). Isquemia vertebrobasilar y síndrome de Locked-In (pp. 41–50).
3. Laureys, S., Pellas, F., Van Eeckhout, P., Ghorbel, S., Schnakers, C., Perrin, F., ... Goldman, S. (2005). The locked-in syndrome: What is it like to be conscious but paralyzed and voiceless? [https://doi.org/10.1016/S0079-6123\(05\)50034-7](https://doi.org/10.1016/S0079-6123(05)50034-7)
4. Smith, E., & Delargy, M. (2005). Locked-in syndrome. *BMJ*, 330(7488), 406. <https://doi.org/10.1136/bmj.330.7488.406>
5. Schnetzer, L., Steinbacher, J., Bauer, G., Kunz, A. B., Bergmann, J., Kronbichler, M., Trinka, E., & McCoy, M. (2023). The vascular locked-in and locked-in-plus syndrome: A retrospective case series. <https://doi.org/10.1177/17562864231207272>
6. Plum, F., & Posner, J. B. (1972). The diagnosis of stupor and coma. *Contemporary Neurology Series*, 10, 1–286.
7. Trillo, S., & Llull, L. (Eds.). (2023). *Manual de neurología crítica para neurólogos*. Sociedad Española de Neurología. https://www.sen.es/pdf/2023/MANUAL_NEUROLOGIA_CRITICA.pdf
8. Luján Ramos, V. P., Monterrosa Salazar, E., & Polo Verbel, L. (2011). Síndrome de enclaustramiento: A propósito de un caso [Locked-in syndrome: A case report]. *Revista Ciencias Biomédicas*, 2(1), 116–120

Ilustraciones.

	Conciencia	Vigilia	Función respiratoria	Actividad motora	Electroencefalograma	Comentario
Muerte cerebral	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Silencio electro cerebral	Legalmente muerto en la mayoría de las jurisdicciones
Coma	Ausente	Ausente	Deprimida variable	Reflejos	Ondas delta polimórficas	Pronóstico variable
Estado vegetativo	Ausente	Presente ciclos de sueño vigilia intactos	Intacta	Reflejos involuntarios	Ondas delta, teta o silencio electro cerebral	Pronóstico variable
Estado de mínima conciencia	Intacta Pobre respuesta	Intacta	Intacta	Variable con movimientos voluntarios	No específicas. Ondas lentas	Pronóstico variable transitorio
Mutismo akinético	Intacta	Intacta	Intacta	Ausencia de actividad motora espontánea	Lentitud difusa con ausencia de ondas alfa	Pronóstico variable. Actividad mental
Síndrome de enclaustramiento	Intacta. Dificil comunicación	Intacta	Intacta la respiración y otros signos del tallo	Cuadriplejía, parálisis pseudobulbar	Usualmente normal	No hay desorden de conciencia

Tabla 1. Diagnóstico diferencial del síndrome de enclaustramiento.

A



B



Ilustración 1. A. TAC cerebral donde se observa voluminoso hematoma intraparenquimatoso localizado en la protuberancia. B. TAC cerebral de control, con evolución favorable, además de isquemia subaguda en tectum mesencefálico izquierdo

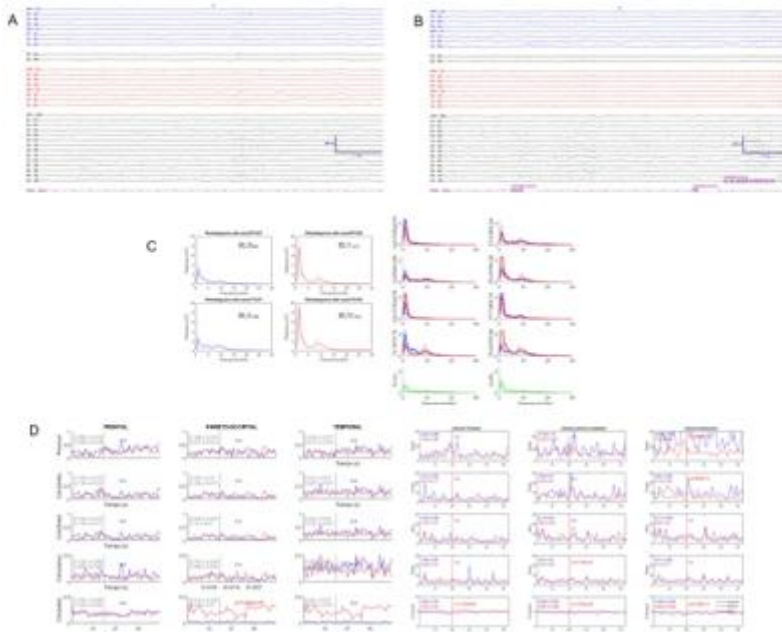


Ilustración 2. A. Registro basal con ojos cerrados. B. Reactividad al dolor. C Periodograma de los canales occipitales. Comparación de los espectros por canales. D. Dinámica de las bandas y de la correlación con el dolor.

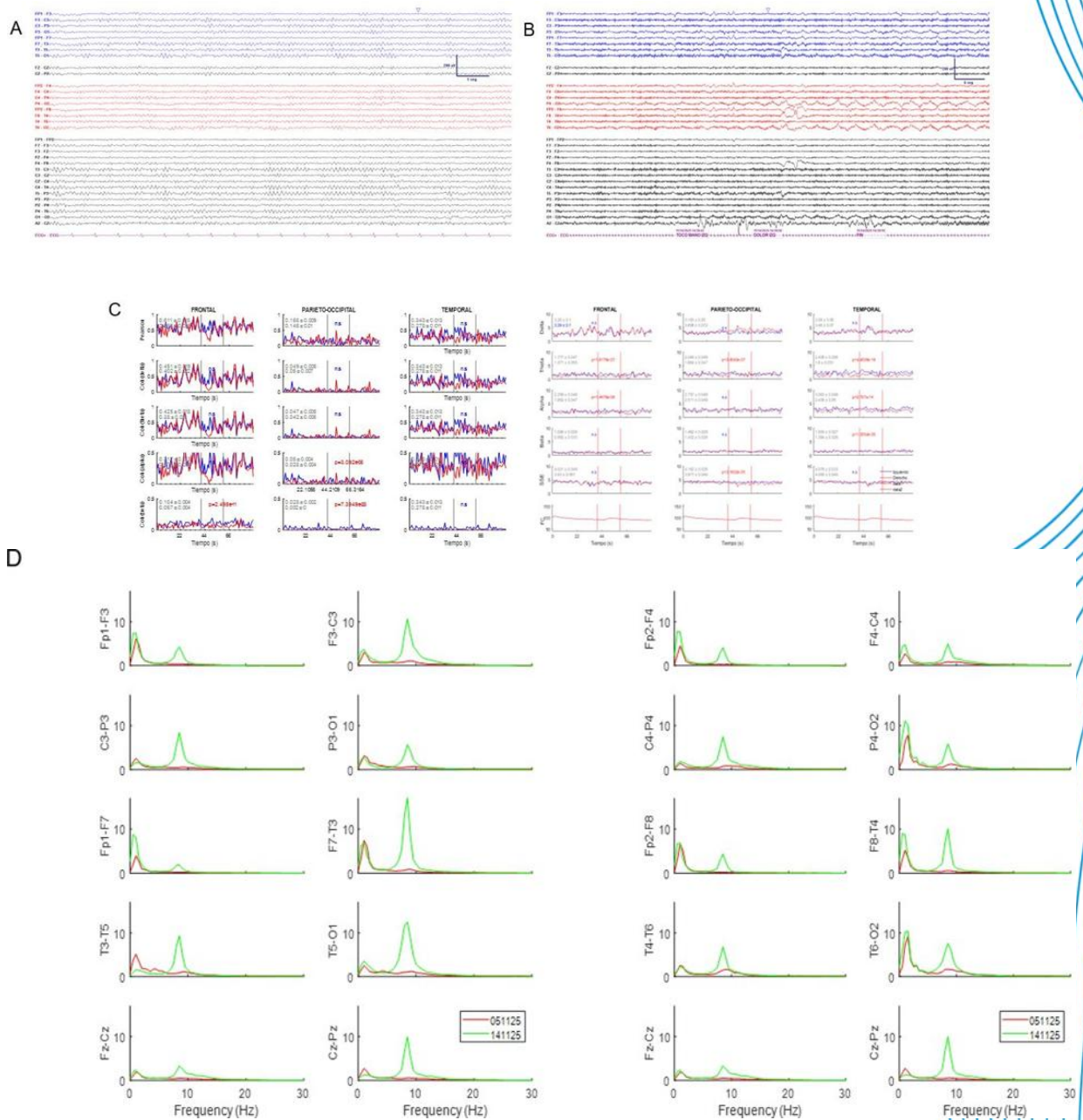


Ilustración 3. A. Registro basal con ojos cerrados. B. Ausencia de reactividad cortical a estímulos. C. Dinámica de la sincronización y de las potencias con el estímulo doloroso. D. Superposición de los espectros por canales (05/11/2025).

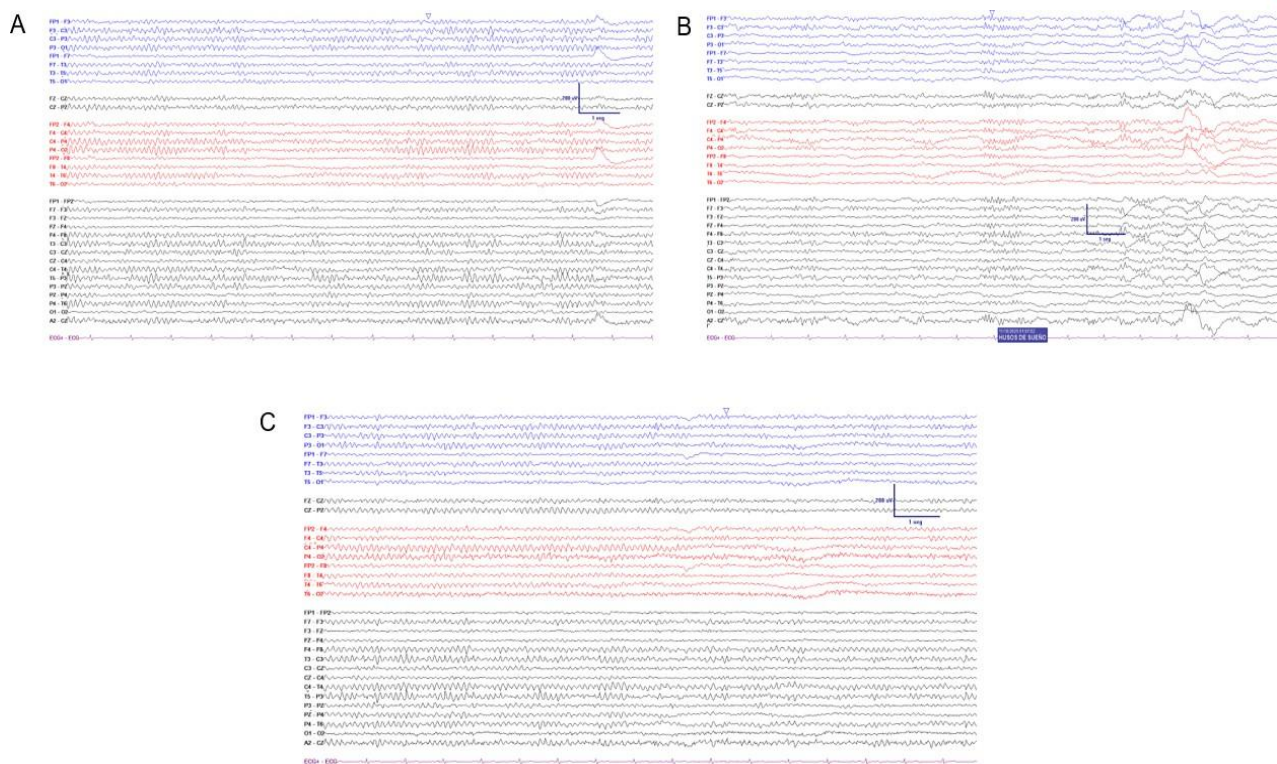


Ilustración 4. Registro al inicio de la monitorización. B. Grafoelementos de sueño NREM fisiológico. C. Registro al final de la monitorización.

Perfil de evaluación neuropsicológica en un paciente con daño cerebral adquirido secundario a accidente cerebrovascular hemorrágico.

Autoras: Gloria Redondo Rincón (1), María Alejandra Blanco (2)

- (1) Psicóloga Residente de la Unidad Docente Multiprofesional de Salud Mental del Hospital Universitario de La Princesa y el Hospital Infantil Universitario Niño Jesús (UDM)
- (2) Médico Residente de la Unidad Docente Multiprofesional de Salud Mental del Hospital Universitario de La Princesa y el Hospital Infantil Universitario Niño Jesús (UDM)

Resumen.

Los accidentes cerebrovasculares (ACV) constituyen una de las principales causas de daño cerebral adquirido (DCA), generando diversas secuelas que afectan a la funcionalidad y calidad de vida de las personas. Se presenta el caso de un hombre de 59 años con DCA secundario a un ACV hemorrágico temporo-occipital izquierdo, derivado para evaluación neuropsicológica siete años después del evento. La valoración incluyó pruebas de inteligencia, memoria y atención. Los resultados mostraron un perfil cognitivo heterogéneo, con rendimiento intelectual global dentro o por encima de la media, señal de una elevada reserva cognitiva, junto con déficits específicos en memoria de trabajo, velocidad de procesamiento y memoria verbal. En el ámbito atencional se observó impulsividad cognitiva sin alteraciones relevantes en la atención sostenida o alternante. El perfil obtenido es compatible con DCA de origen vascular y permite orientar la intervención rehabilitadora y el seguimiento clínico.

Introducción.

Los accidentes cerebrovasculares (ACV) son una condición neurológica que representan una emergencia médica. De acuerdo con la Sociedad Española de Neurología (2024), en nuestro país cada año se producen 90.000 nuevos casos de ACV y más de 23.000 fallecimientos. La detección e intervención temprana son esenciales para, en primer lugar, garantizar la vida de la persona y, secundariamente, reducir el riesgo de secuelas que produzcan discapacidad.

Una de las secuelas más importante de los ACV es el Daño Cerebral Adquirido (DCA). Este se define como una lesión permanente en el cerebro que se produce de forma repentina. Según los datos proporcionados por la Federación Española de Daño Cerebral (FEDACE), los accidentes cerebrovasculares —tanto hemorrágicos como isquémicos— constituyen la principal causa de daño cerebral adquirido, representando el 78 % de los casos. El DCA puede afectar a componentes sensoriomotores, cognitivos, emocionales o conductuales.

Si bien el DCA no es completamente reversible, los programas de neurorrehabilitación han demostrado eficacia para mejorar las funciones cognitivas que han sido dañadas y potenciar las que se encuentran preservadas. Dado que el DCA no afecta por igual a todas las personas, antes de plantear cualquier programa de rehabilitación, es imprescindible trazar el perfil cognitivo de cada paciente. Para ello, la evaluación neuropsicológica individualizada se presenta como un pilar fundamental antes, durante y después del proceso, sirviendo como herramienta para seguir la evolución en cada momento de los procesos cognitivos.

Descripción del caso.

Se trata de un hombre de 59 años, natural de Madrid, con estudios universitarios en Economía, que ha ejercido como director de una compañía de inversiones. Tiene concedida una incapacidad laboral absoluta desde el 2019 debido a un ACV hemorrágico.

No presenta alergias medicamentosas conocidas, y como factor de riesgo cardiovascular solo tiene dislipemia. En 2018 sufrió una hemorragia cerebral intraparenquimatosa en la región temporo-occipital izquierda de etiología desconocida. A raíz de esto, en ese año comienza a

realizar seguimiento por parte de Psicología y Psiquiatría en las Consultas Externas del hospital por clínica adaptativa.

Su tratamiento habitual consiste en: ezetimiba 10mg, quetazolam 15mg, lacosamida 600mg, vortioxetina 15mg, quetiapina 50mg y lorazepam si precisa por ansiedad.

Es derivado a la consulta de evaluación neuropsicológica por su psicóloga de referencia para valoración del rendimiento cognitivo. Se realiza la primera entrevista con el paciente en abril del 2025. Relata que en el año 2018 notó de forma súbita que no era capaz de leer ni comprender el lenguaje, acompañado de un intenso dolor de cabeza, por lo que decidió acudir a urgencias. Se evidenció la hemorragia descrita anteriormente y estuvo ingresado durante tres días. Al alta, refiere irritabilidad, dificultades en la planificación de la acción y en la comprensión del lenguaje. Realizó rehabilitación con logopeda en el circuito privado, mejorando significativamente en la lectura.

En la actualidad, señala sentir una elevada facilidad para fatigarse tras realizar un esfuerzo mental. Además, persisten las dificultades en la lectura, en el acceso al léxico y la construcción gramatical de las oraciones. Refiere tener alteraciones en el recuerdo de información biográfica reciente y en la memoria prospectiva. Por esta razón, utiliza estrategias como calendarios y agendas para no olvidar citas importantes. La memoria biográfica lejana se encuentra conservada.

En el mes de junio, en dos sesiones de una hora cada una, se aplican las siguientes pruebas neuropsicológicas:

- Escala de Inteligencia Wechsler para Adultos (WAIS-IV): permite una valoración global del nivel de inteligencia, así como la distribución del rendimiento en los distintos dominios cognitivos.
- Selección de pruebas de la Escala de Memoria Wechsler (WMS- III): solo las pruebas de Textos y Caras, diseñadas para la evaluación del rendimiento mnésico verbal y visual en modalidad inmediata y demorada.
- Test de Colores y Palabras (STROOP): valoración de la atención selectiva y control de la interferencia, parte de las funciones ejecutivas.
- Test de los Senderos (Trail Making Test, TMT): valoración de la velocidad de procesamiento y atención alternante.
- Test de Atención d2: valoración de la atención selectiva y el rendimiento atencional, tanto en velocidad como en precisión.

Tras la evaluación, se obtiene un perfil cognitivo que se caracteriza por la heterogeneidad. Todos los índices intelectuales se encuentran dentro o por encima de la media poblacional, lo que indica una reserva cognitiva elevada, pero la diferencia entre ellos es significativa en el plano estadístico. La puntuación más baja se obtiene en los índices de memoria de trabajo y velocidad de procesamiento.

En el plano atencional el paciente presenta impulsividad cognitiva, ya que se constabilizan varios errores de comisión. Sin embargo, no aparecen déficits en la atención sostenida, alternante ni en procesos de control de la interferencia. Además, es capaz de supervisar su rendimiento, cometiendo pocos errores de omisión.

Por último, el recuerdo de información visual se encuentra preservado, tanto inmediato como demorado. No obstante, cuando la información a codificar y memorizar es de carácter verbal, sí se aprecia un déficit en el recuerdo inmediato y demorado.

Discusión.

El caso clínico expone el perfil neuropsicológico de un paciente con daño cerebral adquirido secundario a un ACV hemorrágico en región temporo-occipital izquierda. Los resultados muestran un perfil cognitivo heterogéneo, en el que coexisten funciones preservadas con déficits específicos. A pesar de un rendimiento intelectual global dentro o por encima de la media, se observan puntuaciones inferiores en la memoria de trabajo y velocidad de procesamiento, hallazgo compatible con la localización de la lesión.

En el área atencional, destaca la presencia de impulsividad cognitiva, reflejada en una elevada cantidad de errores de comisión, sin dificultades significativas en la atención sostenida, alternante ni en el control de la interferencia. Este patrón sugiere una alteración en los mecanismos de autorregulación más que un déficit atencional primario.

En cuanto a la memoria, se aprecia un déficit en memoria verbal inmediata y demorada, coherente con la afectación del lóbulo temporal izquierdo y las alteraciones lingüísticas residuales. La queja de fatiga cognitiva y problemas en memoria prospectiva se relaciona con las alteraciones en la memoria de trabajo y velocidad de procesamiento.

Si bien los resultados pueden estar influenciados por la medicación, son globalmente compatibles con un daño cerebral adquirido de origen vascular. La evaluación neuropsicológica permite orientar la intervención rehabilitadora hacia la estimulación de la memoria verbal y el uso de estrategias compensatorias.

Conclusión.

El perfil neuropsicológico del paciente refleja déficits específicos en memoria verbal, memoria de trabajo y velocidad de procesamiento, compatibles con el daño cerebral adquirido tras un ACV hemorrágico en región temporo-occipital. A pesar de una reserva cognitiva elevada, presenta alteraciones en la regulación atencional y signos de fatiga cognitiva. Estos resultados subrayan la importancia de una intervención rehabilitadora personalizada, enfocada en estimular las áreas afectadas y utilizar estrategias compensatorias, con el objetivo de mejorar la funcionalidad y calidad de vida a largo plazo.

Bibliografía.

1. Federación Española de Daño Cerebral (FEDACE). (s. f.). Daño cerebral adquirido. Recuperado el 29 de diciembre de 2025, de <https://fedace.org/dano-cerebral>
2. Martín, M. (2021). Efectividad de la rehabilitación neuropsicológica en pacientes con daño cerebral adquirido. *MLS Psychology Research* 4 (2), 93 -110. doi: 10.33000/mlspr.v4i2.609.
3. Sociedad Española de Neurología. (24 de octubre de 2024). Día Mundial del Ictus [PDF]. Recuperado de <https://www.sen.es/saladeprensa/pdf/Link459.pdf>

Vasculitis leucocitoclástica asociada a infección sistémica persistente por enterovirus en paciente con agammaglobulinemia ligada a X.

Autores: Isabel Calonge, Alberto Amorós, Elabbes Riffai.

Médicos Residentes del Servicio de Neumología del Hospital Universitario de La Princesa

Resumen.

Paciente de 56 años con agammaglobulinemia ligada al cromosoma X (ALX), bronquiectasias bilaterales e infección bronquial crónica por *Pseudomonas aeruginosa* ingresado por sobreinfección de bronquiectasias, artralgias y edema en miembro inferior izquierdo (MII) que inicia a las 48h de ingreso con cuadro de exantema purpúrico en extremidades y tronco, con biopsias de las lesiones compatibles con vasculitis leucocitoclástica, y una infección persistente (dada su inmunodeficiencia de base) por enterovirus como único posible mecanismo etiológico detectado, por lo que se decide tratamiento con gammaglobulinas y anti-IL6 en sesión multidisciplinar, con buena evolución respiratoria y cutánea que permite el alta a domicilio.

Posteriormente al alta sufre trombosis venosa profunda (TVP) en miembro superior derecho (MSD), donde se había colocado catéter central de inserción periférica (PICC), complicada ulteriormente con cuadro de fascitis necrotizante por lo que requiere de ingreso prolongado en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), complicado con insuficiencia respiratoria aguda con mala evolución clínica y fallecimiento del paciente.

Introducción.

La agammaglobulinemia ligada al cromosoma X (ALX) o síndrome de Bruton es una inmunodeficiencia primaria debida a mutaciones en el gen que codifica la tirosin quinasa de Bruton (BTK, por sus siglas en inglés), una enzima esencial para el desarrollo de las células B. Así, su déficit implica un importante bloqueo en la maduración de estas células, que resulta en la ausencia o niveles marcadamente reducidos de células B maduras circulante (CD19+ o CD20+) y niveles muy bajos de todos los isotipos de inmunoglobulinas [1-6]. A nivel clínico, la ALX se presenta en bebés varones o niños con infecciones bacterianas graves y recurrentes, especialmente de las vías aéreas, por la falta de producción de anticuerpos funcionales. El tratamiento consiste en terapia de reemplazo con inmunoglobulinas de por vida, para prevenir las infecciones. Se recomienda, además, acudir a consulta de consejo genético para las familias afectadas, debido a la herencia ligada a X [1, 5].

Por su parte, la vasculitis leucocitoclástica es una patología inflamatoria de pequeño vaso mediada principalmente por depósito de inmunocomplejos, con distintos desencadenantes (bacterias, virus, fármacos, enfermedades autoinmunes...). Se presenta como una púrpura palpable, localizada con mayor frecuencia en miembros inferiores y que a menudo asocia dolor abdominal, artralgias y daño renal [6-9].

Finalmente, el síndrome dermatosis-like asociado a la infección por enterovirus o “eczema coxsackium” se caracteriza por un exantema vesiculobuloso y erosivo en zonas con dermatitis eczematosa preexistentes, con más frecuencia durante infecciones por virus coxsackie A6, asociado a la enfermedad mano-pie-boca. El exantema puede extenderse desde la zona perioral a extremidades y regiones en el tronco, además de los sitios clásicos como palmas, plantas y nalgas. Puede tener distintas morfologías e incluso imitar otras dermatosis (impétigo buloso, eczema herpeticum, vasculitis, enfermedades inmunobullosas...) [10] La patogenia subyacente a este síndrome está relacionada con la afectación directa del virus a la epidermis, como se ha demostrado al localizar antígenos y ARN del enterovirus en células escamosas de la piel y la mucosa oral [11]. El manejo es de soporte, ya que esta patología es autolimitada y no suele tener complicaciones sistémicas graves [10].

Descripción del caso.

Paciente de 56 años, con diagnóstico de ALX a los 4 años de edad en H. U. La Paz, en seguimiento por Inmunología en ese centro y en tratamiento sustitutivo por su parte con gammaglobulinas cada 21 días.

Realiza seguimiento por Neumología en H.U. La Princesa por bronquiectasias cilíndricas bilaterales (Ilustraciones 1-4) e infección bronquial crónica por *Pseudomonas aeruginosa*. En tratamiento con tobramicina 100mg cada 12 horas y colistina inhaladas 2 millones UI a meses alternos, β_2 adrenérgico de acción larga asociado corticoesteroides inhalado y anticolinérgico de larga duración, como inhaladores habituales y oxígeno crónicos domiciliario a flujo de 2l por minuto durante 16 horas diarias. Antecedentes, también, de neumonía bacteriana en 2002 y sinusitis de repetición.

Como otros antecedentes médicos relevantes, hipertensión arterial, hipertrigliceridemia, hiperuricemia, eczema cutáneo frecuente y enfermedad renal crónica (ERC) G3a probablemente secundaria a nefritis tubulointersticial crónica por procesos infecciosos de repetición, en seguimiento por Nefrología.

Acude a Urgencias de nuestro centro por exacerbación respiratoria, artralgiyas y edema en miembro inferior izquierdo (MII) de 1 semana de evolución, con cuadro autolimitado de diarrea en las 48-72 horas previas a consultar en Urgencias. Valorado en días previos en otro centro, con aislamiento en esputo de *Elizabethkingia miricola* (primer aislamiento) sensible a ciprofloxacino; iniciando pauta con ciclo antibiótico con leve mejoría respiratoria inicial, pero asociando posteriormente nuevo empeoramiento. Llega a Urgencias afebril y hemodinámicamente estable, con saturación de oxígeno basal del 84%, destacando crepitantes bibasales a la auscultación, edema en MII y tumefacción caliente y dolorosa en rodilla contralateral. Analíticamente leucocitosis, neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda (RFA). En radiografía aumento de densidad bibasal, compatible con bronquiectasias sobreinfectadas. Se realiza también eco-doppler urgente de miembros inferiores (MMII), que descarta la existencia de trombosis venosa profunda, y se inicia tratamiento con amikacina 800 mg en dosis única y pauta de piperacilina-tazobactam 4g/0.5g, así como metilprednisolona 40 mg/8 horas, con posterior ingreso en Neumología.

Se solicita interconsulta al servicio de Reumatología por la gonalgia derecha y las artralgiyas, con impresión diagnóstica de oliartralgias/itis tras cuadro infeccioso digestivo y respiratorio en paciente con antecedente de hiperuricemia, e indican manejo con analgesia básica ya pautada y solicitan analítica con autoinmunidad y radiografías de manos, pies y rodillas. Se consulta, asimismo, con Inmunología del H.U. La Paz, puesto que tenía programada nueva infusión de gammaglobulinas para 2 días después del ingreso en nuestro centro; tras comentarlo se realiza la infusión de las gammaglobulinas según estaban previstas.

Buena evolución clínica inicial, bajándose dosis de metilprednisolona, pero a las 48h de ingreso comienza con lesiones petequiales purpúricas palpables inguinales, que se asocian con sensación distérmica vespertina sin fiebre termometrada y astenia. Se interconsulta el caso con Dermatología, con impresión diagnóstica inicial de vasculitis séptica por gonococo/meningococo, por lo que se añade ciprofloxacino al tratamiento, y se realizan biopsia cutánea de una de las lesiones.

Además, se solicita interconsulta a Nefrología, para manejo de ERC, con sospecha por su parte de amiloidosis versus vasculitis, ampliando estudio inmunológico, de autoinmunidad, proteinograma y serologías. Por parte de Reumatología, la evolución de las artralgiyas y la tumefacción de rodilla derecha es positiva y quedan pendientes de evolución de lesiones cutáneas.

En las siguientes 24h, las lesiones cutáneas se extienden también a miembros superiores (MMSS) e inferiores (Ilustraciones 5-7). Aún pendientes de resultados de las biopsias cutáneas, se comenta el caso con Medicina Interna y se consensua, dada la mejoría inicial de las artralgiyas

con corticoterapia, y el empeoramiento cutáneo con su bajada de dosis, iniciar bolos de metilprednisolona de 125 mg diarios durante 3 días.

Se comenta el caso en sesión multidisciplinar con Infecciosas y Reumatología, acordando ampliar estudio microbiológico (serologías VIH y VHB negativas al ingreso); se amplían serologías de lúes, toxoplasma, parvovirus, microorganismos de neumonía adquirida en la comunidad y Bartonella, además de solicitar nuevo exudado nasofaríngeo de virus respiratorios (negativo al ingreso para COVID, gripe y Virus sincitial respiratorio), ampliar estudio de virus en la biopsia cutánea y solicitar en sangre periférica microarray de virus linfotrofos y respiratorios. Además, se solicita TC cervico-toraco-abdominal, resonancia magnética (RM) cerebral y electroencefalograma, de cara a descartar procesos infecciosos, autoinmunes y tumorales, y se modifica antibioterapia intravenosa a meropenem 1g cada 8 horas y linezolid 600mg cada 12 horas, añadiéndose además cotrimoxazol profiláctico dadas las altas dosis de corticoides recibidas. Posteriormente se amplía cobertura antimicrobiana con ceftazidima/avibactam 2/0.5g cada 12 horas y aztreonam 1g cada 8 horas, sin suspensión de meropenem-linezolid, al no poder asumir que la infección respiratoria ha estado adecuadamente cubierta por ser la Elizabethkingia un microorganismo difícil de tratar en un paciente inmunodeprimido.

Como dato añadido, se interconsulta también a Nutrición, para optimizar aportes como soporte en paciente con ingreso prolongado y desnutrición proteica en contexto de hipercatabolismo. También es valorado por Endocrinología para ajuste de glucemias en paciente con tratamiento prolongado y con altas dosis de corticoides.

Dermatología reevalúa en días sucesivos al paciente, con persistencia de lesiones purpúricas que impresionan ahora más de vasculitis, y realizan nueva biopsia cutánea. La primera biopsia cutánea es compatible con una vasculitis leucocitoclástica, inespecífica, por lo que Medicina Interna-Infecciosas, de acuerdo con Reumatología, y en contexto de elevación de RFA, deciden reducir corticoides.

Tras 9 días de ingreso, se identifica en hemocultivos (microarrays en sangre periférica) y en exudado nasofaríngeo un Rhinovirus/enterovirus. Por parte de Medicina Interna, y tras revisar la evidencia disponible, el aislamiento de este microorganismo justifica el cuadro gastrointestinal que presentó el paciente en los días previos al ingreso, pudiendo ser el cuadro actual una dermatosis-like reactiva a la infección. Reumatología tiene la misma impresión diagnóstica, compatible con un cuadro reactivo de inmunidad celular a la persistencia del enterovirus.

Con la bajada progresiva de corticoides se objetiva empeoramiento de las lesiones, por lo que se consensua nueva pauta de 3 días de bolos de metilprednisolona y valorar introducir otro inmunosupresor como ahorrador de corticoides. Se amplían niveles de IL-6, elevados, por lo que se inicia tratamiento bloqueador con Tocilizumab, se baja tratamiento corticoideo, y se solicita también Pocapavir (como tratamiento antiviral para el enterovirus en paciente inmunodeprimido con infección persistente y sospecha de síndrome hiperinflamatorio secundario a la misma). Además, se acuerda entre Reumatología, Medicina Interna –Infecciosas y Neumología (H.U. La Princesa), tras consultar también con Inmunología del H.U. La Paz, nueva infusión de gammaglobulinas.

Pese a la mejoría de las lesiones cutáneas, sufre tras 17 días de ingreso, empeoramiento a nivel respiratorio con atelectasia en lóbulo inferior izquierdo de nueva aparición, que precisa de escalada de oxigenoterapia a gafas nasales de alto flujo (GNAF) y traslado a Unidad de Cuidados Respiratorios Intermedios (UCRI) para monitorización. Tras interconsulta a Rehabilitación y tratamiento por parte de Fisioterapia se logra mejorar la situación respiratoria y volver a oxigenoterapia convencional.

La buena evolución clínica y respiratoria, en ausencia de nuevos aislamientos microbiológicos en policultivos, permite la suspensión sucesiva de los distintos antibióticos iniciados durante el ingreso, además de por aparición de anemia y leucopenia de probable etiología farmacológica. Al alta se mantiene PICC, enseñando a sus familiares a su limpieza semanal y heparinización por si precisara reingreso hospitalario. A los pocos días clínica presenta clínica compatible con

trombosis venosa profunda en miembro superior derecho (MSD) confirmándose con eco doppler, complicándose ulteriormente con cuadro de fascitis necrotizante que requiere de ingreso prolongado en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), complicado con insuficiencia respiratoria aguda con mala evolución clínica y fallecimiento del paciente.

Discusión.

Se trata de un caso muy complejo, de un paciente con una inmunodeficiencia primaria, y manifestaciones sistémicas (cutáneas, articulares...) secundarias a una infección persistente por enterovirus, poco comunes, pero ya descritas en la bibliografía, que finalmente fallece por una complicación iatrogénica en contexto de 2 ingresos prolongados, con estancia también prolongada en la UCI.

Respecto a la fisiopatología del cuadro, puede parecer paradójico que, en un paciente con ALX y, por tanto, déficit prácticamente total de IgA, IgG e IgM, pueda darse una patología mediada por inmunocomplejos. Sin embargo, en pacientes con ALX, los enterovirus (echo, coxsackie...) no se eliminan adecuadamente y pueden producirse infecciones crónicas o persistentes, con una carga antigénica viral sostenida que puede inducir citotoxicidad directa e inflamación en el endotelio vascular incluso en ausencia de anticuerpos e inmunocomplejos.

Por otro lado, estos pacientes pueden presentar trazas de IgM o IgG, que incluso en pequeñas cantidades, si el antígeno es persistente pueden formar complejos patogénicos. Además, muchos pacientes con ALX reciben tratamiento con gammaglobulinas IV regularmente, como el paciente del caso que presentamos, que podrían participar indirectamente en la formación de los inmunocomplejos.

Finalmente, los pacientes con ALX tienen una disregulación de la inmunidad innata, que hace que quede hiperestimulada, con activación de toll-like receptors (TLR), de la vía alternativa del complemento, así como de los neutrófilos y sus redes extracelulares (NETs), lo que puede producir una vasculitis neutrofílica indistinguible histológicamente de una vasculitis leucocitoclástica clásica.

Conclusión.

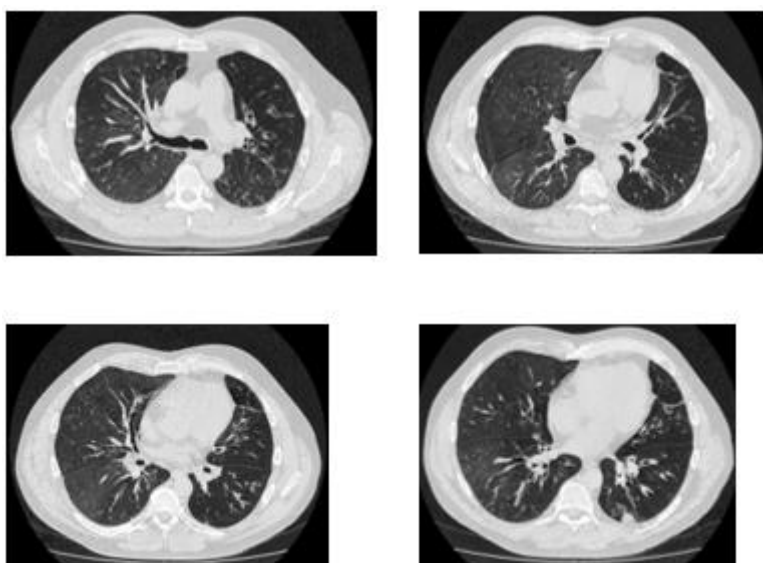
En conclusión, pese al fallecimiento del paciente, se trata de un caso en el que fue fundamental la colaboración y el manejo multidisciplinar, tanto para llegar al diagnóstico, como en el seguimiento diario del paciente y las decisiones terapéuticas que se fueron tomando.

Bibliografía.

1. Stewart DM, Lian L, Nelson DL. The clinical spectrum of Bruton's agammaglobulinemia. *Curr Allergy Asthma Rep.* 2001 Nov;1(6):558-65. doi: 10.1007/s11882-001-0065-8. PMID: 11892085.
2. Mao C, Zhou M, Uckun FM. Crystal structure of Bruton's tyrosine kinase domain suggests a novel pathway for activation and provides insights into the molecular basis of X-linked agammaglobulinemia. *J Biol Chem.* 2001 Nov 2;276(44):41435-43. doi: 10.1074/jbc.M104828200. Epub 2001 Aug 29. PMID: 11892085.
3. Vargas-Hernández A, López-Herrera G, Maravillas-Montero JL, Vences-Catalán F, Mogica-Martínez D, Rojo-Domínguez A, Espinosa-Rosales FJ, Santos-Argumedo L. Consequences of two naturally occurring missense mutations in the structure and function of Bruton agammaglobulinemia tyrosine kinase. *IUBMB Life.* 2012 Apr;64(4):346-53. doi: 10.1002/iub.1009. Epub 2012 Feb 29. PMID: 22378381.
4. Mohamed AJ, Yu L, Bäckesjö CM, Vargas L, Faryal R, Aints A, Christensson B, Berglöf A, Vihinen M, Nore BF, Smith CI. Bruton's tyrosine kinase (Btk): function, regulation, and transformation with special emphasis on the PH domain. *Immunol Rev.* 2009 Mar;228(1):58-73. doi: 10.1111/j.1600-065X.2008.00741.x. PMID: 19290921.
5. Xu Y, Qing Q, Liu X, Chen S, Chen Z, Niu X, Tan Y, He W, Liu X, Li Y, Chen R, Chen L. Bruton's agammaglobulinemia in an adult male due to a novel mutation: a case report. *J Thorac*

- Dis. 2016 Oct;8(10):E1207-E1212. doi: 10.21037/jtd.2016.10.12. PMID: 27867589; PMCID: PMC5107543.
6. Teimourian S, Nasser S, Pouladi N, Yeganeh M, Aghamohammadi A. Genotype-phenotype correlation in Bruton's tyrosine kinase deficiency. J Pediatr Hematol Oncol. 2008 Sep;30(9):679-83. doi: 10.1097/MPH.0b013e318180bb45. PMID: 18776760.
 7. Koutkia P, Mylonakis E, Rounds S, Erickson A. Leucocytoclastic vasculitis: an update for the clinician. Scand J Rheumatol. 2001;30(6):315-22. doi: 10.1080/030097401317148499. PMID: 11846048.
 8. Claudy A. Pathogenesis of leukocytoclastic vasculitis. Eur J Dermatol. 1998 Mar;8(2):75-9. PMID: 9649707.
 9. Dutz JP, Benoit L, Wang X, Demetrick DJ, Junker A, de Sa D, Tan R. Lymphocytic vasculitis in X-linked lymphoproliferative disease. Blood. 2001 Jan 1;97(1):95-100. doi: 10.1182/blood.v97.1.95. PMID: 11133747.
 10. Mathes EF, Oza V, Frieden IJ, Cordoro KM, Yagi S, Howard R, Kristal L, Ginocchio CC, Schaffer J, Maguiness S, Bayliss S, Lara-Corrales I, Garcia-Romero MT, Kelly D, Salas M, Oberste MS, Nix WA, Glaser C, Antaya R. "Eczema coxsackium" and unusual cutaneous findings in an enterovirus outbreak. Pediatrics. 2013 Jul;132(1):e149-57. doi: 10.1542/peds.2012-3175. Epub 2013 Jun 17. PMID: 23776120; PMCID: PMC4074616.
 11. Phyu WK, Ong KC, Kong CK, Alizan AK, Ramanujam TM, Wong KT. Squamous epitheliotropism of Enterovirus A71 in human epidermis and oral mucosa. Sci Rep. 2017 Mar 21;7:45069. doi: 10.1038/srep45069. PMID: 28322333; PMCID: PMC5359612.

Ilustraciones.



Ilustraciones 1-4. Cortes de TAC de alta resolución realizado en marzo de 2021, donde se describen “bronquiectasias cilíndricas generalizadas y engrosamiento muy marcado de las paredes bronquiales especialmente en los lóbulos inferiores”, así como “ocupación de la luz bronquial por secreciones en varios bronquios subsegmentarios de la pirámide basal izquierda, de predominio en lóbulos inferiores”



Ilustraciones 5-7. (tomadas previa autorización verbal del paciente). Lesiones purpúricas palpables en miembros inferiores de inicio a las 48 horas del ingreso hospitalario.

Más allá de la conducta: proceso diagnóstico y dilemas éticos en un adolescente con disforia de género y trastorno del espectro autista.

Autoras: María Alejandra Blanco (1), Gloria Redondo Rincón (2)

- (1) Médico Residente de la Unidad Docente Multiprofesional de Salud Mental del Hospital Universitario de La Princesa y el Hospital Infantil Universitario Niño Jesús (UDM)
- (2) Psicóloga Residente de la Unidad Docente Multiprofesional de Salud Mental del Hospital Universitario de La Princesa y el Hospital Infantil Universitario Niño Jesús (UDM)

Resumen.

La evaluación psicopatológica en la adolescencia plantea retos específicos cuando confluyen conductas autoagresivas, malestar identitario intenso y ciertos rasgos de personalidad en desarrollo. Presentamos el caso de un/a adolescente con historia de malestar emocional de larga evolución, conductas autoagresivas de carácter instrumental y una demanda urgente de intervenciones médicas relacionadas con la transición de género.

Durante el proceso diagnóstico emergió un dilema clínico relevante entre la hipótesis de un trastorno de personalidad en formación, con conductas interpretables como antisociales, y un trastorno del espectro autista (TEA), en el que dichas manifestaciones podían entenderse desde la rigidez cognitiva, la literalidad y las dificultades en la cognición social. La aparente falta de empatía, la escasa crítica del daño autoinfligido y la instrumentalización del entorno sanitario generaron inicialmente interpretaciones psicopatológicas potencialmente iatrogénicas.

La evaluación longitudinal y multidisciplinar, que incluyó exploración clínica detallada y pruebas estandarizadas del neurodesarrollo (ADOS-2), permitió finalmente establecer el diagnóstico de TEA asociado a disforia de género, reorganizando de forma comprensiva la clínica previa. El caso se discute desde una perspectiva clínica, ética y legal, incorporando el marco normativo vigente en la Comunidad de Madrid para los procesos de transición de género en menores. Se subraya la importancia de una evaluación prudente y no reduccionista para evitar errores diagnósticos y terapéuticos en contextos de alta complejidad clínica.

Introducción.

La evaluación psicopatológica en la adolescencia constituye un desafío clínico de especial complejidad cuando confluyen conductas autoagresivas, malestar identitario intenso y trayectorias evolutivas atípicas. En este periodo, los cambios neurobiológicos propios del desarrollo, junto con la construcción de la identidad y la reorganización de los vínculos, pueden generar manifestaciones clínicas ambiguas, susceptibles de interpretaciones diagnósticas divergentes.

En los últimos años, la creciente visibilidad de la disforia de género en población adolescente ha añadido nuevas capas de complejidad a la práctica clínica. Las demandas de intervención médica asociadas a los procesos de transición pueden adquirir un carácter de urgencia subjetiva, situando al clínico ante la necesidad de tomar decisiones con implicaciones potencialmente irreversibles. En este contexto, la interpretación que se realice de los síntomas —como expresión de un trastorno de personalidad en formación, de un trastorno del neurodesarrollo o de un malestar reactivo— puede condicionar de manera significativa el abordaje terapéutico y el acompañamiento del proceso de transición.

El presente caso pone de relieve cómo determinadas manifestaciones conductuales y relacionales pueden inducir a lecturas psicopatológicas dispares si no se sitúan dentro de un recorrido psicobiográfico amplio y una evaluación longitudinal rigurosa. La ausencia de una exploración profunda del neurodesarrollo y de la historia vital puede favorecer errores diagnósticos con consecuencias clínicas, éticas y legales relevantes.

Descripción del caso.

Se presenta el caso de un/a adolescente de 17 años, asignado/a mujer al nacer, que ingresa de forma urgente en una unidad de hospitalización psiquiátrica tras llevar a cabo lesión mutilante autoinfligida a nivel mamario (intento de mastectomía en domicilio). El/la paciente refiere la finalidad del gesto no era suicida, sino la obtención de una intervención quirúrgica relacionada con su deseo de transición de género. El malestar psicológico se describe como de larga evolución, con intensificación a partir del inicio de los cambios puberales. Desde la adolescencia temprana se objetivan sentimientos persistentes de vacío, despersonalización y rechazo intenso hacia los caracteres sexuales secundarios, especialmente la menstruación y el desarrollo mamario. A los 15 años presenta un intento autolítico mediante sobreingesta medicamentosa, con posterior desvinculación del seguimiento especializado.

Durante la valoración clínica destaca un discurso reiterativo, centrado en la urgencia de acceder a tratamientos hormonales y quirúrgicos, con escasa flexibilidad cognitiva y limitada capacidad de mentalización. El/la paciente muestra una comprensión literal de los procesos sanitarios y una instrumentalización de las conductas autoagresivas como medio para alcanzar sus objetivos, sin una crítica clara del daño producido. A nivel evolutivo, se recogen antecedentes de dificultades persistentes en la interacción social, intereses restringidos, rigidez conductual y un estilo comunicativo peculiar desde la infancia, con adaptación social limitada, pero sin aislamiento completo. La historia familiar está marcada por relaciones parentales disfuncionales y experiencias de pérdida afectiva temprana.

Durante el ingreso, la evolución clínica muestra una disminución progresiva de la hostilidad percibida hacia el entorno sanitario, una mayor participación en intervenciones psicoterapéuticas y una reducción de la conducta autoagresiva. La evaluación mediante instrumentos estandarizados de neurodesarrollo (ADOS-2) resulta compatible con un trastorno del espectro autista.

Discusión.

El caso expuesto pone de manifiesto la complejidad del diagnóstico diferencial en la adolescencia cuando concurren conductas autoagresivas, dificultades relacionales y una demanda intensa de intervención médica. En fases iniciales del proceso asistencial, determinadas manifestaciones clínicas —instrumentalización del entorno sanitario, ausencia de crítica del daño autoinfligido, discurso centrado en la consecución de objetivos propios y aparente frialdad emocional— orientaron la reflexión clínica hacia la posibilidad de un trastorno de personalidad en formación, con rasgos disociales o límite.

Sin embargo, una evaluación longitudinal y contextualizada permitió cuestionar esta hipótesis inicial. En particular, la ausencia de impulsividad generalizada, la falta de conductas transgresoras persistentes fuera del contexto del malestar identitario, la capacidad de planificación compleja y la mejora significativa en entornos estructurados resultaron poco congruentes con un trastorno de personalidad emergente. Estas observaciones favorecieron una reinterpretación de la clínica desde un modelo de neurodesarrollo.

Las conductas inicialmente interpretadas como antisociales pudieron comprenderse como expresión de rigidez cognitiva, literalidad y dificultades en la cognición social, características nucleares del trastorno del espectro autista. La escasa mentalización, la comprensión concreta de los procesos sanitarios y la dificultad para anticipar consecuencias emocionales o relacionales explican, en este marco, la aparente falta de empatía y la utilización instrumental de la autoagresión como medio para alcanzar un fin percibido como imprescindible. Este replanteamiento diagnóstico resulta especialmente relevante en la adolescencia, etapa en la que la personalidad se encuentra en construcción y en la que el riesgo de sobrediagnosticar trastornos de personalidad puede conllevar consecuencias estigmatizantes y terapéuticamente iatrogénicas.

La disforia de género emerge en este caso como un eje organizador del sufrimiento psíquico, particularmente a partir del inicio de los cambios puberales. En pacientes con TEA, la vivencia

corporal y la identidad pueden adquirir un carácter rígido y dicotómico, con dificultades para integrar ambivalencias o procesos graduales de cambio. Esta rigidez puede intensificar el rechazo corporal y favorecer interpretaciones absolutistas del malestar, en las que la transición médica es percibida como la única vía posible de alivio. Asimismo, las dificultades en la regulación emocional y en la identificación de estados internos pueden contribuir a la externalización del malestar a través del cuerpo, favoreciendo conductas autoagresivas con una finalidad no suicida, sino instrumental. La comprensión de estas conductas desde el marco del neurodesarrollo permitió orientar intervenciones más ajustadas, centradas en la psicoeducación, la estructuración del entorno y el desarrollo de estrategias alternativas de manejo del malestar.

Resulta pertinente destacar que el diagnóstico de TEA en este caso se produjo de forma tardía, en la adolescencia avanzada, lo cual se alinea con la evidencia existente sobre las dificultades diagnósticas del denominado fenotipo femenino del TEA. Diversos estudios han señalado que las personas asignadas mujer al nacer tienden a presentar manifestaciones menos estereotipadas del autismo, con mayores habilidades de camuflaje social, mejor imitación de normas relacionales y un repertorio de intereses que puede pasar inadvertido por su aparente adecuación social. Estas características favorecen que el malestar se exprese de forma internalizante, a través de síntomas afectivos, ansiedad, trastornos de la conducta alimentaria o conductas autoagresivas, retrasando el reconocimiento del trastorno del neurodesarrollo. En este contexto, no resulta infrecuente que la clínica sea inicialmente interpretada desde marcos diagnósticos alternativos, como trastornos afectivos o de personalidad en formación.

La coexistencia de disforia de género puede añadir una capa adicional de complejidad diagnóstica, tanto por el solapamiento fenomenológico como por el riesgo de que el foco clínico se centre exclusivamente en la identidad de género, relegando la exploración del neurodesarrollo. Este caso pone de relieve la importancia de mantener una hipótesis diagnóstica amplia y revisable, especialmente en adolescentes con trayectorias clínicas complejas.

El caso plantea dilemas éticos de especial relevancia en el contexto actual de atención a menores con disforia de género. El marco legal vigente en la Comunidad de Madrid en 2026 reconoce el derecho a la autodeterminación de género y garantiza el acceso a procesos de transición, al tiempo que exige una valoración clínica rigurosa que tenga en cuenta la situación psicopatológica y el desarrollo neuropsicológico del menor. Desde el punto de vista ético, el clínico se enfrenta a la tensión entre el respeto a la autonomía progresiva del adolescente y los principios de beneficencia y no maleficencia. En este contexto, la presencia de rigidez cognitiva y dificultades de mentalización obliga a extremar la prudencia, evitando respuestas precipitadas a demandas urgentes que puedan estar condicionadas por una comprensión literal o absolutista del malestar.

Conclusión.

Este caso ilustra la complejidad inherente a la evaluación psicopatológica en la adolescencia cuando confluyen conductas autoagresivas, malestar identitario intenso y rasgos del neurodesarrollo. La identificación de un trastorno del espectro autista permitió resignificar conductas inicialmente interpretadas como antisociales o propias de un trastorno de personalidad en formación, evitando potenciales errores diagnósticos y terapéuticos. Asimismo, el caso pone de relieve la necesidad de integrar una reflexión ética y legal en la práctica clínica, especialmente en contextos de elevada sensibilidad social como los procesos de transición de género en menores. Una evaluación prudente, longitudinal y no reduccionista resulta esencial para acompañar al paciente de forma respetuosa, minimizando riesgos iatrogénicos y favoreciendo decisiones clínicas fundamentadas.

Referencias.

1. American Psychiatric Association. DSM-5-TR. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales. 5ª ed. texto revisado. Washington DC: APA; 2022.

2. Organización Mundial de la Salud. Clasificación Internacional de Enfermedades, 11ª edición (CIE-11). Ginebra: OMS; 2019.
3. Lai MC, Lombardo MV, Baron-Cohen S. Autism. *Lancet*. 2014;383(9920):896–910.
4. Lord C, Elsabbagh M, Baird G, Veenstra-VanderWeele J. Autism spectrum disorder. *Lancet*. 2018;392(10146):508–520.
5. Sharp C, Tackett JL. *Handbook of Borderline Personality Disorder in Children and Adolescents*. New York: Springer; 2014.
6. Kaess M, Brunner R, Chanen A. Borderline personality disorder in adolescence. *Pediatrics*. 2014;134(4):782–793.
7. Skodol AE, Bender DS. The future of personality disorders in DSM. *Annu Rev Clin Psychol*. 2009;5:317–344.
8. van der Miesen AIR, Hurley H, de Vries ALC. Gender dysphoria and autism spectrum disorder: A narrative review. *Int Rev Psychiatry*. 2016;28(1):70–80.
9. Strang JF, Meagher H, Kenworthy L, et al. Initial clinical guidelines for co-occurring autism spectrum disorder and gender dysphoria or incongruence in adolescents. *J Clin Child Adolesc Psychol*. 2018;47(1):105–115.
10. Coleman E, Radix AE, Bouman WP, et al. Standards of Care for the Health of Transgender and Gender Diverse People, Version 8. *Int J Transgend Health*. 2022;23(sup1):S1–S259.
11. Beauchamp TL, Childress JF. *Principles of Biomedical Ethics*. 8th ed. New York: Oxford University Press; 2019.

Estimulación Magnética Transcraneal en Trastorno Obsesivo Compulsivo resistente a tratamiento: presentación de un caso clínico.

Autores: Ignacio Ferrer González (1), Guillermo José Bazarra Castro (2).

(1) Médico Residente de la Unidad Docente Multiprofesional de Salud Mental del Hospital Universitario de La Princesa y el Hospital Infantil Universitario Niño Jesús (UDM)

(2) Médico Residente del Servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario de la Princesa

Resumen.

El trastorno obsesivo-compulsivo resistente a tratamiento (TOC-RT) representa un importante reto clínico y terapéutico. La estimulación magnética transcraneal repetitiva (EMT/rTMS) y la estimulación cerebral profunda (ECP/DBS) constituyen alternativas de neuromodulación para casos graves y refractarios. Presentamos el caso de un varón de 45 años con TOC de inicio precoz, evolución crónica y refractariedad a múltiples tratamientos farmacológicos y psicoterapéuticos, que fue evaluado para ECP tras estudio preoperatorio completo y aceptado como candidato quirúrgico. No obstante, el procedimiento no se llevó a cabo debido a la preferencia del paciente por recibir nuevamente EMT, dada la buena respuesta clínica obtenida con esta técnica en un episodio previo. El caso ilustra el papel de la EMT como alternativa terapéutica menos invasiva en TOC-RT y la importancia de integrar la evidencia científica, la valoración multidisciplinar y la autonomía del paciente en la toma de decisiones clínicas.

Introducción.

El trastorno obsesivo-compulsivo (TOC) es una enfermedad psiquiátrica crónica que afecta aproximadamente al 1–3 % de la población general y se asocia a un elevado grado de discapacidad funcional, con un impacto significativo en la calidad de vida, el funcionamiento social y laboral y la carga familiar (1). A pesar de que la mayoría de los pacientes responde a tratamientos de primera línea fundamentalmente inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS), clomipramina y terapia cognitivo-conductual con exposición y prevención de respuesta, entre un 10 y un 20 % desarrolla una forma grave y resistente a tratamiento (TOC-RT), caracterizada por la persistencia de síntomas clínicamente significativos a pesar de intervenciones adecuadas y mantenidas en el tiempo (1).

En pacientes con TOC-RT, las estrategias de neuromodulación han adquirido un papel creciente dentro de los algoritmos terapéuticos especializados. La estimulación cerebral profunda (ECP) cuenta con la base de evidencia más sólida en los casos extremadamente refractarios, con reducciones clínicamente relevantes de la sintomatología obsesivo-compulsiva demostradas en ensayos controlados y confirmadas por metaanálisis recientes (2). Sin embargo, su carácter invasivo y los riesgos inherentes al procedimiento neuroquirúrgico limitan su indicación a contextos muy seleccionados y a centros con experiencia específica.

De forma paralela, la estimulación magnética transcraneal repetitiva (EMT) se ha consolidado como una alternativa no invasiva, con un perfil de seguridad favorable y evidencia creciente de eficacia clínica en TOC resistente. Ensayos clínicos aleatorizados, doble ciego y controlados con estimulación simulada (procedimiento placebo diseñado para reproducir la experiencia de la estimulación sin inducir un efecto neuromodulador efectivo) han demostrado que la EMT activa produce reducciones significativas de la sintomatología obsesivo-compulsiva frente a simulada, incluso en pacientes con fracaso previo a múltiples tratamientos farmacológicos y psicoterapéuticos (3,4). Estos hallazgos han sido posteriormente respaldados por metaanálisis y revisiones sistemáticas que confirman tamaños del efecto moderados y consistentes a favor de la EMT (5,6,7).

Descripción del caso.

Varón de 45 años, natural de Madrid, con diagnóstico de TOC grave desde los 14 años de edad y seguimiento psiquiátrico continuado desde la adolescencia. Presenta antecedentes familiares relevantes, incluyendo un hermano con TOC y trastorno límite de la personalidad, fallecido por suicidio.

El paciente inició sintomatología obsesiva en la infancia (alrededor de los 7 años), con evolución fluctuante y múltiples recaídas a lo largo de la vida. Ha requerido numerosos ingresos hospitalarios desde la adolescencia, incluyendo episodios de conducta suicida en etapas previas. A lo largo de su evolución ha recibido múltiples tratamientos farmacológicos, entre ellos distintos ISRS a dosis altas, clomipramina oral e intravenosa, antipsicóticos como potenciadores y benzodicepinas, con respuesta parcial o nula. El uso de clomipramina quedó contraindicado por la aparición repetida de bloqueo de rama.

En 2012, ante un episodio de TOC resistente, recibió tratamiento con EMT, con una respuesta clínica favorable y recuperación funcional mantenida durante varios años. Tras este periodo, permaneció sin tratamiento farmacológico específico durante casi una década, con funcionamiento parcial pero aceptable.

A partir de 2020–2021, coincidiendo con la pandemia por COVID-19, se produjo un empeoramiento progresivo de la sintomatología obsesiva, centrada en el miedo a la contaminación (biológica y por metales pesados), acompañado de rituales de lavado, conductas de evitación extrema y restricción grave de la ingesta alimentaria e hídrica, con repercusión nutricional significativa. A finales de 2025 el paciente llegó a abandonar por completo el seguimiento psiquiátrico, el tratamiento psicofarmacológico y las actividades básicas de la vida diaria, pues permanecía largos periodos encamado y había perdido 20 kg.

Precisando ingreso en unidad psiquiátrica de hospitalización, durante dos meses, presentando en un inicio, un alto riesgo de síndrome de realimentación, se optimizó el tratamiento farmacológico (sertralina a dosis altas, fuera de ficha técnica y olanzapina como potenciador), se realizó seguimiento nutricional y se planteó la derivación a neuromodulación avanzada. El paciente fue valorado por el equipo de Neurocirugía, realizándose estudio preoperatorio completo y siendo aceptado como candidato a ECP.

Sin embargo, tras un proceso de deliberación compartida, el paciente expresó su preferencia por intentar nuevamente tratamiento con EMT, basándose en la buena respuesta obtenida en 2012 y en su rechazo a una intervención quirúrgica invasiva en ese momento. Se decidió, de forma consensuada, priorizar la EMT y reservar la ECP como opción terapéutica posterior en caso de respuesta insuficiente. Siendo derivado finalmente a una unidad de transición hospitalaria con Programa de Trastorno Obsesivo Compulsivo resistente.

Discusión.

El presente caso ejemplifica la complejidad clínica del trastorno obsesivo-compulsivo resistente a tratamiento (TOC-RT) y la necesidad de un abordaje escalonado y basado en la mejor evidencia científica disponible. En los casos de TOC-RT grave, la estimulación cerebral profunda (ECP) constituye actualmente la técnica de neuromodulación con mayor nivel de evidencia (2). Metaanálisis recientes muestran reducciones medias cercanas al 50 % en la puntuación de la Yale-Brown Obsessive Compulsive Scale (Y-BOCS), así como tasas de respuesta clínica en torno al 60–70 % en pacientes adecuadamente seleccionados (2).

No obstante, la ECP implica un procedimiento neuroquirúrgico invasivo, con riesgos asociados, necesidad de seguimiento prolongado y un impacto relevante para el paciente, aspectos que deben ser cuidadosamente valorados en el proceso de indicación, especialmente en enfermedades crónicas y de larga evolución como el TOC- RT (2).

En este contexto, la estimulación magnética transcraneal repetitiva (EMT) se ha consolidado como una alternativa terapéutica no invasiva, con un perfil de seguridad favorable y evidencia creciente de eficacia en el TOC resistente. Ensayos clínicos controlados han demostrado que la EMT activa produce reducciones clínicamente significativas de la sintomatología obsesivo-

compulsiva frente a estimulación simulada, incluso en pacientes con fracaso previo a múltiples tratamientos farmacológicos y psicoterapéuticos (3,4).

Estos resultados han sido confirmados por metaanálisis y revisiones sistemáticas posteriores, que muestran tamaños del efecto moderados y consistentes a favor de la EMT, especialmente cuando los protocolos de estimulación se dirigen a circuitos frontoestriatales implicados en la fisiopatología del TOC. Asimismo, revisiones sistemáticas y metaanálisis de alta calidad metodológica apoyan su utilidad clínica en subgrupos de pacientes con TOC grave y refractario, destacando su adecuado perfil de seguridad y riesgo-beneficio en comparación con técnicas invasivas (5,6).

En el caso presentado, la existencia de una respuesta clínica previa favorable a la EMT adquiere especial relevancia. La literatura sugiere que una buena respuesta anterior a neuromodulación no invasiva puede constituir un predictor clínico de respuesta futura, lo que refuerza la racionalidad de reintentar esta estrategia antes de proceder a una intervención quirúrgica irreversible (4,5).

Desde una perspectiva ética y asistencial, el caso ilustra la importancia de la toma de decisiones compartida, el respeto a la autonomía del paciente y la proporcionalidad terapéutica. En este sentido, la EMT puede considerarse un escalón terapéutico intermedio razonable dentro del algoritmo de tratamiento del TOC-RT, sin excluir la ECP como opción posterior en caso de respuesta insuficiente.

Conclusión.

La estimulación magnética transcraneal constituye una opción terapéutica válida y menos invasiva en pacientes con trastorno obsesivo-compulsivo resistente a tratamiento, incluso en casos de elevada gravedad evaluados para estimulación cerebral profunda. La existencia de una respuesta previa favorable, junto con la preferencia informada del paciente, puede justificar su elección antes de recurrir a procedimientos neuroquirúrgicos.

Este caso pone de relieve la importancia de un abordaje individualizado y multidisciplinar, basado en la coordinación estrecha y continua entre los servicios de Psiquiatría y Neurocirugía, integrando la evidencia científica disponible, la experiencia clínica y la toma de decisiones compartida con el paciente.

Bibliografía.

1. Ruscio, A. M., Stein, D. J., Chiu, W. T., & Kessler, R. C. (2010). The epidemiology of obsessive-compulsive disorder in the National Comorbidity Survey Replication. *Molecular Psychiatry*, 15(1), 53–63. <https://doi.org/10.1038/mp.2008.94>
2. Gadot, R., Najera, R., Hirani, S., Anand, A., Storch, E. A., Goodman, W. K., Shofty, B., & Sheth, S.A.(2022). Efficacy of deep brain stimulation for treatment-resistant obsessive-compulsive disorder: A systematic review and meta-analysis. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 93(11), 1166–1173. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2021-328738>
3. Carmi, L., Tendler, A., Bystritsky, A., Hollander, E., Blumberger, D. M., Daskalakis, J., Ward, H., Lapidus, K., Goodman, W. K., Casuto, L., Feifel, D., Barnea-Ygael, N., Roth, Y., Zangen, A., & Zohar, J. (2019). Efficacy and safety of deep transcranial magnetic stimulation for obsessive-compulsive disorder: A prospective multicenter randomized double-blind placebo-controlled trial. *American Journal of Psychiatry*, 176(11), 931–938. <https://doi.org/10.1176/appi.ajp.2019.18101180>
4. Roth, Y., Barnea-Ygael, N., Carmi, L., Storch, E. A., Tendler, A., & Zangen, A. (2020). Deep transcranial magnetic stimulation for obsessive-compulsive disorder is efficacious even in patients who failed multiple medications and cognitive behavioral therapy. *Psychiatry Research*, 290, 113179. <https://doi.org/10.1016/j.psychres.2020.113179>
5. Perera, M. P. N., Mallawaarachchi, S., Miljevic, A., Bailey, N. W., Herring, S. E., & Fitzgerald, P.B.(2021). Repetitive transcranial magnetic stimulation for obsessive-

compulsive disorder: A meta-analysis of randomised, sham-controlled trials. *Biological Psychiatry: Cognitive Neuroscience and Neuroimaging*, 6(10), 947–960. <https://doi.org/10.1016/j.bpsc.2021.03.010>

6. Steuber, E.R., & McGuire, J. F. (2023). A meta-analysis of transcranial magnetic stimulation in obsessive-compulsive disorder. *Biological Psychiatry: Cognitive Neuroscience and Neuroimaging*, 8(11), 1145–1155. <https://doi.org/10.1016/j.bpsc.2023.06.003>
7. Singh, K. R., Bhattacharya, D., Sharma, R. M., Chauhan, V. S., Agrawal, M., Yadav, P., Panda, S.P., & Sharma, N. (2025). Efficacy of repetitive transcranial magnetic stimulation as an adjunctive treatment in resistant obsessive-compulsive disorder: A randomized controlled trial. *Indian Psychiatry Journal*, 34(3), 498–503. https://doi.org/10.4103/ipj.ipj_54_25

Ilustraciones.

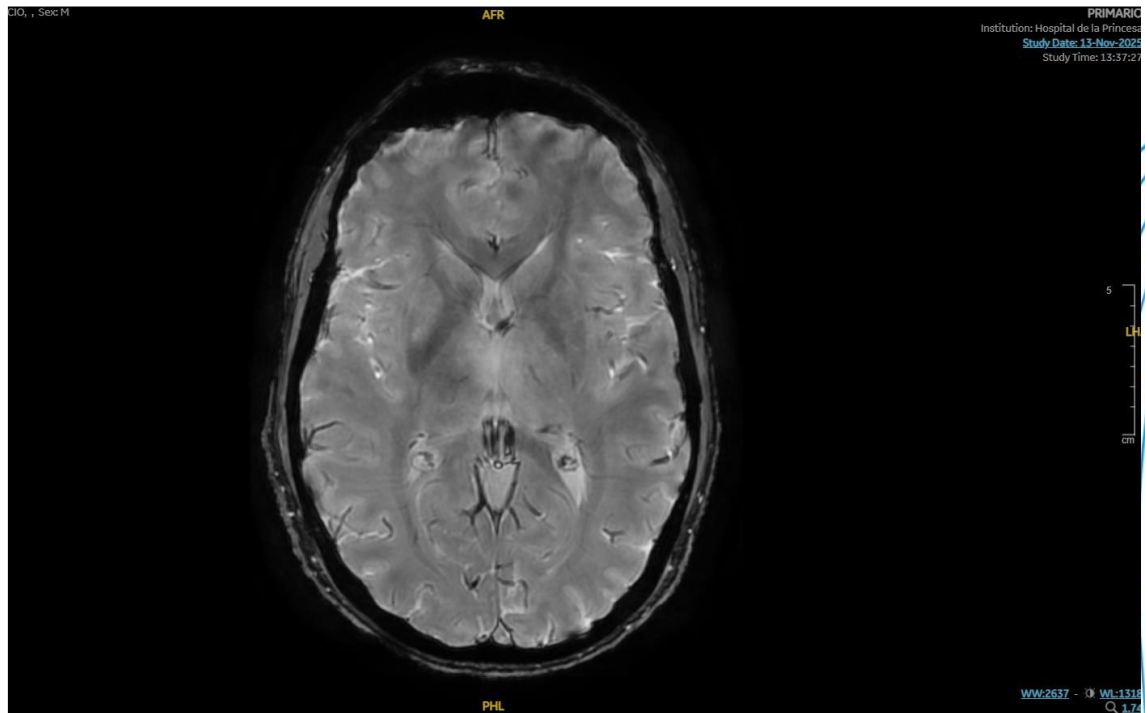


Ilustración 1. RM que se informa como: se realiza RM cerebral obteniéndose secuencia neuronavegador axial holocraneal postcontraste, secuencia del tensor de la difusión y secuencia de susceptibilidad magnética. No se observan alteraciones del parénquima cerebral supratentorial, con línea media centrada y ventrículos laterales simétricos, no dilatados. No detecto realces patológicos. Estructuras infratentoriales sin alteraciones. Quiste retención mucoso alojado en el interior del seno maxilar derecho de aproximadamente 2 cm. Conclusión: Sin alteraciones significativas.

Agradecimientos.

A la Dra. Cristina Torres FEA del Servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario de la Princesa

Uso de mogamulizumab en combinación secuencial con fototerapia, bexaroteno y baño de electrones en el tratamiento del Síndrome de Sézary.

Autora: Alba Collado Mohedano

Farmacéutica Residente del Servicio de Farmacia Hospitalaria del Hospital Universitario de La Princesa

Resumen.

Se expone un caso clínico en el que se aborda de forma multidisciplinar (servicios de dermatología, hematología y farmacia hospitalaria) el tratamiento secuencial de un paciente con síndrome de Sézary con mogamulizumab y fototerapia, bexaroteno y radioterapia con baño de electrones, así como las incidencias que han ido surgiendo y su evolución hasta el momento actual.

Introducción.

El síndrome de Sézary es un tipo de linfoma cutáneo caracterizado por una proliferación de linfocitos T, afectación cutánea (eritrodermia), afectación ganglionar (adenopatías) y presencia de células atípicas (células de Sézary) en sangre periférica (SP). También puede aparecer afectación visceral. Existen diferentes terapias: tópicas, sistémicas, incluso trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (TPH), que pueden combinarse para optimizar los resultados. Por su parte, mogamulizumab es un anticuerpo anti-CCR4, expresado en los linfocitos T, que tiene categoría de “medicamento huérfano” y está financiado en España desde de julio de 2021. Actualmente, existen datos de su uso en monoterapia para el tratamiento de la micosis fungoide y el síndrome de Sézary, pero son escasos los datos sobre la combinación con otros tratamientos.

Descripción del caso.

Se trata de un paciente de 81 años actualmente y 77 años en su primera consulta en el servicio de dermatología. Acudió por eritrodermia de dos meses de evolución tras historia previa de placas eritematodescamativas pruriginosas en tronco, de predominio en flancos y áreas de flexión, de inicio en juventud y más intensas en los últimos 2-3 años. Aporta en ese momento 5 biopsias con hallazgos variables (dermatitis espongiótica, psoriasiforme y dermatitis linfocitaria perivascular superficial). En verano de 2019 recibió corticoides tópicos y 28 sesiones de fototerapia con rápida recidiva. En la exploración, se objetivó eritrodermia con descamación, ectropión en ambos párpados inferiores y adenopatías significativas axilares e inguinales bilaterales (Ilustración 1). Se realizaron biopsia y estudio de inmunofenotipo, ambos compatibles con infiltración de células de Sézary en SP en un 36% de la celularidad total con estos marcadores: CD3+, CD26-, CD27+, CD28+, CD7+ (débil).

Evolución: Se inició tratamiento con fototerapia y corticoides tópicos y sistémicos y seguimiento conjunto por parte de los servicios de dermatología y hematología. En febrero de 2020, por persistencia de eritrodermia y falta de respuesta en SP, se inició bexaroteno 225 mg/día e interferón α -2a semanal. Se descartaron TPH, quimioterapia y fotoaféresis por edad, estado general y elevado riesgo de infección, respectivamente.

Tras un año con bexaroteno e interferón, se vio notable mejoría a nivel cutáneo (Ilustración 2) y disminución de la población patológica en SP (14-22%); pero tuvo reacciones adversas asociadas a bexaroteno (dislipemia e hipotiroidismo) y a interferón (hiporexia y desnutrición calórico-proteica) que condicionaron la suspensión del interferón. Se inició mogamulizumab (MOG) en monoterapia tras solicitar el acceso temprano a este medicamento a través del servicio de farmacia hospitalaria.

La primera infusión de MOG (1 mg/kg), se realizó en agosto de 2021 con buena respuesta en SP y reducción del porcentaje de células de Sézary al 8% y respuesta parcial cutánea al mes y posterior estabilidad hasta los 10 meses de tratamiento. En ese momento, una lesión con confirmación histopatológica de linfoma difuso de células grandes con fenotipo activado CD30+ conllevó la suspensión transitoria de MOG durante un mes y tratamiento de la lesión con radioterapia. Tras reanudar MOG, en marzo de 2022, aumentó la población de Sézary (17%) y reapareció la eritrodermia, por lo que se combinó con radiación ultravioleta B de banda estrecha (UVBBE), con empeoramiento cutáneo, sanguíneo y del tamaño de las adenopatías. Se asoció, entonces, bexaroteno 150 mg/día con requerimientos de ajuste de dosis hasta suspensión definitiva en mayo de 2023. (Tabla 1).

Por falta de respuesta cutánea, se decidió radioterapia con baño de electrones continuando con las infusiones quincenales de mogamulizumab, con mejoría cutánea muy notable, disminución en el tamaño de los ganglios y estabilización de la población de Sézary (17%). A partir de enero de 2024, por buena respuesta mantenida, se ha ido disminuyendo la frecuencia de MOG hasta infusiones cada 6 semanas con buen control cutáneo, adenopático y en SP (Ilustración 3).

Discusión.

El síndrome de Sézary es un linfoma T agresivo, con una supervivencia media de 2 años, lo que requiere un abordaje multidisciplinar especializado en el entorno hospitalario. En este contexto, el farmacéutico contribuye a la conciliación de la medicación prescrita por las distintas especialidades, gestión de los tratamientos y apoyo de las recomendaciones clínicas realizadas al paciente por el equipo médico.

Conclusión: El enfoque multidisciplinar facilita la toma de decisiones terapéuticas individualizadas, la optimización del tratamiento y el seguimiento de la farmacoterapia, mejorando la seguridad del tratamiento y la continuidad asistencial.

Bibliografía.

1. Teoli M, Mandel VD, Franceschini C, Saraceni PL, Cicini MP, Ardigò M. Mogamulizumab and bexarotene are a promising association for the treatment of advanced cutaneous T-cell lymphomas: a case series. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2022;26(21):8118–28. doi:10.26355/eurrev_202211_30166. PMID:36394762.
2. Fernández-Guarino M, Ortiz P, Gallardo F, Llamas-Velasco M. Clinical and real-world effectiveness of mogamulizumab: a narrative review. *Int J Mol Sci.* 2024;25(4):2203. doi:10.3390/ijms25042203. PMID:38396877; PMCID:PMC10889597.
3. Grupo Español de Linfomas y Trasplante Autólogo de Médula Ósea (GELTAMO), Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV), Sociedad Española de Oncología Radioterápica (SEOR), Sociedad Española de Anatomía Patológica (SEAP). Guía multidisciplinar para el abordaje diagnóstico y terapéutico del paciente con linfoma cutáneo primario. Madrid: GELTAMO; 2024.
4. Disponible en: <https://aedv.es/wp-content/uploads/2024/05/GUIA-LINFOMA-CUTANEO-PRIMARIO.pdf> [consultado 24 Ene 2026].

Ilustraciones.

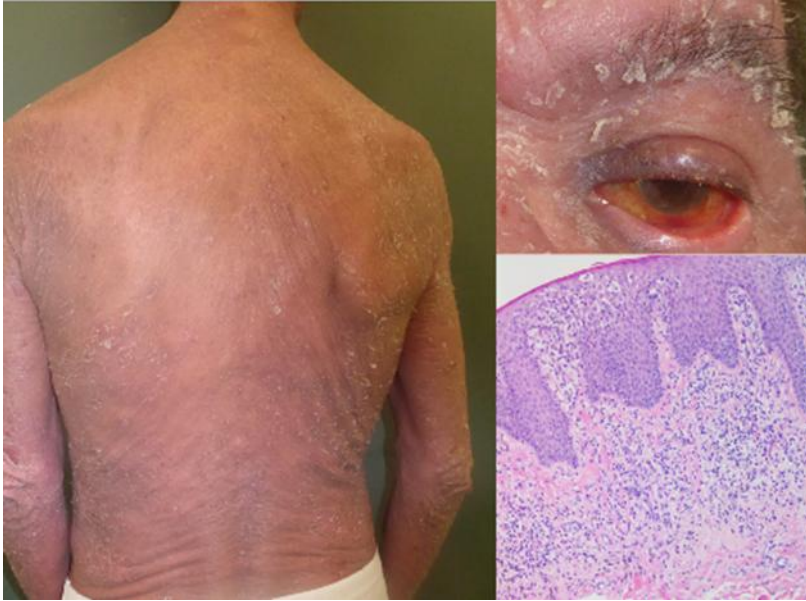


Ilustración 1. Imagen inicial del paciente. Tronco, eritrodermia con tono pardusco y descamación intensa. Área ocular, ectropión con conjuntivitis asociada. Biopsia con células atípicas epidermotropas, microabscesos de Pautrier e infiltrado linfocitario difuso dérmico acompañante.



Ilustración 2. Seguimiento. Eritrodermia con engrosamiento cutáneo importante, descamación fina y tonalidad pardo-grisácea.



Ilustración 3. Imagen actual. Resolución completa de las lesiones cutáneas. Coloración normal sin engrosamiento ni descamación.

SEMANAS MOG	LINFOS TOTALES	% CD3+	% CD3+ CD4+	% CD3+ CD8+	% C. SÉZARY	CD4/CD8	BXT (mg)	MOG
-4	3000	36	71	15	18	4,7	300,0	-
0	3160	89	72	13	9	5,5	150,0	1 SEMANA
4	1840	80	50	22	8	2,3	150,0	2 SEMANAS
8	1600	72	52	18	6	2,9	150,0	2 SEMANAS
16	2000	66	45	14	8	3,2	150,0	2 SEMANAS
32	3000	73	61	9	18	6,8	150,0	2 SEMANAS
48	2830	70	63	7	17	9,0	225,0	2 SEMANAS
96	1710	84	71	5	12	14,2	150,0	2 SEMANAS
144	2060	84	73	9	17	8,1	-	4 SEMANAS
160	2910	85	75	8	7	9,4	-	6 SEMANAS

Tabla 1. Dosis de bexaroteno y pauta de mogamulizumab hasta la actualidad.

“Doctora, se me cae la cabeza”

Cristina Gil-Olarte, María Álvarez-Maldonado, Teresa Arangoa, María González
Médicos Residentes del Servicio de Oncología Médica del Hospital Universitario de la Princesa.

Resumen.

Se presenta el caso de una paciente con neoplasia colorrectal avanzada tratada con inmunoterapia, que desarrolla un cuadro clínico compatible con toxicidad inmunomediada poco frecuente. A través de este caso se revisan las manifestaciones clínicas, el abordaje diagnóstico y las dificultades en el manejo de complicaciones neuromusculares y cardíacas asociadas a inhibidores de puntos de control inmunitario, destacando la importancia de su reconocimiento en la práctica clínica.

Introducción.

El beneficio de la inmunoterapia ha cambiado el paradigma del tratamiento en distintos tumores. A pesar de un manejo de los efectos adversos cada vez más definido, continúan existiendo eventos relacionados con la inmunoterapia difíciles de identificar por su infrecuencia¹.

Se estima una incidencia de 1-5% de miastenia gravis (MG) inmunomediada, un 1% de miopatía y <1% de miocarditis².

Aunque estas entidades clínicas pueden presentarse de forma aislada, a veces ocurren asociadas o en tríada, lo que se conoce como el síndrome de overlap (SO), cuya aparición es excepcionalmente rara y su documentación se limita a series de casos en la literatura. Puede mostrar diferentes presentaciones clínicas con la predominancia de uno u otro de los componentes, lo que hace muy difícil su diagnóstico³.

La miocarditis tiene la tasa de mortalidad más alta (25-50%); que además aumenta significativamente si acontecen las tres toxicidades juntas. Esto subraya la importancia de sospechar la miocarditis concurrente en pacientes que presentan miositis y/o MG inmunomediada para evitar retrasos en el diagnóstico y tratamiento⁴.

Descripción del caso.

Mujer de 78 años con antecedentes personales de adenocarcinoma de colon intervenido en 2015 y un Linfoma no Hodking, tratado en 2016 con buena respuesta a la quimioterapia.

En noviembre de 2022 es intervenida mediante colectomía subtotal de un adenocarcinoma de colon transverso localmente avanzado, grado 3 con invasión perineural y linfovascular. Estadio IIIC, pT3N2b (7/46) M0. Ausencia de expresión de PMS2 y MLH1. Mutación BRAF V600 E/D.

Inicia tratamiento el 25/01/23 con FOLFOX quincenal. Tras 12 ciclos con buena tolerancia finaliza el 28/06/23.

En febrero de 2024 presenta recidiva sistémica en forma de carcinomatosis peritoneal irreseccable. Inicia 1ª línea de tratamiento con pembrolizumab (anti-PD1).

Tras dos ciclos, el 22/03/24 acude a urgencias por malestar general y debilidad muscular cervical posterior que la paciente describía como “se me cae la cabeza hacia abajo todo el tiempo”.

En la analítica urgente destaca alteración del perfil hepático y renal. Ante este deterioro clínico y analítico, se cursa ingreso a cargo de Oncología para completar estudio. Desde urgencias inicia tratamiento con corticoides a dosis de 1mg/kg por sospecha de toxicidad inmunomediada.

Durante el ingreso se realiza TAC y ecografía abdominales y TAC cerebral, que descartan progresión tumoral.

Dada la persistencia de la clínica de debilidad muscular craneofacial y ptosis bilateral de nueva aparición, se solicita valoración por parte del Sº Neurología.

Se realiza EMG que identifica un patrón miopático en la musculatura proximal de ambos miembros superiores con datos de destrucción muscular activa, signos que sumado a la elevación de CK, sugieren cuadro de miositis.

Con la clínica descrita y las alteraciones analíticas presentadas (elevación de transaminasas, CK y troponinas), se plantea como primer diagnóstico el SO miocarditis-miositis-miastenia. Ante ausencia de mejoría clínica, se aumenta prednisona a 2mg/kg y recibe bolos de metilprednisolona 1g/día durante 3 días, precisando además tratamiento inmunosupresor con tocilizumab.

En el ecocardiograma no se objetivan lesiones estructurales y no se continúa con el proceso diagnóstico de la miocarditis ante la rápida progresión del cuadro neurológico.

Se valora la indicación de plasmaféresis, que se desestima por el marcado deterioro clínico y se inician medidas conservadoras con el objetivo de garantizar el máximo confort.

La paciente fallece finalmente el 20/04/24 a causa de una parada cardiorrespiratoria.

Discusión.

El síndrome de overlap está asociado con una alta tasa de mortalidad intrahospitalaria. El reconocimiento rápido y la intervención temprana son necesarios para tratar esta condición potencialmente mortal.

El tratamiento recomendado por las principales guías clínicas son los corticosteroides (prednisona 1-2 mg/kg/d o si fuera necesario bolos de metilprednisolona 1g/d). Ante ausencia de respuesta clínica se debe considerar los fármacos inmunosupresores, el tratamiento con inmunoglobulinas o plasmaféresis⁵. Por supuesto, es necesario un enfoque multidisciplinar con la participación de otros especialistas para una correcta atención y manejo del paciente.

Conclusión.

Este caso ilustra la rápida evolución y elevada mortalidad de la tríada miocarditis-miositis-miastenia gravis inmunomediada tras tratamiento con pembrolizumab, a pesar de un manejo precoz y escalonado.

Bibliografía.

1. Aggarwal N, Bianchini D, Parkar R, Turner J. Immunotherapy-induced overlap syndrome: Myositis, myasthenia gravis, and myocarditis-A case series. Case Rep Med. 2024;2024:5399073
2. Lipe DN, Qdaisat A, Krishnamani PP, Nguyen TD, Chaftari P, El Messiri N, Srinivasan A, Galvis-Carvajal E, Reyes-Gibby CC, Wattana MK. Myocarditis, Myositis, and Myasthenia Gravis Overlap Syndrome Associated with Immune Checkpoint Inhibitors: A Systematic Review. Diagnostics (Basel). 2024 Aug 16;14(16):1794.
3. Cuenca JA, Hanmandlu A, Wegner R, Botdorf J, Tummala S, Iliescu CA, et al. Management of respiratory failure in immune checkpoint inhibitors-induced overlap syndrome: a case series and review of the literature. BMC Anesthesiol. 2023;23(1).
4. Pathak R, Katel A, Massarelli E, Villafior VM, Sun V, Salgia R. Immune checkpoint inhibitor-induced myocarditis with myositis/myasthenia gravis overlap syndrome: A systematic review of cases. Oncologist. 2021;26(12):1052–61.
5. Management of toxicities from immunotherapy: ESMO Clinical Practice Guideline for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol. 2022 Dec;33(12):1217-1238.

Agradecimientos.

A la Dra. Dulce Bañón Torres FEA Servicio de Oncología Médica del Hospital Universitario de La Princesa.

Glositis a estudio.

Autor: Fernando Ruiz Berraco

Médico Residente del Servicio de Medicina Interna del Hospital Universitario de La Princesa

Resumen.

Mujer de 64 años derivada a consultas externas de Medicina Interna por macroglosia persistente tras descartar angioedema como etiología del caso, que condiciona disnea y disfagia para sólidos. Como otra clínica relevante, presenta parestesias en miembros superiores persistentes a pesar de tratamiento quirúrgico por síndrome del túnel carpiano bilateral. Se realiza una biopsia lingual que muestra depósito de amiloide con tinción rojo-congo positiva, confirmándose finalmente que se trata de una amiloidosis AL sin manifestación sistémica, con depósito en lengua y probablemente en sistema nervioso periférico. Se deriva a consultas externas de hematología para inicio de tratamiento dirigido.

Introducción.

Se trata de una mujer de 64 años, con varias alergias a medicamentos (penicilinas, cloranfenicol, estreptomicina). Por otro lado, hipertensa y con AOS en tratamiento con CPAP. En seguimiento por Dermatología y Alergología por urticaria crónica en tratamiento con Omalizumab. Como antecedentes quirúrgicos: histerectomía, safenectomía, amigdalectomía, implantación de prótesis mamarias, extirpación de angiomiolipoma en MSD, e intervención del túnel del carpo bilateral (octubre 2022 y enero 2023).

La paciente es derivada a Consultas Externas de Medicina Interna para completar estudio de glositis persistente en contexto de angioedemas de repetición.

Descripción del caso.

El cuadro comienza en 2022, cuando la paciente comienza a presentar cuadro de urticaria crónica y episodios recurrentes de angioedema sobre todo en labio superior y lengua, por lo que inicia seguimiento en Dermatología y Alergología. Se retira en un primer momento tratamiento antihipertensivo con IECAs por posible causa de angioedema, pero persiste inflamación y prurito por lo que se inicia tratamiento con Omalizumab, aunque a nivel analítico no muestra eosinofilia o elevación de IgE. Se descarta además presencia de mastocitosis o elevación de C1 inhibidor. Por otro lado, la paciente presenta cuadro progresivo de parestesia en ambos miembros superiores, con dificultad para movilización sobre todo de la musculatura de la mano y los dedos. Se realiza diagnóstico electrofisiológico de síndrome del túnel carpiano bilateral, interviniéndose quirúrgicamente entre 2022 y 2023.

Finalmente, ante persistencia de inflamación lingual con macroglosia significativa, sin clara mejoría de los síntomas de urticaria ni de parestesia en miembros superiores a pesar de tratamiento quirúrgico, se decide derivación a consultas externas de Medicina Interna para completar estudio.

En consultas externas de Medicina Interna, con inicio de seguimiento en agosto de 2025, llama la atención a la exploración física macroglosia importante que condiciona trismus y disfagia para sólidos. En la anamnesis dirigida, la paciente presenta disnea de esfuerzo, persistencia de parestesia en miembros superiores con rigidez en dedos. La exploración física más allá de la macroglosia es rigurosamente normal.

Se solicita estudio analítico que muestra hipogammaglobulinemia, con función renal normal, sin otras alteraciones significativas. Ante sospecha de enfermedad por depósito a nivel de lengua y sistema nervioso periférico, se decide completar estudio con pruebas de imagen que confirma macroglosia y discreto engrosamiento difuso de pliegues aritenopiglóticos e hipofaringe a nivel retrocricoideo, de carácter inespecífico.

Se decide solicitar un TC cérvico-toraco-abdomino-pélvico dada que la primera sospecha diagnóstica es una enfermedad por depósito dentro de un síndrome paraneoplásico de una

neoplasia primaria no conocida. Como otras opciones, se plantea que pueda deberse a una enfermedad por IgG4. En el TAC no hay datos de neoplasia primaria ni otros datos que refuercen la sospecha diagnóstica.

Finalmente, en diciembre se realiza biopsia lingual con los siguientes hallazgos: 'Mucosa lingual con extensos múltiples depósitos intersticiales de amiloide rojo congo positivo con birrefringencia característica de disposición. Con técnicas de IHQ e IFD son concordantes con AMILOIDOSIS AL lambda.

En lo que se obtiene el informe definitivo de la biopsia, se completa estudio analítico con orina de 24 horas que muestra leve proteinuria (0.31 g/24h) y presencia elevada de cadenas ligeras lambda con cociente lambda/kappa de 27.

Tras confirmación diagnóstica, la paciente es remitida a consultas externas de Hematología para inicio de tratamiento dirigido. Queda pendiente realización de PET-TC dentro del estudio etiológico.

Discusión.

La macroglosia es una entidad con múltiples etiologías: alteraciones genéticas como cromosomopatías (trisomías de cromosoma 13, 18 o 21) o enfermedades hereditarias; enfermedades por depósito primarias (IgG4, amiloidosis) o secundarias a procesos linfoproliferativos o tumores de órgano sólido; mixedema en contexto de hipertiroidismo; iatrogénica...

En esta paciente, se fueron descartando las causas más frecuentes de macroglosia, y ante persistencia de clínica adquirida, se derivó a consultas externas de Medicina Interna donde se inició estudio de enfermedad por depósito y despistaje de neoplasia primaria no conocida, teniendo un papel fundamental la biopsia donde se apreciaron los hallazgos patognomónicos de depósito de amiloide.

En la literatura existen pocos casos en los que la amiloidosis AL se manifieste como macroglosia sin presentar alteraciones renales ni otro tipo de manifestaciones sistémicas. Por ello, este caso es interesante de cara a plantear asociaciones entre macroglosia y enfermedades por depósito, con importancia de tenerlo en cuenta a la hora del diagnóstico diferencial.

Conclusión.

Ante macroglosia persistente, una vez descartadas causas frecuentes, se debe descartar presencia de enfermedad por depósito a través de biopsia dirigida, y despistaje de neoplasia primaria con estudios analíticos y pruebas de imagen.

La presenta de neuropatía periférica refractaria a tratamiento dirigido como en este caso apoyan la sospecha de enfermedad por depósito.

Bibliografía.

1. Vaxman, I., & Gertz, M. (2020). When to suspect a diagnosis of amyloidosis. *Acta haematologica*, 143(4), 304-311.
2. Delevaux, I., Andre, M., Amoura, Z., Kemeny, J. L., Piette, J. C., & Aumaitre, O. (2001). Concomitant diagnosis of primary Sjögren's syndrome and systemic AL amyloidosis. *Annals of the rheumatic diseases*, 60(7), 694-695.
3. Perugino, C. A., & Stone, J. H. (2020). IgG4-related disease: an update on pathophysiology and implications for clinical care. *Nature Reviews Rheumatology*, 16(12), 702-714.
4. Topouzelis, N., Iliopoulos, C., & Kolokitha, O. E. (2011). Macroglossia. *International dental journal*, 61(2), 63-69.
5. Antoine, J. C., & Camdessanché, J. P. (2017). Paraneoplastic neuropathies. *Current Opinion in Neurology*, 30(5), 513-520.

Alemtuzumab en leucemia prolinfocítica T estadio IV.

Autoras: Sara García Lobato, Patricia Duque Tébar, Alba Collado Mohedano.

Farmacéuticas Residentes del Servicio de Farmacia Hospitalaria del Hospital Universitario de La Princesa

Resumen:

La leucemia prolinfocítica de células T (LLP-T) es rara y agresiva. Solo se trata cuando hay síntomas o enfermedad activa. Los tratamientos convencionales son poco eficaces y el fármaco preferido es alemtuzumab, un anticuerpo contra CD52 que destruye linfocitos T y B. En España, para esta indicación, debe solicitarse como medicamento en situación especial (MSE): Campath®. El presente caso presenta a un paciente con LLP-T que recibió tratamiento con alemtuzumab, y, que, en el inicio del mismo aparecieron reacciones adversas a medicamento (RAM).

Introducción:

La leucemia prolinfocítica de células T (LLP-T) es una neoplasia de células T rara, clínicamente agresiva, compuesta por células linfoides, típicamente con afectación de la sangre periférica, médula ósea, ganglios linfáticos y bazo.

No todos los pacientes requieren tratamiento en el momento del diagnóstico. El tratamiento está reservado para pacientes sintomáticos o con enfermedad “activa”.

Los datos sobre el tratamiento de la LLP-T provienen principalmente de análisis retrospectivos y pequeños ensayos prospectivos. No se han realizado ensayos aleatorizados en esta población. Las terapias convencionales basadas en agentes alquilantes o antracilinas son, en gran medida, ineficaces. Se prefiere usar alemtuzumab intravenoso como agente único para la inducción inicial de remisión en la mayoría de los pacientes.

Alemtuzumab es un anticuerpo monoclonal humanizado derivado de ADN recombinante dirigido contra la glicoproteína de superficie celular CD 52.

En el caso de la leucemia prolinfocítica T, en el tratamiento con alemtuzumab, se requiere una dosis inicial que se va escalando si es bien tolerada, hasta alcanzar la dosis de mantenimiento, con una duración total de 4 a 12 semanas.

Dosis de escalado:

DÍA 1	DÍA 2	DÍA 3	DÍA 4	DÍA 5	DÍA 6	DÍA 7
3 mg	10 mg	30 mg				

Dosis de mantenimiento: 30 mg 3 veces a la semana.

Descripción del caso.

Varón de 55 años, diagnosticado de leucemia prolinfocítica T en 2024 estadio IV-A (adenopatías, infiltración cutánea, sangre periférica), exfumador, y con antecedentes de dislipemia

Inicia Alemtuzumab.

DÍA 1	DÍA 2	DÍA 3	DÍA 4	DÍA 5	DÍA 6	DÍA 7
3 mg	RAM					

El paciente sufre una reacción transfusional con fiebre asociada, además, sufre hepatopatía con elevación de las transaminasas (reacción imputable a alemtuzumab), imposibilitando completar el tratamiento.

Se consultó con el servicio de farmacia dicho hallazgo, por si se pudiera tratar de una reacción adversa a medicamento (RAM), que fue imputada tras la revisión de la bibliografía disponible sobre el medicamento.

Debido a esta RAM, el paciente fue dado de alta, para continuar el ciclo una vez que se recuperasen los valores normales de los parámetros hepáticos.

Semanas más tarde, se reinicia el tratamiento, siguiendo el siguiente esquema:

DÍA 1	DÍA 2	DÍA 3	DÍA 4	DÍA 5	DÍA 6	DÍA 7
3 mg		10 mg		30 mg		

Como reacciones adversas se observó una elevación de transaminasas tras el día 1, y, tras el día 4, aparición de rash.

Posteriormente, se administraron 30 mg de alemtuzumab 3 veces a la semana como mantenimiento hasta septiembre 2025, completando 8 semanas sin otras incidencias, alcanzando respuesta completa con enfermedad mínima residual (EMR) negativa.

Tras finalizar el tratamiento, el paciente recibe un trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (alo-TPH) acondicionado con fludarabina y melfalán, recibiendo, además, ciclofosfamida post-trasplante.

Discusión.

El tratamiento de la leucemia prolinfocítica T está reservado para pacientes sintomáticos o con enfermedad activa. Las terapias convencionales son, en gran medida, ineficaces y se prefiere usar alemtuzumab intravenoso como agente único para la inducción inicial de remisión en la mayoría de los pacientes.

Alemtuzumab se une al CD52, un antígeno de superficie celular presente en grandes cantidades en los linfocitos T (CD3+) y B (CD19+) y, en menores cantidades, en los linfocitos citolíticos naturales (natural killer), monocitos y macrófagos. El antígeno CD52 se expresa poco o nada en los neutrófilos, células plasmáticas o células madre de la médula ósea. Alemtuzumab actúa a través de la citólisis celular dependiente de anticuerpos y la lisis mediada por el complemento tras la unión de la superficie celular con los linfocitos T y B.

En España, existe una presentación de alemtuzumab comercializada: Lemtrada® 12 mg vial, que está indicado y financiado con restricciones para esclerosis múltiple remitente recurrente.

Sin embargo, para esta indicación hematológica, se solicita mediante MSE, que requiere un consentimiento informado, un informe del paciente, dado que se trata de un medicamento en estudio especial,) y la conformidad del laboratorio. La presentación disponible es Campath® 1ml 30 mg/ml, medicamento extranjero.

En el momento del hallazgo de los valores analíticos alterados, el servicio de hematología contactó con el servicio de farmacia, para consultar la posible imputabilidad del fármaco y, además, cómo proceder en esa situación. Desde el servicio de farmacia, se recomendó retrasar el ciclo hasta normalización de los parámetros, siendo posible hacer el escalado de dosis a 10 mg si no habían transcurrido más de 7 días.

Al final, el paciente comenzó su ciclo de nuevo tras el espaciamiento de 2 semanas, de forma continuada.

En este aspecto, la colaboración del hematólogo y farmacéutico es clave para garantizar el acceso al medicamento y la seguridad del paciente a través de una labor multidisciplinar.

Conclusión.

La creación de equipos multidisciplinarios con la participación del farmacéutico es clave dado que garantiza el seguimiento farmacoterapéutico, la gestión y el acceso a los tratamientos, la individualización y la seguridad del paciente.

Como experto en el medicamento, el farmacéutico, se encuentra capacitado para integrar sus conocimientos en la práctica clínica habitual, aportando valor al tratamiento del paciente.

Bibliografía.

1. Garand, R., Goasguen, J., Brizard, A., Buisine, J., Charpentier, A., François Claisse, J., Duchayne, E., Lagrange, M., Segonds, C., Troussard, X., Flandrin, G. and the Groupe Français d'Hématologie Cellulaire (1998), Indolent course as a relatively frequent

- presentation in T-prolymphocytic leukaemia. *British Journal of Haematology*, 103: 488-494. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2141.1998.00977.x>
2. Staber PB, Herling M, Bellido M, Jacobsen ED, Davids MS, Kadia TM, Shustov A, Tournilhac O, Bachy E, Zaja F, Porkka K, Hoermann G, Simonitsch-Klupp I, Haferlach C, Kubicek S, Mayerhoefer ME, Hopfinger G, Jaeger U, Dearden C. Consensus criteria for diagnosis, staging, and treatment response assessment of T-cell prolymphocytic leukemia. *Blood*. 2019 Oct 3;134(14):1132-1143. doi: 10.1182/blood.2019000402. Epub 2019 Jul 10. PMID: 31292114; PMCID: PMC7042666.
 3. Ficha técnica Campath® (Alemtuzumab). Disponible en: https://cima.aemps.es/cima/dochtml/ft/112869001/FT_112869001.html (Acceso en enero 2026).
 4. Keating MJ, Cazin B, Coutré S, Birhiray R, Kovacsovics T, Langer W, Leber B, Maughan T, Rai K, Tjønnfjord G, Bekradda M, Itzhaki M, Hérail P. Campath-1H treatment of T-cell prolymphocytic leukemia in patients for whom at least one prior chemotherapy regimen has failed. *J Clin Oncol*. 2002 Jan 1;20(1):205-13. doi: 10.1200/JCO.2002.20.1.205. PMID: 11773171.

Importancia del manejo multidisciplinar en el carcinoma hepatocelular y papel de la inmunoterapia. A propósito de un caso con respuesta completa prolongada.

Autoras: Lucía Castillo, María Iribarren, Rafael Borregón, Isabel Medina.

Médicos Residentes del Servicio de Oncología Médica del Hospital Universitario de la Princesa.

Resumen.

El carcinoma hepatocelular (CHC) es una patología cuyo manejo requiere un enfoque multidisciplinar, guiado principalmente por la clasificación BCLC.

Se presenta el caso de un varón de 76 años con cirrosis por hepatitis C, diagnosticado de CHC localizado, tratado quirúrgicamente y con terapias locorregionales ante las recurrencias iniciales. Tras la aparición de enfermedad multicéntrica (CHC estadio BCLC B), y valorando el caso en comité multidisciplinar, se inició tratamiento sistémico con atezolizumab-bevacizumab, logrando una respuesta completa radiológica mantenida hasta la actualidad, con excelente tolerancia clínica.

El caso ilustra la evolución terapéutica del CHC y la importancia del abordaje secuencial y coordinado entre distintas especialidades. En los últimos años, la inmunoterapia ha desplazado a los inhibidores de tirosina quinasa como tratamiento de primera línea en estadios avanzados o intermedios no candidatos a terapias locorregionales. En concreto, la combinación atezolizumab-bevacizumab, avalada por el ensayo IMbrave150, ha demostrado mejoras significativas en supervivencia global, supervivencia libre de progresión y tasas de respuesta frente a sorafenib, incluyendo un mayor porcentaje de respuestas completas. Actualmente, la investigación se centra en optimizar la selección de pacientes para los distintos esquemas de inmunoterapia disponibles.

Introducción.

El manejo del carcinoma hepatocelular (CHC) probablemente sea uno de los más multidisciplinarios del panorama oncológico. El sistema de clasificación más utilizado en la toma de decisiones es el de la BCLC (Barcelona Clinic Liver Cancer), ya que, además de tener en cuenta el volumen tumoral, incorpora la función hepática (escala Child-Pugh) y el estado funcional del paciente. Divide el CHC en cinco estadios: muy precoz (0), precoz/inicial (A), intermedio (B), avanzado (C) y terminal (D); elaborando un algoritmo terapéutico que abarca desde la cirugía o el trasplante, hasta el tratamiento de soporte, pasando por los abordajes locales y tratamientos sistémicos (1,2).

Descripción del caso.

Varón de 76 años con antecedente de cirrosis hepática por virus de la hepatitis C, tratado en 2021 con respuesta viral sostenida. Durante el seguimiento posterior, el paciente es diagnosticado en 2022 de una lesión de 12mm en segmento (S) 5 compatible con CHC, siendo intervenido mediante resección atípica laparoscópica. A lo largo de 2023 se evidencian dos nuevos focos de CHC. El primero (S5, 19mm) es tratado con ablación percutánea; el segundo (S6, 14mm), mediante quimioembolización transarterial. El paciente permanece en todo momento asintomático y con exploración física anodina, sin ascitis ni encefalopatía (Child-Pugh A5). Un año después, un nuevo control muestra progresión de la lesión conocida en S5, así como la aparición de dos nuevos focos de 13mm y 8mm en SS 7 y 3 respectivamente (ilustración 1). Por sospecha de CHC multicéntrico (LI-RADS 5), estadio B de la BCLC, y presentado el caso en comité de tumores, se decide tratamiento sistémico. Tras descartar varices esofágicas mediante estudio endoscópico, el paciente inicia el 12.06.2024 primera línea con atezolizumab-bevacizumab con excelente tolerancia y respuesta completa radiológica que mantiene hasta la actualidad (ilustración 2).

Discusión.

El caso clínico que presentamos es un buen ejemplo de la secuencia de tratamientos en el manejo del CHC; de los distintos especialistas que participan en el mismo; y por tanto, de la relevancia del comité multidisciplinar (ilustración 3).

Centrándonos en el papel del oncólogo médico, en los estadios avanzados o intermedios que progresan a terapias locorregionales, ha habido importantes actualizaciones terapéuticas en los últimos años. La primera línea con inhibidores tirosina quinasa ha sido sustituida por la inmunoterapia, siendo los esquemas empleados hoy en día: atezolizumab-bevacizumab / durvalumab-tremelimumab (1,3).

La combinación atezolizumab-bevacizumab, utilizada en el caso clínico que nos ocupa, fue aprobada por las agencias reguladoras en 2020 en base a los datos del ensayo fase III IMbrave150 (3). En este estudio, 501 pacientes con CHC avanzado (82% estadio-C, 15% estadio-B) fueron aleatorizados 2:1 a recibir atezolizumab-bevacizumab / sorafenib. Tras 15.6 meses de seguimiento, atezolizumab-bevacizumab redujo el riesgo de muerte un 34%; mediana de supervivencia global 19.2 meses, frente a 13.4 meses para sorafenib (hazard ratio [HR]=0.66; intervalo de confianza del 95% [IC95%]:0.52- 0.85). La supervivencia libre de progresión para la combinación fue 6.9 meses, frente a 4.3 meses con sorafenib (HR0,65; IC95%:0.53-0.81); y las tasas de respuesta objetiva 30% y 11% respectivamente. Analizando estas respuestas, ambos brazos lograron estabilizar la enfermedad en un porcentaje similar de pacientes (43-44%). Sin embargo, la diferencia fue notable en las respuestas parciales (22% con atezolizumab-bevacizumab frente 11% con sorafenib). También lo fue en las respuestas completas (8% frente <1%) (4,5); aunque estas últimas mucho más excepcionales, y motivo por el cual exponemos este caso clínico.

Demostrado el beneficio de la inmunoterapia en primera línea frente a sorafenib, los estudios actuales en CHC avanzado se centran en comparar los esquemas de combinación de inmunoterapias (nivolumab-ipilimumab / durvalumab-tremelimumab) con la asociación inmunoterapia-antiangiogénico (atezolizumab-bevacizumab); y con ello lograr identificar qué pacientes son mejores candidatos a una u otra opción terapéutica.

Conclusión.

El manejo del carcinoma hepatocelular requiere un abordaje multidisciplinar y una adecuada secuenciación terapéutica basada en la clasificación BCLC. La incorporación de la inmunoterapia en primera línea ha supuesto un avance significativo en el tratamiento de este tumor, con mejoras en supervivencia y tasas de respuesta. Casos como el presentado ponen de relieve su potencial para lograr respuestas completas incluso en enfermedad avanzada.

Referencias.

1. Vogel A, Chan SL, Dawson LA, et al. Hepatocellular carcinoma: ESMO Clinical Practice Guideline for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol. 2025;36(5):491-506.
2. Reig M, Forner A, Rimola J, et al. BCLC strategy for prognosis prediction and treatment recommendation: The 2022 update. J Hepatol. 2022;76(3):681- 693.
3. Informe de Posicionamiento Terapéutico de atezolizumab (Tecentriq®) en combinación con bevacizumab en el tratamiento del carcinoma hepatocelular. Fecha de publicación: 07 de junio de 2022. Disponible en: https://www.aemps.gob.es/medicamentosUsoHumano/informesPublicos/docs/2022/IPT_50-2022-Tecentriq.pdf.
4. Finn RS, Qin S, Ikeda M, et al. Atezolizumab plus Bevacizumab in Unresectable Hepatocellular Carcinoma. N Engl J Med. 2020;382(20):1894- 1905.
5. Cheng AL, Qin S, Ikeda M, et al. Updated efficacy and safety data from IMbrave150: Atezolizumab plus bevacizumab vs. sorafenib for unresectable hepatocellular carcinoma. J Hepatol. 2022;76(4):862-873.

Ilustraciones.

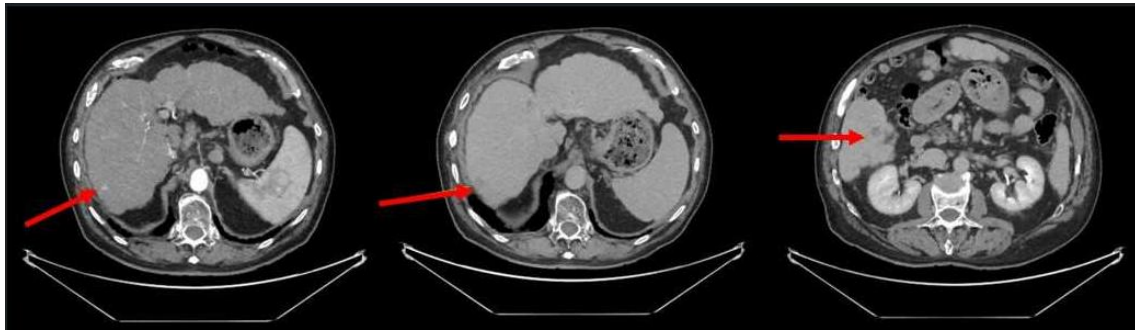


Ilustración 1. Lesiones hepáticas múltiples, hiperdensas en fase arterial y con lavado precoz en fase portal, sospechosas de CHC.

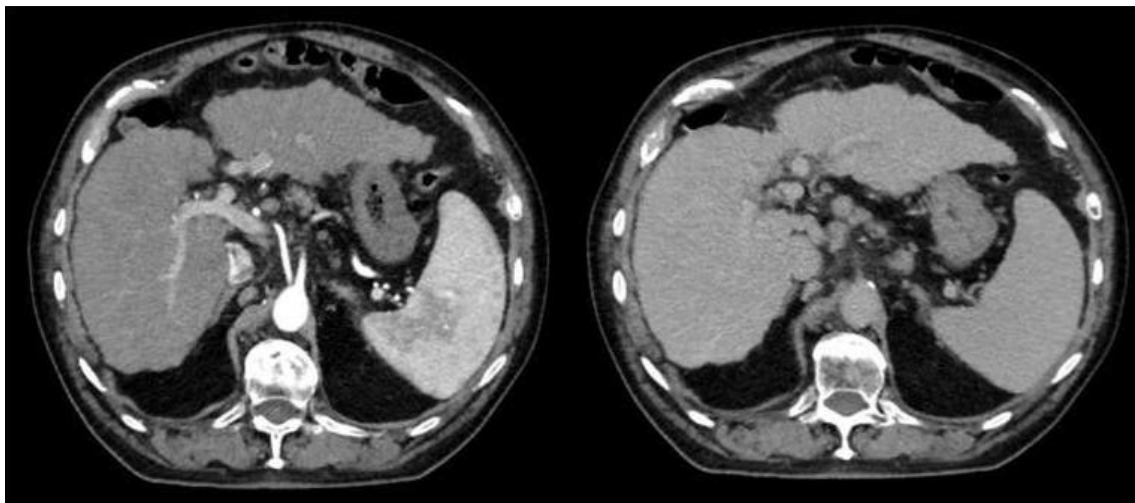


Ilustración 2. Respuesta completa radiológica al tratamiento con atezolizumab-bevacizumab.



Ilustración 3. Secuencia de tratamientos en el manejo multidisciplinar del CHC.

De la inestabilidad extrema a la recuperación.

Autor: David Corredor Jiménez

Médico Residente del Servicio de Medicina Intensiva del Hospital Universitario de la Princesa.

Resumen.

Paciente que ingresa en shock cardiogénico secundario a cardiopatía isquémica con enfermedad de tres vasos, disfunción ventricular severa y arritmias malignas. Se inició precozmente soporte farmacológico y mecánico. La monitorización hemodinámica avanzada y la ecocardiografía seriada fueron clave para la estabilización.

Durante la evolución presentó deterioro hemodinámico y parada circulatoria, requiriendo escalada a ECMO y soporte combinado con IMPELLA. La monitorización en UCI permitió detectar y tratar múltiples complicaciones.

Se realizó revascularización quirúrgica diferida mediante triple bypass coronario, con evolución favorable. Las complicaciones hemorrágicas, vasculares, infecciosas y digestivas pudieron manejarse gracias a la disponibilidad de técnicas especializadas.

El abordaje multidisciplinar fue determinante.

Introducción.

Varón que en contexto de isquemia miocárdica desarrolla disfunción ventricular severa con parada circulatoria requiriendo de inicio de soporte mecánico. Durante el ingreso el paciente sufre numerosas complicaciones.

Descripción del caso.

Varón de 59 años sin grandes antecedentes conocidos, solicita asistencia por parte de el equipo de atención extrahospitalaria SUMMA debido a disnea de inicio brusco. A la llegada a nuestro centro se objetiva deterioro de nivel de consciencia y taquicardia de QRS estrecho, FEVI severamente deprimida e hipoxemia.

Debido a la situación de inestabilidad se decide el aislamiento de vía aérea. Durante la inducción presenta parada circulatoria de 2 minutos saliendo en TVMS que se resuelve tras dos cardioversiones eléctricas y 300mg de amiodarona. En ECG se observa onda Q en derivaciones V1-V3.

Se traslada al paciente a la sala de hemodinámica para la realización de cateterismo urgente. Mala situación hemodinámica requiriendo de perfusión de noradrenalina y dobutamina.

Debido a que se trata de un cateterismo de alto riesgo se implanta IMPELLA CP. Se diagnostica de la presencia de enfermedad de 3 vasos. De manera multidisciplinar entre el equipo de Cardiología, Medicina Intensiva y Cirugía cardíaca se decide revascularización en segundo tiempo.

Se traslada al paciente a UCI y se monitoriza de forma avanzada la hemodinámica mediante catéter de Swan-Ganz. Durante las primeras 24 horas el paciente se mantiene estable, requiriendo de soporte circulatorio mecánico con IMPELLA CP, noradrenalina y dobutamina. Respiratoriamente tendente a la hipoxemia pese a FiO2 alta en VMI. Con la intención de realizar balance hídrico negativo se inicia perfusión de furosemina.

El segundo día de ingreso ocurre malposición de IMPELLA CP lo que implica una caída del gasto cardíaco que se aprecia gracias a la monitorización invasiva. En estas circunstancias vuelve a sufrir una parada circulatoria en ritmo de FV de 18 minutos de duración.

Durante la parada se avisa a Cirugía Cardíaca para la canulación de ECMO V-A. Se traslada a hemodinámica nuevamente para recolocación de IMPELLA CP y lograr adecuada descarga del ventrículo izquierdo.

El paciente permanece en UCI durante las siguientes 72 horas. Tendencia hacia la estabilización, manteniéndose asistido con ECPELLA, dobutamina y noradrenalina:

Presentó fracaso renal y datos de sobrecarga biventricular medidas por ETT, ETE y monitorización invasiva con Swan-Ganz. Se inicia TRSC con el objetivo de realizar BH negativo. Hemorragia orofaríngea, secundaria a ETE, que requiere de taponamiento posterior. FA/Flutter de difícil control por mala tolerancia a amiodarona. Se inició digoxina. Datos precoces de isquemia de miembros inferiores, secundarios a la canulación arterial en ambas arterias femorales. Pese a los esfuerzos de Cirugía Cardíaca no se logró canalizar cánula de reperfusión en miembro inferior izquierdo. En una reunión multidisciplinar con los tres equipos más implicados en el momento se decide revascularización quirúrgica. El paciente es trasladado a quirófano de Cirugía Cardíaca y se realiza triple bypass coronario. Además, se intercambia IMPELLA CP por IMPELLA 5.

El paciente durante los siguientes días mejora su situación hemodinámica hasta lograrse retirada de ECMO. En quirófano se observa lesión de ambas arterias femorales que requieren de trombectomía, reconstrucción y anastomosis. Tras ello el paciente fue seguido por Cirugía Vascular y se inició anticoagulación y antiagregación.

Debido a la isquemia-reperfusión de miembros inferiores el paciente presenta SRIS y shock distributivo con mala distribución hídrica. Como consecuencia el paciente presenta taponamiento cardíaco que requiere de pericardiocentesis ecoguiada.

Tras haber resuelto el taponamiento y el shock el paciente mejora. Se va retirando asistencia con IMPELLA 5.5, que se logra retirar. Se administra ciclo de levosimendán.

Durante el ingreso en UCI, sin causa aparente, el paciente presenta taquicardia ventricular polimorfa que degenera en FV, realizando RCP avanzada de 8 minutos y dos descargas. Medicina Intensiva comenta este evento con Cardiología y se programa para la colocación de DAI.

Consecuencia de la anticoagulación y antiagregación del paciente presenta episodio de hemorragia digestiva baja. Se solicita interconsulta a digestivo quienes realizan endoscopia. En la endoscopia se observa región de mucosa edematosa, ulcerada y friable en ángulo hepático y zonas compatibles con placas de necrosis. Se completó estudio con angioTC que evidenció defectos de reperfusión y engrosamiento mural del colon derecho, compatible con colitis isquémica, aunque sin perforación.

Semanas más tarde el paciente vuelve a presentar nuevo episodio de hemorragia digestiva baja. Puesto que se conocía la presencia de isquemia intestinal se interconsulta tanto a Digestivo como a Cirugía General. El equipo de digestivo repite colonoscopia observando extensa ulceración, pero con cubrimiento de fibrina que, comparada con la colonoscopia previa presenta mejoría. Se suspende anticoagulación una semana y se reinicia sin incidencias.

El resto del soporte vital instaurado por Medicina Intensiva fue retirándose. Se realizó traqueotomía percutánea. Para el procedimiento se contó con la ayuda de Neumología quienes realizaron FBC. Se fue destetando de TRSC recuperando diuresis espontánea.

Como complicación infecciosa presenta colonización por *S.marcescens* con posterior bacteriemia. Mediante ETE se descartó EI y se trató con cefiderocol.

El paciente tras todo ello mejora y es dado de alta a la Unidad Coronaria a la espera de ser trasladado al Hospital puerta de Hierro para implante de DAI y posterior alta domiciliaria.

Discusión.

El paciente llega a nuestro centro en situación crítica por cardiopatía isquémica. Precocamente se inició soporte farmacológico (1) y soporte mecánico antes del procedimiento, lo cual está avalado en estudios publicados (2). En situaciones de inestabilidad hemodinámica como es nuestro caso está descrito que el uso de monitorización avanzada (3) y la realización de ecografía es de ayuda en la estabilización del paciente (4).

Sin embargo, el caso no está exento de complicaciones, requiriendo de escalar en el soporte mecánico en situación de parada circulatoria (5). Durante la estabilización del paciente se encontraron numerosas complicaciones que pudieron ser solventadas gracias a la monitorización propia de una Unidad de Cuidados Intensivos (3)

Debido a que la asistencia con ECMO periférico implica un aumento de la postcarga cardiaca se escaló de IMPELLA CP a IMPELLA 5.5, que es actualmente, el dispositivo transaórtico que más flujo puede otorgar y por lo tanto mayor descarga del ventrículo izquierdo puede aportar (6). Las complicaciones que ha ido presentando durante el ingreso se han ido solventando gracias a la disponibilidad de equipos con técnicas diagnósticas adecuadas (7).

En la retirada de soporte vital fue de interés el uso de levosiméndán, que permitió la retirada de soporte vasoactivo e inotrópicos (8). Respecto al destete respiratorio la traqueotomía fue de gran importancia, siendo ventajosa la técnica percutánea con visión directa (9).

El papel de los servicios implicados fue crucial para la recuperación del paciente:

- Medicina Intensiva quienes manejaron el soporte vital, la monitorización y la interpretación de los datos. A destacar el papel de coordinación.
- Cardiología realizó el diagnóstico, colocaron IMPELLA CP y resolvieron el taponamiento. Realizaron múltiples ecocardiografías durante el ingreso.
- Cirugía Cardiaca implantaron ECMO, IMPELLA 5.5 y realizaron triple bypass.
- Cirugía Vascular valoraron y siguieron las complicaciones isquémicas.
- ORL que realizó taponamiento posterior dado el sagrado en cavidad orofaríngea.
- Radiodiagnóstico, Digestivo y Cirugía General que colaboran en el diagnóstico y toma de decisiones ante los episodios de hemorragia digestiva baja.
- Neumología que colabora en la realización de traqueotomía.
- Microbiología quienes manejan las muestras biológicas.

Conclusión.

En nuestro caso el shock cardiogénico puede ser potencialmente reversible con soporte mecánico y revascularización adecuada. La supervivencia del paciente se asoció a la monitorización invasiva estrecha, la coordinación del intensivista, la detección de complicaciones y el abordaje multidisciplinar.

Bibliografía.

1. Manson, Daniel K et al. "Running from a Bear: How We Teach Vasopressors, Adrenoreceptors, and Shock." *ATS scholar* vol. 4,2 216-229. 13 Feb. 2023, doi:10.34197/ats-scholar.2021-0132HT
2. Møller, Jacob E et al. "Microaxial Flow Pump or Standard Care in Infarct-Related Cardiogenic Shock." *The New England journal of medicine* vol. 390,15 (2024): 1382-1393. doi:10.1056/NEJMoa2312572
3. Baldetti, Luca et al. "Invasive Hemodynamic Monitoring in Acute Heart Failure and Cardiogenic Shock." *Reviews in cardiovascular medicine* vol. 26,6 27034. 19 Jun. 2025, doi:10.31083/RCM27034
4. Soliman Aboumarie, Hatem et al. "Cardiac ultrasound in cardiovascular emergency and critical care: a clinical consensus statement of the European Association of Cardiovascular Imaging, the Acute CardioVascular Care Association of the European Society of Cardiology, and the European Association of Cardiothoracic Anaesthesia and Intensive Care." *European heart journal. Cardiovascular Imaging* vol. 26,11 (2025): 1699-1724. doi:10.1093/ehjci/jeaf246
5. Abrams, Darryl et al. "Extracorporeal cardiopulmonary resuscitation in adults: evidence and implications." *Intensive care medicine* vol. 48,1 (2022): 1-15. doi:10.1007/s00134-021-06514-y
6. Zein, Rami et al. "A Review of the Impella Devices." *Interventional cardiology (London, England)* vol. 17 e05. 8 Apr. 2022, doi:10.15420/icr.2021.11

7. Tolonen, Matti, and Pirkka Vikatmaa. "Diagnosis and management of acute mesenteric ischemia: What you need to know." *The journal of trauma and acute care surgery* vol. 99,2 (2025): 151-161. doi:10.1097/TA.0000000000004585
8. Figgitt, D P et al. "Levosimendan." *Drugs* vol. 61,5 (2001): 613-27; discussion 628-9. doi:10.2165/00003495-200161050-00006
9. Lee, Song-Am et al. "Optimal methodology for percutaneous dilatational tracheostomy: a comparative analysis between conventional and multidisciplinary approaches utilizing ultrasound, flexible bronchoscopy, and microcatheter puncture in critically ill individuals of diminutive stature-a longitudinal single-institutional experience and retrospective analysis." *Journal of thoracic disease* vol. 16,6 (2024): 3668-3684. doi:10.21037/jtd-24-172

Agradecimientos.

A la Dra. Emilia Rosas Carvajal FEA Medicina Intensiva del Hospital Universitario de La Princesa.



