

GALICIA CLÍNICA

Volumen 77
Número 1
Marzo 2016



Cando non é preciso
acudir ao centro de saúde

O teu médico pode atenderte por teléfono

Coa mesma calidade e
tempo de sempre

Sen desprazamentos

Consulta telefónica en
atención primaria

No teléfono do teu centro de saúde
Na web www.sergas.es
Ou no 902 077 333



Dr. Carlos Castiñeira Pombo
Centro de Saúde de Ares



GALICIA CLÍNICA

Revista oficial da Sociedade Galega de Medicina Interna (SOGAMI)
Fundada en 1929 por el Dr. Aurelio Gutiérrez Moyano

DIRECTOR

José López Castro
Servicio de Medicina Interna HCMIL (Lugo)

DIRECTORES ADJUNTOS

Ricardo Fernández Rodríguez
Unidad de Enfermedades Infecciosas, Servicio de Medicina Interna CHUO (Ourense)

Manuel Fernández Muínelo
Servicio de Medicina Interna CHUO (Ourense)

HEREDEROS DEL FUNDADOR DE GALICIA CLÍNICA

Luis Gutiérrez-Moyano Zimmermann
Herederero del fundador de Galicia Clínica

Mercedes Gutiérrez-Moyano Zimmermann
Herederera del fundador de Galicia Clínica

COMITÉ EDITORIAL

Hortensia Álvarez Díaz
Servicio de Medicina interna CHUF (Ferrol)

María Teresa Alves Pérez
NECOM Universidad de Vigo (Vigo)

Emilio José Casariego Vales
Servicio de Medicina Interna HULA (Lugo)

Antonio Javier Chamorro Fernández
Servicio de Medicina interna CAUSA (Salamanca)

José Antonio Díaz Peromingo
Servicio de Medicina Interna HCLUS (Santiago de Compostela)

Javier de la Fuente Aguado
Servicio de Medicina interna POVISA (Vigo)

Carlos González Guitián
Servicio de Biblioteconomía CHUAC (A Coruña)

Miguel Marcos Martín
Servicio de Medicina interna CAUSA (Salamanca)

Paula Pesqueira Fontán
Servicio de Medicina interna Hospital Barbanza (A Coruña)

Ramón Rabuñal Rey
Unidad de Enfermedades Infecciosas HULA (Lugo)

Hugo Guillermo Ternavasio de la Vega
Serv. de Medicina interna CAUSA (Salamanca)

Jorge Luis Torres Triana
Servicio de Medicina interna CAUSA (Salamanca)

COMITÉ CIENTÍFICO

Marianne Camargo
Dpto. Internal Medicine Mount Sinai Medical Center (NYC)

José Luis Díaz Díaz
Servicio de Medicina interna CHUAC (A Coruña)

Elena Fernández Bouza
Servicio de Medicina interna CHUF (Ferrol)

María José García Pais
Servicio de Medicina interna HULA (Lugo)

Juan Antonio Garrido Sanjuán
Servicio de Medicina interna CHUF (Ferrol)

Arturo González Quintela
Servicio de Medicina interna HCLUS (Santiago de Compostela)

Fernando A. de la Iglesia Martínez
Servicio de Medicina interna CHUAC (A Coruña)

José Masferrer Serra
Servicio de Medicina interna HCV (Ourense)

Rafael Monte Secades
Servicio de Medicina interna HULA (Lugo)

Julio Montes Santiago
Servicio de Medicina interna. EOXI Vigo (Vigo)

Francisco Luis Lado Lado
Servicio de Medicina interna HCLUS (Santiago de Compostela)

José Domingo Pereira Andrade
Servicio de Medicina interna CHUAC (A Coruña)

Antonio Pose Reino
Servicio de Medicina interna HCLUS (Santiago de Compostela)

Incluida en Latindex, IME-Biomedicina del CSIC, Dialnet, Dulcinea y Directory of Open Access Journals

Fotografía portada: Yolanda Carbajales

Edita: SOGAMI / ISSN: 0304-4866
Depósito legal: C 3533-2008

www.galiciaclinica.info
ISSN: 1989-3922
www.meiga.info



Índice

Summary

EDITORIAL

- 4 La enfermedad crónica: el reflejo de una imagen**
Moscoso Naya L.

REVISIÓN

- 7 A abordaxe da cronicidade: a encrucillada da Atención Primaria**
Addressing chronicity: the crossroads of Primary Care
Ventosa Rial J, Pazo Paniagua MC, Alonso Fachado A.

BIOÉTICA PARA CLÍNICOS

- 14 La bioética “cotidiana”, el internista y el “nuevo” principio de beneficencia**
The “daily” Bioethics, the internist and the “new” principle of beneficence
Antonio Garrido J.

CASOS CLÍNICOS

- 17 Parada respiratoria secundaria a bocio multinodular**
Acute respiratory failure due to multi-nodular goiter
Rios Prego M, Fernández Catalina P, Fernández González A, Martínez Melgar JL.

- 19 Síndrome da hipermobilidade articular em jovem**
Joint hypermobility syndrome in a young man
Neves J, Cunha I, Aguiar R, Barcelos A.

- 22 Hemangioendotelioma epitelial: um tumor raro com apresentação atípica**
Epithelioid Hemangioendothelioma: a rare tumor with atypical presentation
Reis M, Tavares A, Ferreira L, De Carvalho L.

- 25 Doença de Pott após tratamento intravesical com *Mycobacterium bovis* BCG**
Pott's disease post-treatment with intravesicular Mycobacterium bovis BCG
Tannira S, Figueiredo P, Taneera J, Chorão M, Silva F, Mello e Silva A.

- 28 *Listeria monocytogenes* meningoencephalitis in an immunocompetent adult patient**
D Melo J, Ventura S, Coutinho P, Rodrigues A.

- 31 Colecistitis aguda por *Streptococcus constellatus***
Acute cholecystitis by Streptococcus constellatus
Gómez-Canosa MA, Lijó-Carballeda C, Vázquez-Vázquez B, Bello-Peón MJ.

- 33 Diagnóstico tardío de Esclerose Tuberosa**
A delayed diagnosis of Tuberous Sclerosis
Oliveira C, Real R, Nadais G, Garrett C.

- 36 Infecção Aguda pelo Vírus da Imunodeficiência Humana 1: uma janela de oportunidade**
Acute infection by Human Immunodeficiency Virus 1: an opportunity time
Oliveira E, Marques Santos S, Soares MM, Francisco Silva F.

EVENTUALIDADES

- 39 Respira hondo y frena el tiempo**
Take a deep breath and slow down time
López Mato P.

IMÁGENES EN MEDICINA

- 41 Ictus isquémico cerebeloso: a propósito de un caso**
Cerebellar ischemic stroke: apropos a case
López Mato P, Rodríguez Gómez D.

- 42 Massa auricular direita**
Right atrial mass
Urbano J, Pestana G.

- 43 Aneurisma de la Arteria Pulmonar: Un hallazgo incidental**
Pulmonary Artery Aneurysm as an incidental finding
Rego Lopes Pereira CA, Lima Silva A.

- 44 Síndrome de la cimitarra y disnea en una paciente de 87 años.**
Right paracardiac linear opacity in an elderly woman
Gutiérrez Macías A, Cisneros Carpio S.

- 45 Lipodistrofia em doente com cirrose hepática alcoólica**
Lipodystrophy in patient with alcoholic liver cirrhosis
Estrela S, Gonçalves S, Simões S, Jerónimo L.

CARTAS AL DIRECTOR

- 46 Neoplasia de células T/natural killer**
Cell neoplasia T/natural Killer
Gargantilla Madera P, Arroyo Pardo N, Soladana Blanco P, Pintor Holguín E.

ARTÍCULO ESPECIAL

- 47 Formación continua**
González Soler JJ.

- 50 XXXIII Reunión de la Sogami. Programa**

La enfermedad crónica: el reflejo de una imagen

Lidia Moscoso Naya

Enfermera del Hospital Comarcal Valdeorras. O Barco de Valdeorras (Orense)

¿Cómo vive el paciente crónico su enfermedad?, ¿de qué forma interfiere en su vida personal, social o laboral?, ¿qué espera del mundo sanitario y de los profesionales a los que confía su salud? Y ¿cuál debería ser la actitud de éstos respecto al paciente?

Soy enfermera y padezco una enfermedad de Crohn. Por esta condición de enferma crónica y enfermera asistencial quisiera aportar mi experiencia desde esta doble óptica.

Cuando observo la obra de Frida Khalo me siento identificada. En sus cuadros pintaba el reflejo de su imagen en el espejo, en donde observaba una imagen de si misma sin el dolor físico que sentía.

Afrontar una enfermedad crónica no sólo es aprender a vivir con los síntomas y los efectos adversos de los tratamientos, implica enfrentarse a limitaciones en todos los aspectos de la vida. Te encuentras ante una situación donde tu rutina se ve reemplazada por incertidumbre.

La cronicidad de una enfermedad presenta desafíos muy distintos a una enfermedad aguda, que sabes que tendrá un final. Pero ¿qué ocurre cuando los síntomas no desaparecen nunca? ¿Cómo enfrentarnos a esto?

Enfrentarse al diagnóstico conlleva un proceso de duelo, donde se produce una lucha interna entre tus deseos y la realidad que te viene impuesta; supone tener que admitir que muchos aspectos de tu vida no volverán a ser los mismos. Sentimientos que vuelves a revivir en los momentos de exacerbación de la enfermedad, llevándote a un agotamiento psicológico que repercute en tu vida y en la de los que te rodean.

Por ello es importante encontrar un equilibrio entre la enfermedad y sus repercusiones. Equilibrio, que se ve amenazado cuando los síntomas están presentes día tras día. Porque ¿cómo mantener el optimismo y la vitalidad cuando padeces una astenia severa o cuando el dolor es invalidante y no cede con ningún analgésico? Para no romper este equilibrio, recurre al silencio. Pero no hablar de ello, no significa que no siga sucediendo, pasa a ser un sufrimiento latente que no es visible para los demás.

Esta sensación de soledad e incompreensión se extiende a las relaciones sociales y laborales, donde en ocasiones

puedes sentirte víctima del rechazo. El dolor, la fatiga y otros muchos síntomas, presentes en el día a día, interfieren en una vida social fluida y en el desempeño de tu trabajo. Las relaciones con tus compañeros pueden verse amenazadas debido a la sobrecarga de trabajo que tus limitaciones, ausencias o bajas pueden ocasionar.

Cuando la enfermedad empeora y es necesario el ingreso, descubres que la hospitalización es también un motivo de miedo, vulnerabilidad, rabia. Sientes que tu vida se detiene, sintiéndote encarcelado en tu propia enfermedad. Necesitas ayuda, lo que genera frustración, al perder tu autonomía. De ahí que los sanitarios jueguen un papel crucial; el enfermo espera comprensión ante la situación que vive. Lamentablemente no siempre es así. También entre los profesionales hay desconocimiento y rechazo, incluso insensibilidad ante la "persona" que tienen delante.

Todos conocemos el concepto de cuidados integrales pero, ¿realmente creemos de lo que hablamos? ¿estamos dispuestos como sanitarios a llevar a la práctica lo que fácilmente exponemos en un papel o en una charla? ¿hasta qué punto estamos comprometidos a realizarlo en nuestro día a día? No deberíamos excusarnos en la carga de trabajo o la falta de tiempo, porque aunque sin duda esto sea una realidad, empatizar con el paciente requiere cero minutos y, si de tiempo se trata, por qué perderlo prejuzgando.

Cuando estamos ante un paciente que vemos por primera vez o en contadas ocasiones, nos creemos con derecho a juzgar sus reacciones cuando tan sólo conocemos un breve resumen de su historia clínica, donde probablemente nos hemos centrado en los datos clínicos. Pero, ¿qué o cuánto conocemos de nuestro paciente? ¿Conocemos los factores externos que indudablemente repercuten en su estado de salud? ¿Conocemos qué tipo de trabajo desempeña o qué carga de estrés y responsabilidades tiene en su vida?, ¿conocemos la forma en que se enfrenta a la enfermedad o a los efectos secundarios de los tratamientos?, ¿los apoyos que tiene o de los que carece?...

No prestar atención a todas estas cuestiones o al impacto de la enfermedad en la vida del paciente es un error. Su bienestar está interrelacionado con el estrés y éste a su

“Afrontar una enfermedad crónica no sólo es aprender a vivir con los síntomas y los efectos adversos de los tratamientos, implica enfrentarse a limitaciones en todos los aspectos de la vida.”

vez con el sistema neuro-endocrino e inmunológico, donde incluso cantidades moderadas de estrés puede intensificar los síntomas; debemos, por tanto, tener presente su estado emocional. Pero ¡jojo! No confundamos dicho agravamiento de los síntomas con la somatización, este empeoramiento es la consecuencia real de la repercusión emocional de la enfermedad.

Otro error en el que caemos como profesionales es no escuchar las sugerencias del enfermo. Cuando te encuentras ante un paciente que ha vivido muchas hospitalizaciones a lo largo de su vida y que por lo tanto es conocedor de sus tratamientos, solemos llamarle “rata de hospital”, expresión enormemente peyorativa que pone en entredicho no sólo nuestra ética profesional sino también nuestra ética como personas. No olvidemos que el paciente lleva años padeciendo y conviviendo con la enfermedad y sus tratamientos y quizá haya tenido malas experiencias en anteriores ingresos. Por tanto, debemos escucharle y aceptar sus opiniones, no sentirnos amenazados ni ponernos a la defensiva. Trabajar conjuntamente con él es positivo para el enfermo y para el resultado final de sus cuidados.

Recuerdo que cuando empezaron los primeros síntomas de mi enfermedad tenía 17 años, no era capaz de digerir la comida, vomitaba y comer era sinónimo de dolor. Esto, junto a ser una adolescente llevó a un diagnóstico erróneo: Anorexia nerviosa. Cualquier síntoma que no encajara con dicho diagnóstico era tan sólo la somatización de una adolescente que quería llamar la atención. Existía un diagnóstico y aunque fuese un diagnóstico erróneo, era un diagnóstico. Así que ningún profesional que me vio durante aquellos años se lo cuestionó. Esto duró cerca de seis años, seis largos años en los cuales la enfermedad evolucionó a sus anchas. Cuando aparecieron los primeros síntomas extradigestivos, una artritis invalidante llevó a un reumatólogo al diagnóstico de la enfermedad de Crohn. Ante aquello, ¿cómo tenía que sentirme?, ¿alegre porque volvieran a creer en mi o indignada porque nadie me hubiese escuchado durante aquellos seis años?

No sólo no se trató la enfermedad, no se trataron ni tan siquiera los síntomas. ¿Para qué paliar algo que era producto

de mi imaginación? ¿dolor? No existía, tan sólo era una manera de llamar la atención. No fui yo quien somaticé los síntomas, sino aquellos que me rodearon: médicos, amigos e incluso familiares.

Sin embargo, a pesar de recuperar la credibilidad de aquellos años, esto no perduró en el tiempo, pese a tener un diagnóstico real. Existen otras muchas facetas a lo largo de la vida del enfermo que se ponen en entredicho. Lo que no se ve no existe.

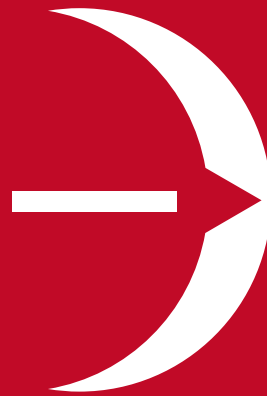
Cuando tuve la obstrucción intestinal, en las pruebas de imagen sólo se veían 20 cm de estenosis. Se preparó una cirugía por laparoscopia. A mi y a mi familia nos dijeron que la intervención duraría unas 2 horas. Estuve en quirófano 6! En el postoperatorio me explicaron que tuvieron que extirparme 90 cm de intestino y realizar 3 dilataciones plásticas para evitar una mayor resección. Pero... en el SCANNER se veían únicamente 20 cm de estenosis.

No sólo en mi experiencia personal como enferma sino también a lo largo de mi vida profesional he podido constatar que las pruebas de imagen, por muy sofisticadas que sean, sólo son pruebas complementarias que ayudan a ir hacia un diagnóstico. Pero la clave siempre está en la clínica y esa clínica, esos síntomas, son los que aporta el paciente. Debemos no sólo escucharles, debemos creerles.

Necesitamos como enfermos que la sociedad nos escuche y que entiendan nuestra limitaciones. Necesitamos como enfermos que nos ayuden a superar trabas que de otro modo no podríamos superar. Por tanto, como sanitarios debemos dejar a un lado nuestro orgullo profesional y hacerle partícipe de sus cuidados.

Adoptar un papel activo como enfermos, nos permite sentirnos más fuertes y preparados para aprender a convivir con los síntomas y superar las trabas que nos deparara la evolución de la enfermedad. No será fácil pero debemos intentarlo. La lucha es continua y las batallas se han de librar día a día, pero, con la comprensión y el apoyo de nuestra pareja, familia y amigos y, con el correcto saber hacer de los profesionales implicados, se puede conseguir.

**Fundación
Barrié de la Maza**



PROGRAMA DIANA FUNDACIÓN BARRIÉ - USC

Apoyo a la investigación científica
como pilar del desarrollo económico
y social de Galicia

Programa de investigación en farmacogenética, puesto en marcha por la Fundación Barrié de la Maza, la Universidade de Santiago USC y la Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica. Un proyecto liderado y desarrollado desde Galicia.

Financiado íntegramente por la Fundación Barrié con 1.300.000 €

Un equipo interdisciplinar dirigido por el Doctor Angel Carracedo de más de 100 investigadores, así como ochenta médicos implicados en la recogida de datos clínicos en los hospitales públicos gallegos.

El programa desarrolla proyectos de investigación de medicina personalizada en cuatro áreas de investigación:

- Cáncer
- Enfermedades neurológicas
- Enfermedades psiquiátricas
- Enfermedades cardiovasculares



Fundación Barrié

AL SERVICIO DE GALICIA PARA EL MUNDO

A abordaxe da cronicidade: a encrucillada da Atención Primaria

Addressing chronicity: the crossroads of Primary Care

Ventosa Rial J, Pazo Paniagua MC, Alonso Fachado, A.

Medicina Familiar e Comunitaria. EOXI de Santiago de Compostela. Servizo Galego de Saúde.

Resumo

O progresivo envellecemento da poboación galega supón un crecemento nos custos do sistema sanitario e un desafío para a sociedade no seu conxunto para abordar os cuidados e necesidades destes pacientes. Na actualidade a fragmentación do sistema sanitario en niveis e a práctica ausencia dunha coordinación entre estes e os servizos sociais fai necesario o desenvolvemento de instrumentos e canles que optimicen os recursos e melloren de forma progresiva a atención integral das persoas en situación de cronicidade. Durante os últimos anos definíronse diversos modelos de atención á cronicidade nun intento de mellorar a eficiencia da xestión dos sistemas sanitarios. Neste artigo descríbese un modelo de atención integral centrado no traballo en rede e transversal entre os diferentes actores de sistema sanitario implicados na atención á cronicidade, así como as oportunidades de mellora do modelo de atención á cronicidade.

Abstract

The progressive aging of the Galician population results in increasing costs of healthcare and appears as an emerging social challenge to address the care and needs of older patients. Currently, the fragmentation of the healthcare system and the scarce coordination between healthcare and sociosanitary systems should lead to development of tools and ways to optimize the resources towards integrated chronicity healthcare models. Over the last years, diverse chronicity care models to improve healthcare efficiency, have been defined. This article describes a comprehensive healthcare model focused on networking and cross-working between the different stakeholders involved in chronicity healthcare, as well as the opportunities to implement improvement strategies in chronic diseases management.

Introdución

Coa publicación no ano 1994 do traballo de *Evans, Barer y Marmor* titulado *Why are some people healthy and others not?*¹ empézase a falar do enfoque poboacional da saúde que inclúe non só os resultados de saúde acadados polas accións realizadas no ámbito sanitario, senón tamén unha serie de factores que actúan como determinantes da saúde, así como as políticas e intervencións necesarias para modificálas.

Este novo concepto supuxo, nos derradeiros anos, un novo enfoque das estratexias de saúde sendo o elemento clave das mesmas, e centrándose nas persoas e non na enfermidade. Desta forma pásase dunha atención reactiva a outra proactiva tanto das necesidades da poboación no seu conxunto como das do individuo en particular.

Con esta nova perspectiva, o modelo asistencial tradicional centrado en patoloxías ou aparatos vese cuestionado, de igual xeito que a división tradicional da asistencia en dous niveis. Dende este punto de vista é necesario desenvolver un enfoque integrador tanto dos niveis asistenciais como daqueles outros actores (servizos sociais, saúde pública, entre outros) implicados no cuidado dos diferentes aspectos da saúde. Tamén se fai necesaria unha nova definición das políticas das organizacións sanitarias que impliquen un desenvolvemento de sistemas de traballo que favorezan os aspectos integrais da asistencia (procesos asistenciais integrados)², así como estratexias sanitarias de saúde a medio prazo concretadas en programas cunha visión integral do individuo (non exclusivamente do binomio saúde-enfermidade), unha perspectiva temporal máis ampla e unha participación dos pacientes, cidadáns e asociacións.

A abordaxe das enfermidades crónicas baséase neste enfoque de saúde poboacional que comeza co recoñecemen-

to dos determinantes de saúde e os procesos conductuais que actúan ao longo de todas as etapas do ciclo vital do individuo, para procurar en cada unha delas a promoción e a prevención da enfermidade cun acceso apropiado aos servizos sanitarios e sociais, e priorizando os grupos máis vulnerables.

O progresivo envellecemento da poboación, supón un crecemento exponencial das enfermidades crónicas o que implica un incremento nos custos do sistema sanitario e un desafío para a sociedade no seu conxunto de cara a abordar os cuidados e as necesidades destes pacientes. Segundo o censo poboacional do INE a 1 de xaneiro 2015, o 24,01% da poboación galega é maior de 64 anos, estando a maior porcentaxe nas provincias de Ourense (30.34%) e Lugo (28.59%) e a menor nas da Coruña (23.35%) e Pontevedra (21.01%). Este dato confirma a tendencia que existe da proxección realizada no ano 2010 dun incremento do 6.8% até chegar ao 28.50% no ano 2030 de media en Galicia³. Os maiores de 64 anos fan un uso máis intensivo da atención sanitaria e son os principais consumidores de produtos farmacéuticos, representando un gasto sanitario per cápita 2,2 veces maior que a media da poboación xeral. A xestión dende o punto de vista sanitario deste envellecemento progresivo é o gran reto do futuro.

Na actualidade a fragmentación dos sistemas sanitarios en niveis e a práctica ausencia dunha coordinación entre estes e os servizos sociais fai necesario o desenvolvemento de instrumentos e canles que optimicen os recursos e melloren de xeito progresivo a atención integral das persoas en situación de cronicidade. Se ben todos os profesionais dos sistemas socio-sanitarios deben implicarse activamente na mellora da atención á cronicidade, debe existir un axente

Correspondencia: jose.javier.ventosa.rial@sergas.es

Cómo citar este artigo: Ventosa Rial J, Pazo Paniagua MC, Alonso Fachado, A. A abordaxe da cronicidade: a encrucillada da Atención Primaria. *Gaceta Clin* 2016; 77 (1): 7-13

Recibido: 29/09/2015; Aceptado: 6/11/2015

coordinador destes procesos asistenciais relacionados co paciente crónico, sendo esta responsabilidade dos profesionais de medicina e enfermería de Atención Primaria^{2, 4}. A pregunta é se o sistema está preparado para este cambio.

Estratexias fronte a Cronicidade

Actualmente asistimos a unha eclosión de todos os aspectos relacionados coa cronicidade. Todos os sistemas sanitarios do noso entorno, nacional ou europeo, están a desenvolver estratexias de abordaxe do paciente crónico. Entre as razóns deste auxo das políticas da cronicidade podemos destacar o envellecemento progresivo da poboación, as repercusións sanitarias dos recursos que estas enfermidades necesitan, a perda da calidade de vida e o incremento da discapacidade e a súa elevada morbi-mortalidade. Ademais estes procesos adoitan ter unha progresión lenta e de longa duración que determinan uns custos sanitarios e sociais que poden chegar a comprometer a longo prazo ao propio sistema. Pola contra, moitas destas enfermidades poden evitarse mediante accións proactivas sobre unha serie de factores determinantes de saúde.

As enfermidades crónicas non están definidas dunha maneira estándar pero case todas participan das mesmas características (táboa 1).

As estratexias para a abordaxe dos pacientes crónicos baséanse na demostración de intervencións e experiencias que fan a atención a estes pacientes máis accesible, eficaz e económica, sustentados en modelos integrais^{5, 7} que melloran a resposta e a aceptación por parte dos propios pacientes.

Existen unha serie de modelos teóricos da atención á cronicidade que poden servir de base para as futuras estratexias. Os máis importantes son:

1. O modelo de estratificación de riscos poboacionais da Pirámide de Kaiser permanente⁸ (figura 1), este modelo identifica tres niveis de intervención segundo o nivel de complexidade do paciente crónico.

A estratificación de riscos naceu nos Estados Unidos impulsada polas aseguradoras privadas. Nelas o individuo

clasifícase en distintas categorías de acordo á probabilidade de sufrir un deterioro da súa saúde. A aplicación nos sistemas sanitarios permite identificar e xestionar aqueles suxeitos que precisan actuacións máis intensivas (anciáns, pluripatolóxicos, crónicos, etc.) e deste xeito optimizar a asignación de recursos, promover o autocuidado, priorizar a intensidade das intervencións e evitar ingresos hospitalarios non programados⁹.

2. Modelo de Atención a Crónicos, *The Chronic Care Model (CCM)*⁶. Neste modelo a atención aos crónicos faise desde tres perspectivas que se superpoñen:

- A Comunidade: as políticas sanitarias e os recursos dispoñibles.
- Os sistemas de Saúde: organización, deseño da asistencia sanitaria, sistemas de información e apoio á toma de decisións.
- A interacción entre os pacientes e o sistema sanitario. A finalidade última é contar con doentes activos e informados e equipos de profesionais proactivos con medios e capacidades que permitan ter unha atención de calidade, efectiva e satisfactoria para o paciente.

3. Modelo de Atención Innovadora ás Condicións Crónicas (AICC), *The Innovative Care for Chronic Conditions Framework*¹⁰. Este modelo é unha modificación do CCM proposto pola OMS. Destaca a necesidade dun ambiente político proclive ao desenvolvemento e ás aportacións dos recursos necesarios para a estratexia de crónicos. Insiste no papel da comunidade que aparece incluída como terceiro elemento nas interacción entre os doentes e os equipos sanitarios. Tamén establece a necesidade da integración e coordinación dos servizos sanitarios facendo énfase na prevención e a flexibilidade na toma de decisións baseadas na evidencia científica existente.

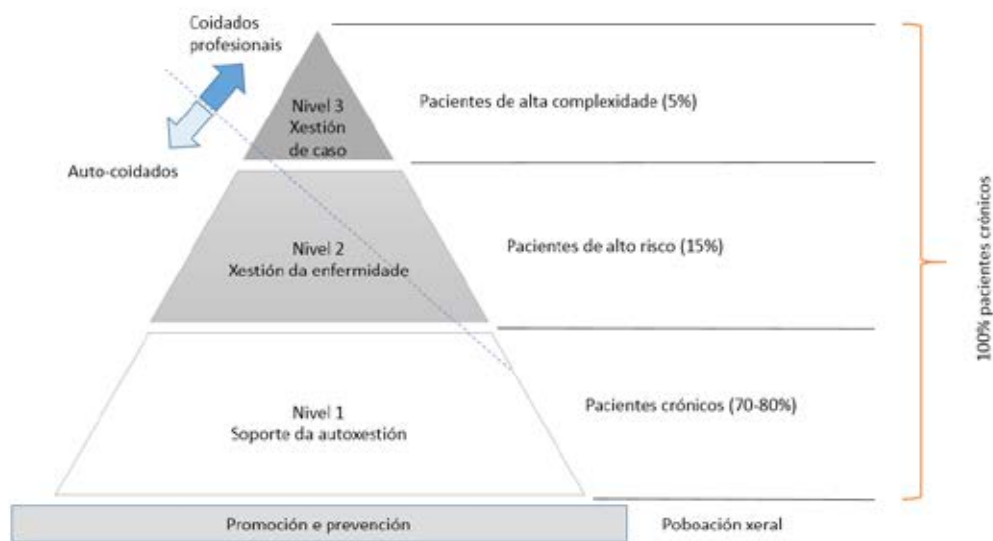
Partindo destes modelos teóricos, xorden diferentes experiencias de intervención sobre pacientes crónicos¹¹⁻¹³ pero a súa implantación nos sistemas sanitarios é moi desigual e limitada debido en parte á complexidade do proceso e á resistencia ao cambio que estes modelos requiren para levarse a cabo.

Táboa 1. Características xerais das enfermidades crónicas

- Teñen causas múltiples e complexas.
- Normalmente teñen unha aparición gradual, pero poden presentarse de súpeto como un cadro agudo
- Emerxen ao longo da vida, pero son máis prevalentes nas idades máis avanzadas
- Poden comprometer a calidade da vida a través das limitacións funcionais e da discapacidade.
- Son de longa duración e persistentes o que leva a un deterioro gradual da Saúde.
- Requiren cuidados e atención médicas de longa duración
- A pesar de non ser unha ameaza inmediata para a vida, son a causa máis común de mortalidade prematura.
- A maioría son enfermidades non transmisibles, se ben, máis recentemente se incluíron enfermidades como a sida e a tuberculose.
- Un número significativo delas poden ser previdas ou incluso poden retrasar a súa aparición, mentres que noutras, a súa progresión pode ser ralentizada e reducidas as súas complicacións asociadas.
- Os condicionantes e as causas que favorecen o desenvolvemento destas enfermidades na poboación non son uniformes, sendo os sectores sociais máis desfavorecidos os que presentan unha maior acumulación de factores de risco nestes grupos.

Fonte: *Servizos de Estudos e Investigación Sanitaria do Departamento de Sanidade e Consumo do Goberno Vasco.*

Figura 1. Modelo de estratificación de riscos poboacionais ou da Pirámide de Kaiser



Fonte: Nuño Solís R. Boas prácticas en xestión sanitaria: o caso Kaiser Permanente. *Estratexia de atención ao paciente crónico en Castela e León*. Sacyl.

A Declaración de Sevilla

No ano 2011 a Sociedade Española de Medicina Interna (SEMI) e a Sociedade Española de Medicina Familiar e Comunitaria (SemFYC), xunto co apoio dos Servizos de Saúde das distintas Comunidades Autónomas (figura 3) e o consenso dun grupo de expertos, elaboraron o Documento de Consenso *Atención ao Paciente con Enfermidades Crónicas* tamén coñecido como a “Declaración de Sevilla”².

A finalidade desta declaración é a de promover e estimular iniciativas en todas as comunidades autónomas co fin de desenvolver iniciativas entre as xerencias dos respectivos Servizos de Saúde, as Sociedades Científicas e os pacientes, que revertan nun plan autonómico de atención aos enfermos crónicos en cada Comunidade e aliñada dentro dunha estratexia nacional integrada².

O deseño dos Plans contemplan unha serie de propostas de intervención que se agrupan en tres áreas:

- O/a paciente e a comunidade na que se encontra.
- A organización da atención sanitaria e sociosanitaria e os respectivos sistemas de información clínica.
- As tomas de decisións clínicas compartidas entre pacientes e profesionais.

Na nosa comunidade é cada día máis evidente o predomino das consultas de patoloxías crónicas sobre as agudas, pero o sistema no seu conxunto non foi quen de prever nin de evolucionar ao mesmo ritmo. Nos derradeiros anos, os profesionais sanitarios foron tomando conciencia da necesidade dun novo enfoque que se vén traducindo en iniciativas, de máis ou menos éxito, en atención primaria e hospitalaria (seguimento compartido, hospitais de día ou hospitalización a domicilio, entre outros).

A pesar das diferentes tentativas de mellora estes son feitos illados até a data. Debido á propia magnitude da situación non chega con realizar a implantación destas iniciativas, faise necesario enfrontar un cambio de maior calado. É preciso adaptar e reconfigurar a estrutura asistencial, sen esquecer a atención aos casos agudos, de cara a dar unha resposta integral e complexa, onde se impliquen os diferentes actores sociais. Nun entorno que precisa chegar á beira do paciente no seu propio domicilio.

Ademais a visión global da cronicidade comeza pola promoción saúde e a prevención da propia enfermidade.

É preciso, pois, un cambio nas prioridades tanto políticas como de investimentos para construír un modelo asistencial que faga fronte aos retos que se ven achegar nun futuro inmediato.

A Atención Primaria xa non só é a porta de entrada ao sistema sanitario, neste novo contexto asignáselle o papel de coordinador e regulador do fluxo do pacientes no sistema. Tendo en conta todo o referido xorden dúas cuestións que son a base das reflexións do presente traballo:

1. Pode a Atención Primaria en Galicia asumir na actualidade este novo rol?
2. Está o sistema disposto e deseñado para este novo modelo?

A encrucillada da Atención Primaria A situación actual

Galicia a principios de 2015 contaba cunha poboación censada de 2.731.406 habitantes (48,2% homes e 51,8% mulleres) distribuída en 315 concellos, unha idade media de

45,9 anos (nas provincias de Ourense e Lugo esta chega ata os 49 e os 49,5 anos respectivamente), e unha esperanza de vida ao nacer de 82,59 anos. O índice de envellecemento en Galicia é de 150,14 e nas provincias de Lugo e Ourense de 215,22 e 226,15 respectivamente¹⁴.

Segundo os datos do Instituto Galego de Estatística, nos diferentes servizos de Atención Primaria en Galicia traballan 7.392 persoas (táboa 2) que atende a unha poboación de 2.683.781 individuos segundo as fontes de tarxeta sanitaria a 31 de xaneiro de 2015.

Préstase atención en 399 unidades de Atención Primaria e consultorios (agrupados en 142 Servizos de Atención Primaria), 98 Puntos de Atención Continuada (PAC) e 599 Unidades de Apoio (odontoloxía, fisioterapia, matronas, saúde mental, administrativas, etc).

O 81.41% da poboación é atendida por persoal do novo modelo de Atención Primaria que xorde do Decreto 200/1993, do 29 de xullo, de ordenación da Atención Primaria, modificado polo Decreto 161/1996, do 25 de abril, que establece unha nova configuración deste eido asistencial¹⁵. A media do número de consultas por médico de familia (MF) e día é de 32,42 (21,37 para os pediatras) o que resulta nunha media de 8,3 minutos por paciente (14 minutos no casos dos pediatras). A implantación da receita electrónica supuxo un descenso dun 21,1 % no número de citas, pasándose de 40,38 citas efectivas por MF/día en xaneiro do 2010 a 31,8 consultas efectivas MF/día en xullo do 2012.

Táboa 2. Recursos humanos en Atención Primaria, ano 2014.
Servizo Galego de Saúde.

Galicia	2014
Médico/a	2589
DUE/ATS	2131
Auxiliar de enfermería	245
Celador/a	396
Administrativo/a	1060
Asistente social	77
Farmacéutico/a	68
Fisioterapeuta	126
Matrón/a	148
Odontólogo/a	100
Pediatra	329
Técnico/a especialista	83
Persoal de oficios	39
Facultativo/a especialista de área (FEA)	1
TOTAL	7392
<i>Fonte: Instituto Galego de Estatística</i>	

Os compoñentes

Atención Primaria

A estrutura funcional actual da Atención Primaria en Galicia é consecuencia das disposicións do Decreto 200/1993, onde se establece a organización en servizos e unidades de Atención Primaria (SAP e UAP, respectivamente). No mesmo Decreto recóllense as funcións e condicións laborais do persoal que integra estas unidades funcionais. A realidade non pasa de ser un marco teórico carente dunha organización de traballo en equipo sen unha perspectiva integradora da súa actividade ou orientada á consecución duns obxectivos de equipo.

A falta dunha definición precisa e concreta dos obxectivos comúns, das tarefas a realizar e os roles dos compoñentes, xerou unha distribución heteroxénea das cargas de traballo e unha participación desigual dos seus membros nas tarefas conxuntas. Estas razóns xunto coa falta dunha formación para o traballo en equipo, as limitacións organizativas e de coordinación¹⁶, a elevada presión social (medicalización de problemas non médicos) e da propia organización determinada pola crise coa necesidade de acadar aforros na xestión dos recursos sanitarios, constitúen as razóns dun crecente malestar e frustración do persoal estando estas razóns na orixe da chamada crise da Atención Primaria¹⁷.

Mantendo como pilar fundamental a preservación da relación médico-paciente, os equipos e SAP deben reorientar a súa actividade non só á consulta a demanda, senón tamén ao deseño de programas de promoción e prevención da saúde de forma proactiva. Para isto deben deixar de ser un conglomerado de profesionais independentes e constituírse como un equipo de profesionais con obxectivos conxuntos e unha única vontade plasmada nuns acordos orientados ao paciente, á resolución de problemas, á calidade e á seguridade. Esta nova concepción supón a primacía dos intereses do colectivo sobre os individuais, e leva consigo implicacións, lexislativas, contractuais e laborais de difícil definición e implantación.

Se ben a configuración dos SAP sería un punto ambicioso pero de longo recorrido, non debería ser este o caso para reclamar un tempo axeitado para a realización de probas e actividades asistenciais, fóra da clásica consulta. Isto supón, como mínimo, consensuar estes tres aspectos organizativos:

- 1. Organización da actividade e do tempo nas axendas.** A desburocratización das consultas, a autonomía dos SAP para organizarse de xeito que a atención a demanda sen cita e a urxente poidan ter resposta en tempo e forma cunha mínima repercusión nas axendas e na consulta programada.
- 2. Máis flexibilidade** na configuración das axendas profesionais mantendo uns adecuados niveis de accesibilidade e calidade.
- 3. Maior implicación e un maior protagonismo da enfermería.** Esta é probablemente unha das reformas máis importantes. A enfermería está chamada a ser a xestora dos pacientes crónicos dentro da atención¹⁸, isto implica que nela vai a recaer a implementación das actividades de promoción de saúde e prevención dos problemas cró-

nicos e as complicacións destes pacientes. Debe converterse no primeiro alertante ante os indicios de descompensación e deterioro e debe ser quen coordine coa familia os cuidados e a asistencia daqueles pacientes en estadios avanzados e finais da enfermidade.

Velaí dúas necesidades fundamentais:

- 1. Mellorar a coordinación** entre ámbolos dous profesionais (médicos e enfermería) baseada no respecto e reciprocidade.
- 2. Aumentar a formación e capacitación.** Isto só é posible cunha reforma do actual modelo de enfermería. Esta pódese acadar pola creación da especialidade de enfermería de familia ou mediante a instauración dunha carteira de servizos de enfermería de Atención Primaria cunha formación específica en atención comunitaria. Esta derradeira opción pasa por crear unha carteira aberta na que a innovación, as boas prácticas e a implementación de novas técnicas, que puideran ir xurdindo, teñan unha rápida e efectiva incorporación, case de xeito automático, e non ser unha traba para a adaptación da enfermería aos novos tempos.

A enfermería de Atención Primaria debe asumir ese papel principal no seu desenvolvemento profesional. Para iso é necesario un cambio de actitude: do binomio problema/ resposta a unha forma de facer máis ampla, que permita anticiparse, prever os problemas e actuar de forma permanente e non puntual neles.

Atención Hospitalaria

As crises que vimos arrastrando dende o ano 2007, viñeron a cuestionar a sostenibilidade do modelo sanitario no seu conxunto e a poñer sobre a mesa a necesidade de contrastar a eficiencia e o rendemento dos recursos investidos respecto ao impacto en termos de saúde. Esta é a causa de que a excelencia e a sostenibilidade dos hospitais pasen por dar resposta dun xeito adecuado aos retos que condicionan a asistencia neles¹⁹:

- Dar resposta a un novo perfil de paciente, cada vez máis ancián e pluripatolóxico.
- Posicionarse adecuadamente respecto aos retos que nos presentan as novas tecnoloxías.
- Facer protagonistas aos pacientes das decisións que afecten á súa enfermidade.
- Redesenñar un novo rol entre niveis asistenciais para garantir a continuidade asistencial.
- Acadar vías de provisión de servizos co sector privado sociosanitario.

Limitarémonos neste artigo ao primeiro dos retos que incumbe ao paciente crónico. A estrutura do sistema hospitalario vén desde hai anos dando respostas puntuais, e as máis das veces de xeito case voluntarioso, á crecente demanda destes pacientes, pero coa visión de mitigar a carga, tanto de estadías, como de recursos que supoñen uns pacientes que son reincidentes no uso de seus servizos, chegando a consumir o 70 % dos recursos sanitarios¹⁹. As respostas dadas ata o momento por parte dos hospitais foi, e está sendo, a creación de unidades e dispositivos para a atención ao paciente crónico

pluripatolóxico avanzado que dalgún xeito veñen ocupándose a modo de *recursos específicos*, pero con pouca conexión co outro nivel asistencial.

Estamos nos tempos da transversalidade e o traballo en rede, e precisamente sobre este concepto debería producirse o cambio cultural, a nova filosofía do enfoque da cronicidade. Sen ter que modificar na súa esencia, a estrutura organizativa dos hospitais deberíase modificar a relación das súas actuacións co paciente crónico. A xestión do paciente crónico nos servizos hospitalarios debe estar regulada e ser única, independentemente da causa ou descompensación que o leve a ingresar nun centro, sendo as actuacións dos diferentes servizos puntuais ou delimitadas no tempo á resolución dun problema concreto. Para acadar este obxectivo fai falta artellar unha organización cunha figura central que sexa o responsable de todos os pasos asistenciais que teña que dar o paciente crónico no ámbito do hospital e ao mesmo tempo a canle de comunicación entre os dous niveis asistenciais. Esta figura, xa descrita como *especialista hospitalario interconsultor*^{20,21} ou a tan traída enfermería xestora de casos está pendente de desenvolvemento ou ben naqueles procesos onde foi implantada o seu cometido aínda está lonxe do que o marco teórico propón. Sen esquecer estas figuras, deberíase ser máis ambicioso. Se pretendemos dar calado a esta estratexia, deberíase ir máis alá das persoas e reorganizar, total ou parcialmente, os actuais servizos de medicina interna²² nos centros hospitalarios (o médico internista, actuando como referente do paciente dentro do hospital), así como os servizos de seguimento de tratamento do paciente crónico, garantindo a transversalidade das actuacións cos outros servizos, agrupando na súa esfera de dependencia todas as unidades e dispositivos que foron creadas con este cometido. O servizo de medicina interna sería o derradeiro responsable de garantir a continuidade asistencial, a comunicación e o asesoramento coa Atención Primaria²³. O encaixe deste modelo, sobre o que pivotase a responsabilidade asistencial sería un servizo en vez dun profesional, e tería perfecta cabida no modelo de xestión clínica, onde se podería constituír como tal.

Organización sanitaria

Coa reorganización da asistencia sanitaria nas novas Xerencias de Xestión Integrada²⁴ xurdiron moitas inquiredanzas de como iría a repercutir e influír no desenvolvemento da actividade na Atención Primaria. Baséanse na idea de integrar baixo unha soa dirección as decisións de xestión, organización, recursos e persoal co fin de crear estruturas organizativas coa autonomía necesaria para incorporar tanto a xestión clínica como a xestión por procesos mediante a superación dos diferentes niveis asistenciais existentes e a racionalización dos recursos. O desenvolvemento e organización dos procesos asistenciais como xeito de traballo, supón definir o papel de cada profesional fronte á atención do paciente, así como os procedementos a seguir e os indicadores estándares como garantía da calidade e eficiencia da asistencia. Non se trata, polo tanto, de realizar protocolos para ordenar a derivación de pacientes aos hospitais.

As dúbidas sobre estas formas de xestión non o son sobre o contido teórico, senón sobre a súa aplicabilidade real e a tendencia a un predominio dos incentivos e indicadores da eficiencia hospitalaria sobre os da eficiencia global do sistema²⁵⁻²⁷ (as omnipresentes listas de espera). Os consensos acadados apuntan á necesidade dun cambio cultural na organización, os profesionais teñen que tomar conciencia deste cambio e sentirse integrados non exclusivamente nun nivel asistencial concreto, senón ter o que poderíamos denominar “conciencia de área”, sendo parte activa na toma de decisións e liderando o traballo en equipos multidisciplinares.

Tamén son precisos xestores sanitarios que lideren as estratexias de transformación capaces de transmitir e implicar aos profesionais no desenvolvemento destas iniciativas. A profesionalización da xestión mais alá dos avatares políticos podería ser unha garantía de éxito no cambio^{28, 29}. A avaliación dos resultados a medio prazo será clave para determinar o resultado deste modelo.

O desenvolvemento e implementación das tecnoloxías da información e da comunicación (TICs), vén a favorecer a aproximación dos profesionais e constitúe unha das pezas fundamentais na que sustentar a integración e os modelos transversais de actuación sobre o paciente crónico. A existencia dunha historia clínica única, os sistemas de telemedicina e as comunicacións informáticas, son ferramentas técnicas que axudan pero son exclusivamente iso, ferramentas, non obxectivos en si mesmas. A responsabilidade da organización sanitaria é facer un bo aproveitamento destes elementos, garantindo a bidireccionalidade do seu uso, na procura de conseguir un modelo onde todos os actores se sintan partícipes e cómodos, e non só meros elementos que se dilúen nuns obxectivos que lles resultan totalmente alleos. Sen renunciar aos obxectivos de carácter persoal, temos que ir a unha crecente priorización dos obxectivos por equipo, só posible se o persoal os sente como propios.

A autonomía na xestión dos servizos sanitarios²⁸ pode ser a resposta. Esta ten como finalidade un maior aproveitamento dos recursos, mediante a implicación dos profesionais nun proceso de deseño organizativo que permita a xestión dos recursos utilizados na práctica clínica. Supón, por tanto, facer unha planificación e tomar decisións naqueles aspectos da súa actividade que teñan mostrado unha maior efectividade tendo en conta a evidencia científica dispoñible e a relación custo-beneficio na procura da sostenibilidade do sistema sanitario. E por suposto, tamén nun retorno, en forma de incentivo, dos obxectivos acadados. Este é o modelo das Unidades de Xestión Clínica.

A finalidade non é outra que implicar ao profesional na xestión dos centros, reforzar a continuidade asistencial, mellorar a organización do traballo e a satisfacción dos pacientes. Pero o seu desenvolvemento ten grandes retos³⁰. Un deles é como contemporizar o sistema organizativo e xerárquico actual dos centros con este novo modelo de xestión, especificar ata onde chega a autonomía de xestión (recursos humanos, económicos, materiais...) e como vencer as resistencias que tanto dende ámbitos profesionais como de relacións laborais se van a atopar.

A Poboación

Non debemos esquecer os cambios sociais das últimas décadas, a evolución nos hábitos de vida (sedentarismo, tabaquismo), o incremento da idade da poboación e o descubrimento de novos tratamentos que teñen convertido en crónicas enfermidades que antes tiñan unha alta taxa de mortalidade (sida, cancro, etc...). Todo isto supón un incremento no número de pacientes con enfermidade crónica avanzada. Tampouco podemos esquecer o cambio de tipoloxía do paciente e do seu entorno, con máis acceso á información, máis nivel cultural e máis demandantes de coidados de calidade e tecnicamente máis avanzados³¹. Estes determinantes supoñen unha carga máis a un sistema que foi deseñado no seu día para dar resposta a procesos agudos e unha presión crecente sobre o gasto sanitario nuns tempos de crise económica. Imponse a necesidade de racionalizar os recursos e reflexionar sobre prioridades de cara a garantir a sostenibilidade do sistema cos máximos de calidade e eficacia. Esta reflexión non só compete aos profesionais e á administración sanitaria, senón que debe involucrar aos usuarios tanto no referente aos autocoidados e á promoción da súa saúde como no uso con xuízo e responsabilidade dos recursos sanitarios.

Débese cambiar o rol tradicional do paciente receptor pasivo dos coidados que ofrece o sistema, polo dun paciente activo que sexa cada vez máis responsable e máis consciente do que pode facer para manter e mellorar a súa propia saúde. Esta é unha tarefa non exenta de problemas, no ámbito dun entorno social, afeito a demandar solucións sen máis contrapartida.

O desenvolvemento participativo do paciente na súa saúde, implica un novo xeito de relación cos distintos profesionais implicados no seu coidado e seguimento, e que as máis das veces incumbe tamén ó seu entorno e coidadores. A tal fin é preciso a implantación de iniciativas que teñan como finalidade que tanto o paciente como as persoas coidadoras teñan os coñecementos necesarios da súa enfermidade (paciente experto)³² de acordo ao seu nivel de comprensión, motivalos para a súa implicación no seu seguimento e dotalos das ferramentas necesarias para que poidan adoptar as decisións que en cada momento sexan as máis favorables para o paciente. Estas actividades deberían ser complementarias e supervisadas polos profesionais responsables. Neste cambio é necesario contar con alianzas. A creación de espazos onde as asociacións de pacientes e familiares, xunto cos profesionais implicados poidan intercambiar información, realizar talleres de formación e capacitación nos autocoidados, así como promover intervencións e programas está dirixida a ese fin^{33,34}. Tamén é necesario establecer novas canles de comunicación entre os pacientes/coidadores tanto cos profesionais como co sistema sanitario en xeral, que garantan o asesoramento e o acompañamento non presencial, ou que permitan dilucidar dúbidas e mellorar a accesibilidade.

Conclusións

O futuro da sanidade non pasa pola creación de novos servizos, senón pola procura de solucións transversais que pivoten

sobre Atención Primaria, cun papel relevante da enfermería e da que formen parte tamén os especialistas hospitalarios³⁵. Neste futuro a Atención Primaria ten moito que facer. O feito de que o cidadán cunha enfermidade crónica teña ao primeiro nivel asistencial como referente para todos os aspectos da súa saúde vai favorecer un cambio na súa percepción. O paciente vai mellorar a súa capacidade resolutive, a súa relación co nivel asistencial hospitalario, tanto na continuidade como na complicitade na continuación dos seus cuidados tendo a enfermería como referente inmediato, comunicador e formador da súa área de influencia.

Pola súa parte as organizacións hospitalarias teñen que reorientar a súa organización e os seus recursos para dar unha resposta aos procesos crónicos complexos e pluripatólxicos³⁶. Esa resposta ten que ser global e non quedar restrinxida unicamente a diminuír a sobrecarga para os centros hospitalarios destes pacientes, garantindo os medios necesarios para o control e seguimento no medio ambulatorio, revalorizando o valor da continuidade de cuidados, a prevención e a formación tanto dos profesionais como da cidadanía.

A innovación na atención de saúde nas enfermidades crónicas, en contra do que se ten dito, non consiste tanto na introdución de novas ideas, métodos ou programas para trocar o modo de previr e xestionar estas enfermidades, senón de aproveitar ben os recursos existentes, de implicar a todos (organización, persoal sanitario, pacientes e cuidadores) na súa organización e prestación e sobre todo, ter un mínimo sentido común.

Neste punto é necesario concretar o quen, o como e o con que. E aquí veñen os retos, a necesidade dos cambios e as dúbidas e temores en levalos adiante.

Bibliografía

- Evans R, Barer M, Marmor T. ¿Why are some people healthy and others not? The Determinants of Health of Populations. New York, NY: Aldine de Gruyter; 1994.
- Ollero Baturone M, Orozco Beltrán D, Domingo Rico C, Román Sánchez P, López Soto A, Melguizo Jiménez M, Bailón Muñoz E, Ruiz Cantero A, Ortiz Camúñez MA, Cuello Contreras JA. "Declaración de Sevilla" conferencia nacional para la atención al paciente con enfermedades crónicas. Rev Clin Esp. 2011; 211: 604-6
- Fernández Fernández M, Meixide Vecino A. Declive demográfico en Galicia y territorio: el diseño de políticas públicas en un espacio complejo y heterogéneo". Santiago de Compostela: Escola Galega de Administración Pública, 2013. ISBN: 978-84-453-5067-6.
- Consejería de Salud. Junta de Andalucía. Plan Andaluz de Atención Integrada a Pacientes con enfermedades Crónicas 2012/2016. D.L.: SE 1291-2012. Disponible en: http://www.juntadeandalucia.es/salud/export/sites/csulud/galerias/documentos/p_2_p_2_planes_integrales/PIEC.pdf
- Wagner EH, Austin BT, Von Korff M. Organizing care for patients with chronic illness. Milbank Q. 1996;74(4):511-44.
- Edward H. Wagner, MD, MPH, Director, MacColl Institute for Healthcare Innovation, Center for Health Studies, Group Health Chronic Disease Management: What Will It Take To Improve Care for Chronic Illness? Effective Clinical Practice. 1998;1:2-4.
- Solberg LI, Asche SE, Shortell SM, Gillies RR, Taylor N, Pawlson LG, Scholle SH, Young MR. Is integration in large medical groups associated with quality? Am J Manag Care. 2009 Jun 1;15(6):e34-41
- Nuño R. Buenas prácticas en gestión sanitaria: el caso Kaiser Permanente. Rev Adm Sanit. 2007; 5(2): 283-292.
- Bengoa R*, Martos F*, Nuño R*, Kreindler S, Novak T, Pinilla R. [*Contribuyentes principales] Management models. En: Jadad AR, Cabrera A, Martos F, Smith R, Lyons RF. When people live with multiple chronic diseases: a collaborative approach to an emerging global challenge. Granada: Escuela Andaluza de Salud Pública; 2010. Disponible en: <http://www.opimec.org/equipos/when-people-live-with-multiple-chronic-diseases>.
- Observatory of Innovative Practices for Complex Chronic Diseases Management. [Website]. Taxonomy. Available at: <http://www.opimec.org/glosario>
- Bernabeu-Wittel M, M. Ollero-Baturone M, Moreno-Gaviño L, et al. Development of a new predictive model for poly pathological patients. The PROFUND index. Eur J Intern Med 2011 Jun; 22(3):311-7. doi: 10.1016/j.ejim.2010.11.012
- Clark CM Jr, Snyder JW, Meek RL, Stutz LM, Parkin CG. A systematic approach to risk stratification and intervention within a managed care environment improves diabetes outcomes and patient satisfaction. Diabetes Care. 2001; 24(6):1079-86.
- Gérvás J, Pérez Fernández M. Modelo de Atención a Crónicos (Chronic Care Model) y otras iniciativas de mejora de la calidad de la atención a los pacientes crónicos. AMF. 2009;5:35664
- Instituto Galego de Estadística (IGE) Disponible en : <http://www.ige.eu/web/index.jsp?pagina=001&idioma=gl>
- Secretaría Xeral Técnica. Consellería de Sanidade. Sistema Público de Saúde de Galicia Memoria 2009, pag 119. DL: PO 789-2008. Disponible en: <https://libreria.xunta.gal/es/sistema-publico-de-saude-de-galicia-memoria-2009>
- Fundación 1º de mayo. Expectativas y realidades en la Atención Primaria española. Ediciones GPS. Madrid. Depósito Legal: M-11080-2010. ISBN: 978-84-9721-411-7. Disponible en: <http://www.nodo50.org/fadsp/pdf/ATT%20PRIMARIA.pdf>
- La Atención Primaria del futuro Federación de Asociaciones para la Defensa de la Sanidad Pública. Disponible en: www.fadsp.org
- Grupo de crónicos de FAECAP. Las enfermeras comunitarias ante las necesidades de las personas en el siglo XXI. Estrategia ante las personas con problemas crónicos. Estrategia ante la dependencia y la fragilidad. Mayo 2012.
- Carretero Alcántara L. Pensando el hospital del futuro En: Sociedad Española de Directivos de Atención Primaria. Un nuevo hospital para una nueva realidad. Madrid: Editorial Saned; 2011. p: 85-95. Disponible en: http://www.sedap.es/documentos/Informe_SEDAP_2011.pdf
- Sociedad Española de Directivos de Atención Primaria. Estrategia de gestión de crónicos. Documento de Consenso. Madrid: Spanish Publishers Associates; 2013. Disponible en: <http://static.correofarmaceutico.com/docs/2013/03/06/cronico.pdf>
- Dirección General de Asistencia Sanitaria. Dirección Regional de Desarrollo e Innovación en Cuidados. Consejería de Salud. Junta de Andalucía. Manual de la gestión de casos en Andalucía. Enfermeras gestoras de casos en el hospital. Febrero, 2007. Disponible en: <http://www.index-f.com/lascasas/documentos/c0245.pdf>
- Ollero Baturone M. Modelos de organización para la atención de pacientes crónicos complejos. En: Libro de ponencias: Foro de gestión clínica 2.0. Nuevas perspectivas para una nueva década. Escuela Andaluza de Salud Pública, Granada. 2009. Disponible en: http://si.easp.es/gestionclinica/wp-content/uploads/2009/10/Doc-2.-Modelos-de-organizacion-para-la-atencion-a-pacientes-cronicos-complejos_-Ollero-Baturone-M._.pdf
- Ollero Baturone M. Médicos de familia e internistas trabajando por una atención integral. Sevilla: Editorial Minerva Documento SEMI-semFYC 1998;p. 42-3.
- Decreto 168/2010, de 7 de octubre, por el que se regula la estructura organizativa de gestión integrada del Servicio Gallego de Salud. Disponible en: http://www.xunta.es/dog/Publicados/2010/20101015/Anuncio30752_es.html
- Tamborero Cao G. Integración entre atención primaria y atención hospitalaria, ¿La panacea de la coordinación entre niveles asistenciales? En: Economía y salud: boletín informativo. ISSN 1133-6536, Nº. 74, 2012, págs. 8-10
- Gené J, Contel JC, Jodar G. Yes, we can. Aten Primaria. 2009;41:181-3.
- Pou-Bordoy J, Gené-Badía J, de la Cámara-González C et al. Gerencia única: una ilusión sin evidencia. Aten Primaria. 2006;37:231-4. doi: 10.1157/13085954. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-atencion-primaria-27-articulo-gerencia-unica-una-ilusion-sin-13085954>
- Peiró M, Barrubés J. Nuevo contexto y viejos retos en el sistema sanitario. Rev Esp Cardiol. 2012;65:651-5- Vol. 65 (7). DOI: 10.1016/j.recesp.2012.02.019. Disponible en: <http://www.revescardiol.org/es/nuevo-contexto-viejos-retos-el/articulo/90141413/>
- Sociedad Española de Directivos de Atención Primaria. Integración Asistencial: ¿Cuestión de Modelos? Claves para un Debate. Informe de la Sociedad Española de Directivos de Atención Primaria (SEDAP). Madrid: Saned; 2010. ISBN: 978-84-96835-44-3. DL: M-44246-2010. Disponible en: http://www.sedap.es/documentos/Informe_SEDAP_2010.pdf
- Gutiérrez Morlote J. Gestión clínica y sentido común. Rev Esp Cardiol. 2002; Vol. 55(12):1226-9.
- AT Kerney. La sostenibilidad del Sistema Nacional de Salud: ¿Ha dejado la sanidad de ser una prioridad social? Informe. Madrid, 2011. Disponible en: http://www.farmaindustria.es/idc/groups/public/documents/notaprensa/farma_110701.pdf
- González Mestre A, Fabrellas Padrés N, Agramunt Peraló M et al. De paciente pasivo a paciente activo. Programa Paciente Experto del Institut Català de la Salut. Revista de innovación sanitaria y atención integrada. Vol. 1 (1), Artículo 3. 2008. Disponible en: <http://pub.bsalt.net/cgi/viewcontent.cgi?article=1001&context=risai>
- Gerencia Regional de Salud de Castilla y León. Consejería de Sanidad. Junta de Castilla y León. Estrategia de Atención al paciente crónico en Castilla y León. 2011. Disponible en: <http://www.saludcastillayleon.es/institucion/es/planes-estrategias/estrategia-atencion-paciente-cronico-castilla-leon>
- Xunta de Galicia. Escola Galega de Saúde para Cidadáns. Disponible en: <http://www.sergas.es/docs/EGSPC/EscolaGalSauCid.pdf>
- Mosquera Álvarez R, Lado Lema E, Monteagudo Romero J. Del hospital al sistema sanitario del futuro. En: Sociedad Española de Directivos de Atención Primaria. Un nuevo hospital para una nueva realidad. Madrid: Saned, 2011 p: 122-127. ISBN: 978-84-96835-55-9. Disponible en: http://www.sedap.es/documentos/Informe_SEDAP_2011.pdf
- Montes Santiago J, Casariego Vales E, de Toro Santos M, Mosquera E. La asistencia a pacientes crónicos y pluripatólxicos. Magnitud e iniciativas para su manejo: La Declaración de Sevilla. Situación y propuestas en Galicia. Galicia Clin 2012; 73 (Supl.1): S7-S14.

La bioética “cotidiana”, el internista y el “nuevo” principio de beneficencia

The “daily” Bioethics, the internist and the “new” principle of beneficence

Juan Antonio Garrido

Servicio Medicina Interna. CHUFerrol

Muchos médicos llegamos a la Bioética buscando respuestas a las necesidades de los pacientes, es decir, desde la clínica. Descubrir que la Bioética y la clínica, además de tener a la persona como centro, comparten el mismo método, nos ayudó desde el principio¹. Comienzo así estas reflexiones que me han solicitado como presentación de la serie “Bioética para clínicos” porque es lo que creo que mejor introduce, y probablemente también resume, lo que voy a tratar de comunicar en los siguientes párrafos.

La primera intención al ponerme a escribir fue volver sobre conceptos probablemente ya reiterados y que quedan solamente en la base de la pirámide de la adquisición de competencias clínicas^{2,3}, es decir en el ámbito de lo conceptual. Voy a tratar de evitarlo. Este conocimiento teórico debe pasar a ser integrado con otros conocimientos profesionales, pero no alcanza su desarrollo profesional hasta que no se incorpora al hacer clínico “cotidiano”. En el caso del internista este vértice de la pirámide de capacitación profesional, este “ser competente” y no sólo “tener competencias”, está innegablemente vinculado al establecimiento de relaciones humanas y por tanto a la incorporación de determinadas actitudes y valores. Relaciones interpersonales principalmente con el paciente, nuestra razón de ser, pero también con otros profesionales y familiares o personas cercanas que el protagonista quiera incorporar a su relación asistencial. Ineludibles también en nuestro buen hacer clínico actual las relaciones con los gestores y con el resto de la sociedad, si nos involucramos en una actividad clínica eficiente.

Es a este vértice de la pirámide competencial al que quiero dedicar este texto, al haber tenido la oportunidad personal y profesional de integrar la bioética en el desempeño de mi actividad como internista y de intentar ayudar a que otros profesionales la incorporen.

Este nivel de formación es al que probablemente se refería Bernard Lo, autor del tema “Aspectos éticos de la medicina clínica” en ediciones anteriores del clásico texto “Harrison – Principios de Medicina Interna”, cuando escribía que “la experiencia, el sentido común y el ser simplemente una buena persona no garantizan que sea posible identificar o resolver los problemas éticos que surgen en la práctica clínica”.

Algunas preguntas me servirán como guía para proponer a los lectores esta reflexión: ¿Ha influido la aparición de la Bioética en nuestra actividad clínica cotidiana tal y como la entendemos actualmente? Y la Medicina Interna ¿ha influido en el desarrollo de la Bioética? ¿A través de qué caminos puede ayudarnos a transitar la Bioética en nuestro futuro cercano?

No es comprensible la relación clínica actual sin la incorporación de los pacientes a la toma de decisiones ante las intervenciones clínicas. El cambio en la calidad de atención que ha supuesto la historia clínica electrónica sólo se consolidará una vez conseguida la conciencia ética de todos los intervinientes sobre el alto grado de valor para el paciente de los datos allí contenidos y la necesidad de su protección. La reflexión sobre la no obligación de utilizar toda la tecnología disponible, sino adecuar su uso (y por tanto también su no aplicación o su retirada) al pronóstico del paciente como persona y no como objeto de prolongación de la vida biológica, ha conducido a consolidar el sentido de la limitación del esfuerzo terapéutico. Se trata de una buena práctica clínica indudable aunque haya requerido su refuerzo reciente en Galicia a través de desarrollo legislativo (Lei 5/2015, do 26 de xuño, de dereitos e garantías da dignidade das persoas enfermas terminais). El término adecuación de las intervenciones clínicas^{4,5} pretende facilitar la incorporación de la voluntad de los pacientes o sus representantes al criterio médico en casos en que no existe acuerdo absoluto sobre contraindicación de las intervenciones. La prescripción de principios activos que consiguen los objetivos terapéuticos a menor coste. La progresiva conciencia de los médicos sobre nuestra obligación moral y compromiso con la eficiencia y sostenibilidad del sistema. El compromiso de la SEMI para identificar prácticas diagnósticas y terapéuticas frecuentes que es recomendable dejar de realizar por falta de pruebas que las sustenten e incluso ser generadoras de daños, comunicado como práctica de “calidad”, tiene una lectura bioética.

Sin necesidad de ponerles nombres de principios bioéticos, estas prácticas ya integradas, aunque de forma mejorable, en nuestra actividad clínica cotidiana, son reflejo

“No es mejor médico el que más conocimientos y habilidades tiene sino el que los utiliza mejor para dar respuesta a las necesidades de los pacientes y disminuir el sufrimiento”

de la influencia de la Bioética. Y si no, como ejemplo, ¿no es el desarrollo tan importante de protocolos y acciones sobre la seguridad del paciente ni más ni menos que una llamada de atención sobre el clásico principio de “no maleficencia”, extendido al resto de participantes en la atención y a la “organización”?

¿Ha influido la Medicina Interna en el desarrollo de la Bioética en nuestro medio?

Como dice la guía de formación de especialistas de Medicina Interna, “Los internistas se forman bajo el principio de que ninguna enfermedad o problema clínico del adulto es ajeno a su incumbencia y responsabilidad. Esta actitud nos ha llevado a participar activamente en la mayoría de los retos asistenciales a los que ha tenido que hacer frente nuestro sistema sanitario”. La participación del internista en la atención de los pacientes en áreas especialmente “sensibles”, que han sido generadoras de nuevos problemas éticos, ha hecho que tuviera que colaborar en la reflexión sobre estos conflictos y en la búsqueda de respuestas que disminuyeran los problemas de los pacientes y del sistema sanitario. Me estoy refiriendo a áreas como la geriatría (surgen problemas éticos ante la prolongación de la vida y las limitaciones generadas por el envejecimiento, incluso sin enfermedad), la oncología y los cuidados paliativos, las enfermedades de transmisión sexual y especialmente el SIDA, la prolongación de la vida de enfermos crónicos, con aumento de su pluripatología, el aumento de la actividad asistencial en los servicios de urgencias, con necesidad de enfrentarse tanto a problemas de enfermos críticos como de organización de estos servicios, la reflexión sobre la necesidad de la gestión clínica, etc³.

¿A través de qué caminos puede ayudarnos a transitar la Bioética en nuestro futuro cercano?

Como tantos otros derechos en nuestro entorno social, la autonomía de las personas en el ámbito de la relación clínica no sólo es un derecho que hay que respetar sino que

es necesario promoverla, haciendo un esfuerzo por conocer los valores del paciente y los factores individuales que personalizarán la toma de decisiones. Debemos facilitarle que los ponga sobre la mesa, o sobre la cama, en medio del sufrimiento y limitaciones que conlleva la enfermedad. Es esforzarse en buscar en la biografía del enfermo, incluso de aquellos ya incapaces (recomiendo la lectura del libro “Y la música sigue sonando” de Graham Stokes, centrado en pacientes con demencia), la mejor respuesta a los problemas surgidos en su cuidado cotidiano. Promover la autonomía es no limitarse a respetar los escasos documentos de instrucciones previas, sino ayudar al desarrollo de la planificación anticipada de las decisiones⁶. En definitiva, medicina orientada a las preferencias, contando con las evidencias.

El principio de beneficencia clásico, entendido como la decisión tomada por el médico basada en lo que él consideraba mejor para el paciente con sus conocimientos técnicos, ha desaparecido en el fragor de la lucha por la incorporación del principio de autonomía a la asistencia. Sin embargo, asentada la obligación moral y legal del respeto a las decisiones de las personas, es más necesaria que nunca la recuperación de un “nuevo” principio de beneficencia. Es la obligación que tenemos los profesionales de poner los medios para que los pacientes puedan integrar en su proyecto de vida la experiencia de enfermar. Son las actitudes más que las normas las que pueden conseguirlo. El principio de beneficencia así entendido nos involucra, nos compromete con el paciente en su decisión, convirtiéndola en nuestra, en un modelo de decisiones compartidas. Un buen desarrollo de este modelo de relación implica tener una **mirada compasiva**, no en un sentido paternalista, con connotaciones confesionales ni beneficentista, sino en el sentido de “descentrarse”. Es decir, poner en el centro las preocupaciones, deseos y valores de la persona enferma, para ser capaces de ofrecerle, desde nuestro conocimiento profesional, lo que mejor puede responder a sus necesidades. El internista, inmerso mayoritariamente en la atención a pacientes crónicos y pluripatológicos, tiene una especial responsabilidad en el desarrollo de esta nueva beneficencia. Podríamos asumir la frase de M. Winckler, «*El buen médico*

seguirá siendo aquel que hace por sus pacientes algo más de lo que estos esperan, pero no más de lo que necesitan», pero cambiando ese final: ...pero no más de lo que quieren. Estamos empezando a hablar de "deprescripción" entendida como el proceso destinado a minimizar la polimedicación para mejorar resultados en la salud global del paciente, mediante reducción del número de medicamentos o sus dosis o sustitución por otros más adecuados. La reflexión sobre la deprescripción en el paciente polimedicado y en aquel con pronóstico de vida con límite cercano debe hacerse desde la deliberación bioética y no sólo desde el campo de la seguridad del paciente y el consumo de recursos.

La Bioética debe intervenir en el creciente debate sobre prácticas que deben ser cuestionadas⁷, reflexión que la entonces presidenta de la SEMI, Pilar Román, recogía en un comunicado bajo el título "cuando hacer menos es más".

Algunos de estos contenidos podrían ser desarrollados en próximos capítulos de esta serie que hoy se inicia. Será fácil encontrar muchos más porque la Bioética clínica sólo la entiendo como Bioética cotidiana. Todo hábito requiere aprendizaje y se basa en valores que nos indican que ese hábito merece la pena. La incorporación de la Bioética a la actividad clínica cotidiana y a "Galicia Clínica" merece la pena.

Bibliografía

1. Gracia D. para el Proyecto de Bioética para Clínicos del Instituto de Bioética de la Fundación de Ciencias de la Salud. La deliberación moral: el método de la ética clínica. *Med Clin (Barc)* 2001;117:18-23.
2. Miller GE. The assessment of clinical skills/competence/performance. *Acad Med* 1990;65(9 Suppl):S63-7
3. Garrido JA. El internista y las competencias en el área de la bioética. En: Sociedad Galega de Medicina Interna, edit. *La Medicina Interna como modelo de práctica clínica*. A Coruña. 2008:231-246.
4. Garrido JA. Los cuidados al final de la vida: documento de recomendaciones. Una aportación desde la Bioética a la calidad de la asistencia sanitaria en Galicia. *Galicia Clin*. 2013;74:51-7
5. Ameneiros E, Carballada C, Garrido JA, García A. Adecuación de las intervenciones clínicas en pacientes con enfermedad avanzada y compleja. Propuesta de algoritmo para la toma de decisiones. *Rev Cal Asist* 2015;30(1):38-43.
6. Ameneiros Lago E, Carballada Rico C, Garrido Sanjuán JA. Los documentos de Instrucciones Previas y la planificación anticipada de las decisiones sanitarias. *Galicia Clin*. 2011;72:121-4
7. Daniel J. Morgan, MD, MS; Sanket S. Dhruva, MD; Scott M. Wright, MD; Deborah Korenstein, MD. Update on Medical Practices That Should Be Questioned in 2015. *JAMA Intern Med*. doi:10.1001/jamainternmed.2015.5614. Published online November 9, 2015.



Parada respiratoria secundaria a bocio multinodular

Acute respiratory failure due to multi-nodular goiter

Ríos Prego M.¹, Fernández Catalina P.², Fernández González A.¹, Martínez Melgar JL.³

¹Servicio de Medicina Interna del Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra

²Servicio de Endocrinología y Nutrición del Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra

³Servicio de Cuidados Intensivos del Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra

Resumen

El crecimiento de la glándula tiroidea puede causar compresión de varias estructuras del mediastino, incluyendo la tráquea. La compresión traqueal rara vez produce compromiso respiratorio y excepcionalmente insuficiencia respiratoria aguda.

Presentamos el caso de una mujer de 77 años de edad con clínica de compromiso respiratorio, que en cuestión de horas requirió intubación traqueal y asistencia respiratoria. La exploración física y la tomografía computarizada fueron decisivos para el diagnóstico, y el tratamiento fue la tiroidectomía total.

Palabras clave: bocio multinodular, compresión traqueal, parada respiratoria, tomografía computarizada (TC).

Abstract

The extension of a thyroid goiter can cause compression of several mediastinal structures including the trachea. Tracheal compression may rarely lead to respiratory compromise, and exceptionally acute respiratory failure. We report the case of a 77 years old woman who had progressive worsening in her respiratory status within hours and required tracheal intubation and respiratory support. Physical examination and computed tomography were decisive for the diagnosis and the treatment was total thyroidectomy.

Keywords: multi-nodular goiter, tracheal compression, acute respiratory failure, computed tomography (CT).

Introducción

El agrandamiento de la glándula tiroidea (bocio), puede producir clínica muy variable dependiendo del tamaño y la localización, pudiendo ser en algunas ocasiones potencialmente grave. Cuando el bocio presenta crecimiento subesternal intratorácico, existe riesgo de compresión de las estructuras adyacentes, tráquea, esófago o vena cava superior¹. La compresión traqueal se produce frecuentemente (45-50%)^{1,2}, pero raramente provoca parada respiratoria.

A continuación se presenta un caso clínico en el cual una parada respiratoria es la forma de presentación de un bocio multinodular.

Caso Clínico

Paciente mujer de 77 años que es trasladada a Urgencias por episodio de estridor laríngeo con gran dificultad respiratoria. Los servicios de emergencias, comentan que a su llegada al domicilio la encuentran con bradicardia extrema y respiración agónica, que precisó intubación orotraqueal con dificultad de paso subglótica. Tras la intubación, recuperó la saturación oxígeno y se normalizaron las constantes hemodinámicas. Llegó a nuestro centro estable, bajo los efectos de la sedación e ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos.

La paciente presentaba como antecedentes personales hipertensión arterial, diabetes mellitus y dislipemia. La familia refería 24-48 horas de evolución de dificultad respiratoria progresiva, tos sin movilización de secreciones y sibilancias sin otra sintomatología asociada de interés.

A la exploración presentaba masa cervical anterior indurada, móvil, probablemente tiroidea, una auscultación pulmonar con murmullo vesicular conservado y cardíaca con tonos rítmicos y sin soplos. Se le realizó un estudio analítico en el que no presentó alteraciones significativas y una radiografía de tórax sin patología pleuropulmo-

nar aguda. En la tomografía computarizada (TC) cervical (Figura 1) se observó un importante aumento de tamaño de la glándula tiroidea de aspecto multinodular (compatible con bocio multinodular vs neoplasia tiroidea). Se decidió intervención quirúrgica, se le practicó una tiroidectomía total (Figura 2) y traqueotomía. En la anatomía patológica de la pieza quirúrgica se objetivó un bocio multinodular coloide, con signos focales de hiperplasia, amplias áreas de fibrosis y densa hialinización, signos de hemorragia, reciente y antigua, con focos de calcificación. Estos hallazgos confirmaron que el sangrado intratiroideo propició el crecimiento de la glándula y como consecuencia la compresión traqueal.

La paciente presentó un postoperatorio no complicado, con buena evolución posterior.

Discusión

El crecimiento de la glándula tiroidea puede ser de un solo lóbulo o de ambos, simétrico o asimétrico. Cuando el agrandamiento es bilateral, y sobre todo si se extiende a la región posterior del mediastino, puede causar compresión de las estructuras adyacentes, esófago, vena cava superior y tráquea, pudiendo causar en esta última estrechamiento concéntrico. La obstrucción aguda de la vía respiratoria superior puede ser producida por patología tiroidea maligna y benigna, siendo más frecuente en esta última. El caso presentado trata de una compresión traqueal por un bocio multinodular. Las causas por las que un bocio con patología benigna puede causar compresión traqueal son la infección glandular, la hemorragia de las lesiones quísticas tiroideas (como sucede en nuestra paciente) y la patología inflamatoria como la tiroiditis de Hashimoto, la tiroiditis de Quervain o la enfermedad de Graves-Basedow^{2,3}. La incidencia de obstrucción traqueal al flujo aéreo

Figura 1. TAC cervical, se observa agrandamiento de la glándula tiroides con disminución de la luz traqueal, en paciente con intubación orotraqueal.



Figura 2. Tiroidectomía total, en la que se aprecia un bocio multinodular de tamaño aumentado.



por un bocio benigno es baja (0,6%), y de ellos hasta un 10% pueden producir compromiso respiratorio precisando intubación orotraqueal. Dicha situación suele presentarse cuando el crecimiento de la glándula tiroides produce la compresión de más del 70% de la luz traqueal. La clínica inicial suele ser la dificultad respiratoria, tos, sibilancias y estridor, llegando en ocasiones a provocar compromiso vital⁴.

La disfagia, disfonía, síndrome de vena cava superior, síndrome de Horner, accidente isquémico transitorio, edema cerebral o disfunción cardíaca¹, son otros síntomas que pueden aparecer dependiendo del tamaño y localización del bocio.

La espirometría, proporciona información del flujo aéreo permitiendo cuantificar el grado de obstrucción, se sabe que dicha técnica puede mostrar alteraciones en la curva-volumen aún cuando el paciente está asintomático^{5,6}.

En la radiografía de tórax se puede observar estrechamiento o desviación traqueal, así como ensanchamiento del me-

diastino superior. Sin embargo, son la TC o la resonancia magnética (RM) las técnicas que nos permiten una mejor localización de la compresión traqueal, definir el tamaño del bocio y el desplazamiento de las estructuras circundantes. Siendo la TC, la prueba diagnóstica de elección en los procesos que cursan con compromiso respiratorio agudo⁷.

La determinación de tirotropina (TSH), la ecografía cervical o los estudios radiológicos baritados son otras técnicas diagnósticas muy útiles para el estudio de la glándula y función tiroidea, no obstante, son poco prácticas en situaciones clínicas agudas.

El tratamiento de elección en todos estos casos es la resección quirúrgica urgente^{8,9}, en aquellos pacientes con elevado riesgo quirúrgico, como alternativa terapéutica se puede realizar la implantación de una prótesis traqueal¹⁰.

Lo relevante de este caso clínico es como una patología benigna, en pocas horas, puede producir compromiso vital. Esta ocasión, un bocio multinodular que presenta una hemorragia de las lesiones quísticas, puede producir distinta clínica en función de la localización, incluyendo una parada respiratoria si se trata de una compresión traqueal. Cuando sucede esto último, el diagnóstico es clínico-radiológico, y el tratamiento final es la tiroidectomía o la colocación de prótesis traqueal si intervención quirúrgica está contraindicada.

Bibliografía

1. Oannidis O, Dalampini E, Chatzopoulos S, Kotronis A, Paraskevas G, Konstantara A et al. Acute respiratory failure caused by neglected giant substernal nontoxic goiter. *Arq Bras Endocrinol Metab.* 2011; 55(3): 229-32.
2. Ket S, Ozbudaka O, Ozdemira T, Dertsizb L. Acute respiratory failure and tracheal obstruction in patients with posterior giant mediastinal (intrathoracic) goiter. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2004; 3(1):174-5.
3. Banks CA, Ayers CM, Hornig JD, Lentsch EJ, Day TA, Nguyen SA et al. Thyroid disease and compressive symptoms. *Laryngoscope.* 2012;122(1):13-6.
4. Sharma A, Naraynsingh V, Teelucksingh S. Benign cervical multi-nodular goiter presenting with acute airway obstruction: a case report. *J Med Case Rep.* 2010;4:258.
5. Albareda M, Viguera J, Santiveri C, Lozano P, Mestrón A, Bengoa N et al. Upper airway obstruction in patients with endothoracic goiter enlargement: no relationship between flow-volume loops and radiological tests. *Eur J Endocrinol.* 2010;163(4):665-9.
6. Miller MR, Pincock AC, Oates GD, Wilkinson R, Skene-Smith H. Upper airway obstruction due to goitre: detection, prevalence and results of surgical management. *Q J Med.* 1990;74(274): 177-88.
7. Jennings A. Evaluation of substernal goiters using computed tomography and MR imaging. *Endocrinol Metab Clin North Am.* 2001; 30(2): 401-14.
8. Loustau V, Trad S, Hausfater P, Touitou D, Tresallet C, Boutin D. Acute airway obstruction mimicking angioedema and revealing spontaneous compressive haematoma of thyroid goitre. *Rev Med Interne.* 2010; 31(12):e7-9.
9. Stang MT, Armstrong MJ, Ogilvie JB, Yip L, McCoy KL, Faber CN et al. Positional Dyspnea and Tracheal Compression as Indications for Goiter Resection. *Arch Surg.* 2012; 147(7): 621-6.
10. Noppen M, Poppe K, D'Haese J, Meysman M, Velkeniers B, Vincken W. Interventional bronchoscopy for treatment of tracheal obstruction secondary to benign or malignant thyroid disease. *Chest.* 2004;125(2):723-30

Síndrome da hiper mobilidade articular em jovem

Joint hypermobility syndrome in a young man

Joana Neves¹, Inês Cunha², Renata Aguiar³, Anabela Barcelos⁴

¹ Interna de Formação Específica de Medicina Interna do Serviço de Medicina Interna do Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro.

² Assistente Hospitalar de Reumatologia do Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro.

³ Interna de Formação Específica de Reumatologia do Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro.

⁴ Assistente Hospitalar Graduada de Reumatologia do Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro.

Abstract

Joint hypermobility syndrome (JHS) is a hereditary connective tissue disorder characterized by symptomatic generalized joint hypermobility. Other features such as luxations and subluxations, periarticular lesions and cutaneous or other organ manifestations due to collagen defects are included in JHS clinical criteria. JHS may be clinically indistinct from Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type (EDS).

We report the case of a 14 year old male patient, with chronic low back pain and generalized joint hypermobility. He also presented a marfanoid habitus, hand joint alterations and striae in the right dorsal region. He fulfilled the Brighton Criteria therefore, after excluding other connective tissue diseases, the diagnosis of JHS was established.

JHS is an underestimated and underdiagnosed disease, and must be contemplated in front of musculoskeletal pain associated with generalized hypermobility. The authors describe this case highlighting the importance of looking for signs and symptoms which allow the earlier diagnosis and management.

Keywords: connective tissue disorder, joint hypermobility, low back pain, striae, young man.

Palabras clave: trastorno del tejido conectivo, hiper movilidad articular, lumbago, estrias cutáneas.

Introduction

Joint hypermobility syndrome (JHS) is a hereditary connective tissue disorder included in the group of hypermobility syndromes, and is characterized by symptomatic generalized joint hypermobility (GJH)¹. Previously JHS was recognized as benign joint hypermobility syndrome, but because of their character not so benign nowadays is recognized just as JHS². JHS is manifested in childhood and eventually throughout adult life, often affecting the quality of life². It has long been undervalued and therefore underdiagnosed, so its prevalence is not known exactly³. This entity has an hereditary component, with an autosomal dominant pattern, some authors stating that about 50% of patients will have one first degree relative with the same syndrome¹.

The diagnosis of JHS is based on clinical history and physical examination, and should always be considered in the context of symptomatic GJH. The Beighton score is used to identify GJH⁴ (Table I) and the Brighton criteria (Table II) helps differentiating JHS of other hypermobility syndromes⁵.

Chronic pain is the most frequent complaint in JHS and can affect joints, muscles or ligaments. In adolescents and adults, low back pain is the most common complaint³. Other frequent complains reflecting collagen defects are joint luxations/subluxations, skin hyperlaxity, stretch marks and thin skin, ptosis and myopia⁴. These patients may also present symptoms related to dysautonomia, as postural hypotension and palpitations, and even pre-syncope and syncope may occur⁶. Repeated urinary infections and bedwetting, as gastroesophageal reflux and constipation, also appear to partner with autonomic dysfunction⁶.

Clinical report

The authors present the case of a 14 year old man who was admitted as an inpatient to the pediatric ward for back pain. The patient had a three month history of low back pain of moderate intensity with exacerbation periods, so far interpreted as growing pains. The pain had a non-defined pattern, waking the patient at night and worsening after physical activity, making it impossible to perform more intense and prolonged efforts. Had poor response to analgesics and non-steroid anti-inflammatory drugs (NSAIDs). The patient denied other musculoskeletal complaints and mentioned frequent "palpitations", for which he was treated with bisoprolol 2.5 mg/day. He denied other complaints suggesting other organ involvement. He also reported anxiety, panic attacks and learning disability, confirmed by his mother. He had no other relevant medical history. On general physical examination, the patient had lanky biotype, marfanoid habitus (arm span to total height ratio 1.05 (positive when >1.03) and upper segment to lower segment ratio 0.80 (positive when <0.89)), mild arachnodactyly (with positive Steinberg's thumb sign and wrist sign) structural scoliosis with positive Adams test, dorsal kyphosis, lumbar hyperlordosis (Figure 1) and striae on the right dorsal region (Figure 2), without hyperextensible skin. He had active hyperextension of the elbow (20° bilaterally) (Figure 1) and proximal interphalangeal joints and hyperflexion of distal interphalangeal joints (Figure 3). He met GJH criteria, according to the Beighton score (total score of 7 in 9 points - apposition of thumb to flexor aspect of forearm bilaterally, dorsiflexion of fifth metacarpophalangeal joint > 90° bilaterally, hyperextension of the elbow >10° bilaterally and placing flat hands on the floor with straight legs) (Table I). He did not have arthritis or periarticular lesions. There were no suggestive signs of other connective tissue diseases. The patient met the Brighton criteria for JHS (Beighton score ≥4/9, back pain during plus than 3 month, Marfanoid habitus and dorsal unilateral striae) (Table II). The laboratory workup revealed no abnormalities, namely normal inflammatory

parameters. Radiograph of the lumbar spine confirmed dorsolumbar scoliosis, dorsal kyphosis and lumbar hyperlordosis, with no limb dysmetria. The electrocardiogram demonstrated frequent supra-ventricular extrasystoles. The echocardiogram excluded mitral valve prolapse or thoracic aortic aneurysm. When discharged the patient and family were informed about the benign nature of this syndrome and he was referred to a physiatry appointment, where a muscular enhancement plan was developed.

Discussion

The diagnosis of JHS is based on clinical criteria - the Brighton Criteria. There are no diagnostic test for this syndrome, so, to diagnose correctly JHS, careful clinical examination and exclusion of others heritable disorders of connective tissue is required, as Ehlers-Danlos syndrome (EDS) vascular type, Marfan syndrome, Loeys-Dietz syndrome and Aneurysm-Osteoarthritis syndrome, which can cause serious complications, as arterial or organ rupture, potentially fatal^{5,7}. Echocardiography has therein an important role, since it is noninvasive exam that quickly detects changes in the aortic root (as aneurysm or aortic dissection)⁸.

This syndrome is often indistinguishable from EDS hypermobility type, being considered by many authors as the same entity^{3,9}. Both are essentially manifested by GJH and skin changes, and there are no pathognomonic features. The Brighton criteria for JHS and Villefranche for EDS hypermobility type may allow the differentiation of the two syndromes, but that is often not possible⁹.

The chronic pain is one of the symptoms with more impact to the life's patient, being the most limiting symptom^{2,10}. In the past JHS was seen only as reaching the musculoskeletal system but nowadays it's faced as a multisystemic disorder that include chronic pain, autonomic dysfunction and gastrointestinal dysmotility¹¹. Fatigue is the other most prevalent symptom but anxiety and depression are also frequent complaints, which are believed to be related to chronic pain, sometimes leading to panic attacks and learning difficulties¹⁰. There are no specific treatments for this syndrome. Pain management could be complex because it has multiple possible pathways like anxiety, muscular deconditioning, joint instability and central nervous system upregulation with generalized hyperalgesia¹². The main purposes of treatment are symptomatic control and improvement of functional capacity. The patients should be taught to deal with the disease by modifying their activities, with self-care activities, preventing trauma by limiting the amplitude of movements, correcting posture and performing oriented physical exercise to muscle strengthening and joint stability, avoiding pain and articular wear^{1-3,8}. These patients need to be managed for his JHS, as a multisystemic disease, and not for an individual symptom, as pain¹³. The use of analgesics and NSAIDs are generally ineffective and orthopedic surgery should be avoided¹⁰. Behavioral therapy is also recommended, particularly in patients with chronic pain, anxiety or panic attacks^{8,10}.

Table I. Beighton score (range 0-9, each criterion scores 1 point for each side of the body, if present, with exception of placing flat hands on the floor; generalized hypermobility if total score ≥ 5).

	Esquerda	Direita
Apposition of thumb to flexor aspect of forearm	1	1
Dorsiflexion of fifth metacarpophalangeal joint $> 90^\circ$	1	1
Hyperextension of the elbow $> 10^\circ$	1	1
Hyperextension of the knee $> 10^\circ$	1	1
Placing flat hands on the floor with straight legs	1	

Table II. The revised Brighton 1998 criteria for Benign Joint Hypermobility Syndrome (BJHS): diagnose is made in the presence of either two major criteria, one major and two minor criteria, or four minor criteria. Two minor criteria will suffice where there is an unequivocally affected first-degree relative.

Major criteria
1. A Beighton score $\geq 4/9$
2. Arthralgia for >3 months in four or more joints
Minor criteria
1. A Beighton score of 1-3/9 (0-3 if aged ≥ 50 year)
2. Arthralgia (≥ 3 month) in one to three joints, or back pain (≥ 3 month), or spondylosis, spondylolysis/spondylolisthesis
3. Dislocation/subluxation in more than one joint or in one joint on more than one occasion
4. Three or more soft tissue lesions (e.g. epicondylitis, tenosynovitis, bursitis)
5. Marfanoid habitus (tall, slim, arm span to total height ratio >1.03 ; upper segment to lower segment ratio <0.89 , arachnodactily (+Steinberg/wrist signs))
6. Abnormal skin: striae or hyperextensibility, thin cutis, or papyraceous scarring
7. Eye signs: drooping eyelids or myopia, or antimongoloid slant
8. Varicose veins or hernia or uterine/rectal prolapse

Figure 1. Lumbar hyperlordosis and hyperextension of the elbow



Figure 2. Striae on the right dorsal region.



Figure 3. Hyperflexion of distal interphalangeal joints.



Our patient held a muscular enhancement plan, presenting now low back pain just when made efforts. He maintains follow up in physiatry and psychology appointments, with good outcomes and improvement in quality of life.

Conclusion

JHS is a frequent disease but that is underdiagnosed and undervalued. Although in most of the cases do not presents life-threatening complications affects the quality of life. If diagnosed early it can avoid unnecessary diagnostic investigation and family concern. Despite not have specific treatment some measures could be adopted to improve the quality of life of the child or adult, preventing cases of chronic pain and the limitations related.

References

1. Simpson MR. Benign Joint Hypermobility Syndrome: Evaluation, Diagnosis, and Management. *J Am Osteopath Assoc* 2006; 106: 531-536.
2. Ross J, Grahame R. Joint hypermobility syndrome. *BMJ* 2011; 342: 275-277.
3. Jacobs JW, da Silva JA. Hypermobility syndromes from the clinician's perspective: an overview. *Acta Reumatol Port.* 2014; 39(2):124-136.
4. Remvig L, Jensen DV, Ward RC. Epidemiology of general joint hypermobility and basis for the proposed criteria for benign joint hypermobility syndrome: review of the literature. *J Rheumatol.* 2007; 34(4): 804-9.
5. Grahame R, Bird HA, Child A. The revised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of benign joint hypermobility syndrome (BHJS). *J Rheumatol* 2000; 27: 1777-1779.
6. Gazit Y, Nahir AM, Grahame R, Jacob G. Dysautonomia in the joint hypermobility syndrome. *Am J Med.* 2003 Jul;115(1):33-40.
7. Pacey V, Tofts L, Wesley A, Collins F, Singh-Grewal D. Joint hypermobility syndrome: A review for clinicians. *J Paediatr Child Health.* 2015 Apr;51(4): 373-80. doi: 10.1111/jpc.12731.
8. Tofts LJ, Elliott EJ, Munns C, Pacey V, Silience DO. The differential diagnosis of children with joint hypermobility: a review of the literature. *Rheumatol Online J* 2009 Jan. 5;7:1. doi: 10.1186/1546-0096-7-1.
9. Tinkle BT, Bird H, Grahame R, Lavallee M, Levy HP, Silience D. The lack of clinical distinction between the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome and the joint hypermobility syndrome (a.k.a. hypermobility syndrome). *Am J Med Genet A* 2009; 149A: 2368-2370.
10. Baeza-Velasco C, Gély-Nargeot MC, Bulbena Vilarrasa A, Bravo JF. Joint hypermobility syndrome: problems that require psychological intervention. *Rheumatol Int.* 2011 Sep;31(9):1131-6
11. Fikree A, Aziz Q, Grahame R. Joint hypermobility syndrome. *Rheum Dis Clin North Am.* 2013 May; 39(2): 419-430.
12. Scheper MC, de Vries JE, Verbunt J, Engelbert RH. Chronic pain in hypermobility syndrome and Ehlers-Danlos syndrome (hypermobility type): it is a challenge. *J Pain Res.* 2015 Aug 20; 8: 591-601.
13. Terry RH, Palmer ST, Rimes KA, Clark CJ, Simmonds JV, Horwood JP. Living with joint hypermobility syndrome: patient experiences of diagnosis, referral and self care. *Fam Pract* 2015 Jun; 32 (3): 354-8.

Hemangioendotelioma epitelial: um tumor raro com apresentação atípica

*Epithelioid Hemangioendothelioma:
a rare tumor with atypical presentation*

Reis M.¹, Tavares A.¹, Ferreira L.¹, De Carvalho L.²

¹Serviço de Pneumologia do Hospital Sousa Martins. Guarda (Portugal)

²Serviço de Anatomia Patológica dos Hospitais da Universidade de Coimbra. Coimbra (Portugal)

Abstract

Epithelioid Hemangioendothelioma is a rare neoplasia, and has its origin in the vascular endothelium. It may grow in several organs and tissues. There is not any approved therapeutic scheme and the prognosis is unpredictable.

It is reported the case of a 54-year-old male patient, with the diagnosis of pulmonary epithelioid hemangioendothelioma, with atypical imaging and clinical presentation and multiple organ involvement at the time of the diagnosis. The patient did not start chemotherapy and died two months after the histological diagnosis. Due to the rarity of this neoplasia and the inexistence of approved therapeutic scheme, by reporting this case we intend to contribute to future clinical studies.

Keywords: Lung. Epithelioid Hemangioendothelioma. Angiogenesis inhibitors.

Palabras clave: Pulmón. Hemangioendotelioma epitelioide. Angiogenesis inhibitors.

Introdução

O hemangioendotelioma epitelial (HE) é uma neoplasia rara com origem no endotélio vascular^{2-4,7,8}.

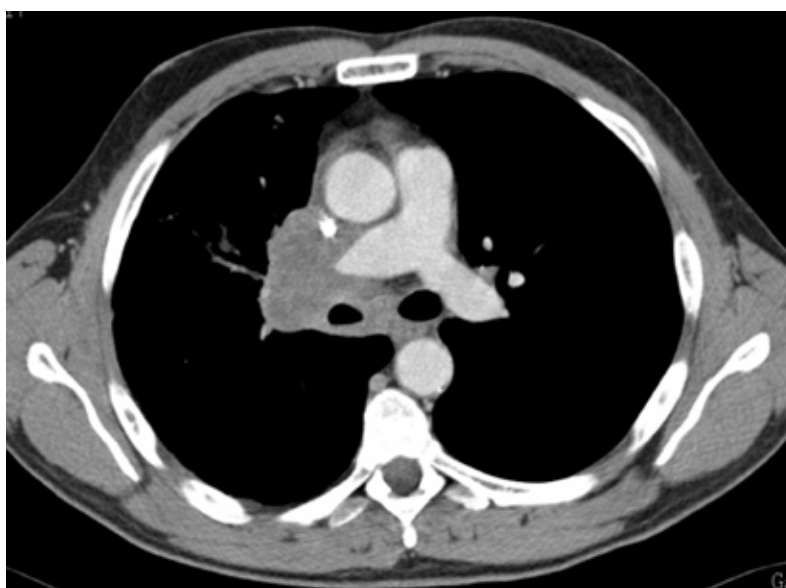
A apresentação pulmonar foi descrita pela primeira vez em 1975 por *Dail e Liebow*, que consideraram tratar-se de uma forma intravascular de carcinoma bronquioloalveolar^{1-5,7}. O desenvolvimento do conhecimento na área da microscopia electrónica e imunohistoquímica permitiu determinar a sua origem endotelial^{2-4,7}.

O HE pode desenvolver-se em vários órgãos e tecidos tais como: pulmões, fígado, osso, cérebro, gânglios linfáticos e tecidos moles.

O Hemangioendotelioma epitelial é mais frequente no sexo feminino⁴⁻⁶, 40% dos doentes têm idade inferior a 30 anos e aproximadamente 50% dos doentes são assintomáticos na altura do diagnóstico^{4,5}.

Descrevemos o caso de um doente com Hemangioendotelioma epitelial, com apresentação e evolução clínica distinta do reduzido número de casos publicados.

Figura 1. Tomografia computadorizada do tórax de alta resolução: massa hilar direita que engloba a emergência do brônquio principal direito, sem plano de clivagem com a artéria pulmonar direita.



Caso clínico

Doente do sexo masculino de 54 anos de idade. Mecânico de automóveis.

O doente apresenta antecedentes pessoais de síndrome depressivo e hipertrigliceridemia, encontrando-se medicado e com acompanhamento médico regular. Trata-se de um ex-fumador com carga tabágica de 40 UMA (unidades maço ano).

Recorreu ao serviço de urgência por um quadro com 4 dias de evolução caracterizado por toracalgia anterior tipo pleurítica, localizada no terço médio do hemotórax direito, de intensidade moderada e expectoração hemoptóica com um dia de evolução.

Não apresentava alterações ao exame físico. Na radiografia do tórax observava-se hipotransparência heterogénea, de contornos irregulares, volumosa e com localização para-hilar direita, não se individualizando o hilo homolateral.

Realizou tomografia computadorizada do tórax de alta resolução (TCAR) e broncofibroscopia. Na TCAR identificou-se massa hilar direita com 5.3x4.8 mm, que englobava a emergência do brônquio principal direito e do brônquio do lobo superior direito, sem plano de clivagem com a artéria pulmonar direita. Identificavam-se ainda nódulos centimétricos sub-pleurais no lobo superior do pulmão direito, adenopatias pré-carinais e pré-traqueais e nódulo de 10 mm na glândula supra-renal esquerda. (Figura 1). A broncofibroscopia apresentava sinais indirectos de neoplasia. Realizaram-se biópsias brônquicas proximais e escovado brônquico distal, cujo exame histológico foi inconclusivo. Na ecografia abdominal identificou-se lesão ecogénica de 11 mm no lobo direito do fígado.

Para caracterização histológica da lesão pulmonar o doente foi submetido a toracotomia para-esternal direita, com identificação de massa de consistência dura, ocupando o lobo superior do pulmão e com extensão ao mediastino. Foram realizadas biópsias.

O doente apresentou como complicação 36 h após a cirurgia, hemotórax de moderado volume à direita.

O exame histológico da biópsia mostrava extensas áreas de necrose, fragmento com trajecto vascular da parede, proliferação de células poligonais, vacúolos citoplasmáticos e estudo imunohistoquímico positivo para os factores VIII, CD31 e CD34, compatível com o diagnóstico de Hemangioendotelioma epitelial (Figura 2).

Para estadiamento realizou ressonância magnética (RM) torácica e tomografia com emissão de positrões (PET). Na RM torácica observa-se que a lesão tumoral circunscreve a artéria pulmonar direita, condiciona redução do lúmen da veia cava superior, contacta com a parede posterior da aorta ascendente e com a aurícula esquerda. Observa-se lesão nodular no lobo direito do fígado, hiperintensa em T2 e hipointensa em T1. A PET demonstrou hiperfixação do rádiofarmaco na massa para-hilar direita, gânglios cervicais esquerdos, supra-claviculares, pré-vasculares, pré-traqueais direitos, hilares direitos e peri-pancreático, lobo direito do fígado, glândula supra-renal esquerda, osso íliaco direito e região glútea esquerda (Figura 3).

Três meses após o início do quadro clínico, o doente apresentou alterações do comportamento e crises epilépticas focais a nível do membro superior esquerdo. Realizou tomografia computadorizada crânio-encefálica que demonstrou múltiplas lesões localizadas em ambos hemisférios cerebrais, na protuberância e no pedúnculo cerebral esquerdo. A lesão de maiores dimensões com 15 mm e extensa área de necrose localizava-se na região fronto-parietal direita.

O doente efectuou 10 sessões de radioterapia holocraniana, na dose total de 80 Gy. Não iniciou quimioterapia ou outra terapêutica para além da referida. Faleceu no domicílio 4 meses após o início da sintomatologia e 2 meses após o diagnóstico histológico.

Figura 2. Proliferação de células poligonais, observação de vacúolos citoplasmáticos. Coloração hematoxilina e eosina, 200 x de ampliação.

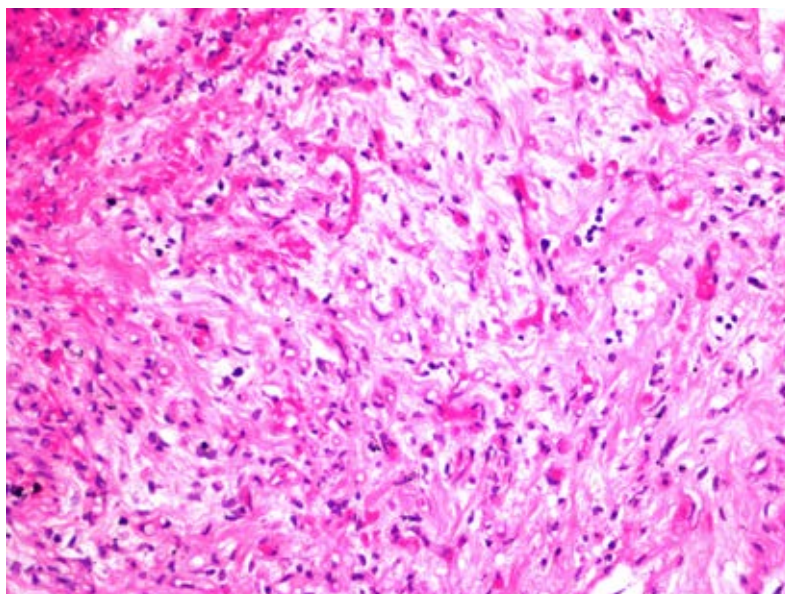
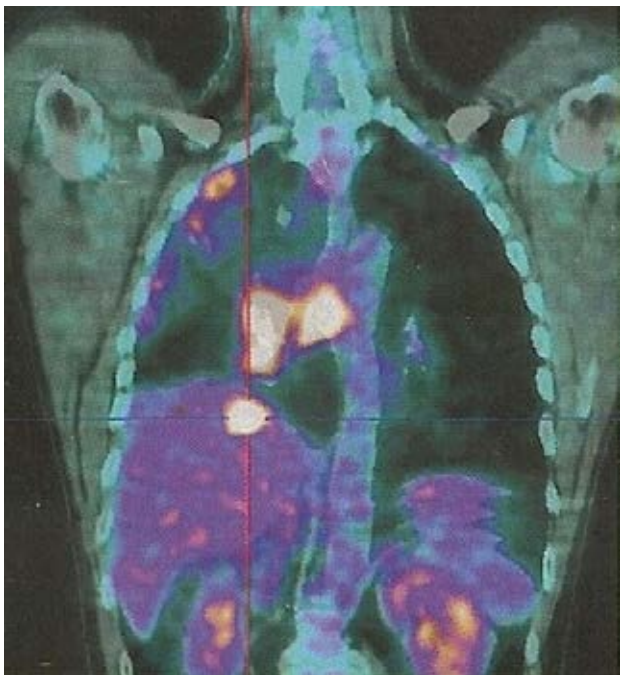


Figura 3. Tomografia com emissão de positrões: hiperfixação do rádiofarmaco em massa pulmonar para-hilar direita e lobo direito do fígado.



Discussão

O HE é uma neoplasia rara^{3-5,7}. Apresenta um grau de malignidade baixo a intermédio^{3-5,7,8}.

Nos doentes com envolvimento de predomínio a nível pulmonar, o achado imagiológico característico é a existência de múltiplas lesões nodulares bilaterais, de tamanho inferior a 1 cm e com distribuição perivascular^{2,4,7}.

O envolvimento multiorgânico documentado nomeadamente pulmonar, hepático, ósseo, cerebral, supra-renal, ganglionar e dos tecidos moles pode dever-se a origem multiorgânica ou metastização à distância. A rápida progressão da doença não nos permitiu esclarecer a origem das lesões.

Os exames de imagem realizados não nos permitem concluir se a lesão nodular hepática se trata de um hemangioma, de uma lesão metastática ou de origem multicêntrica.

O hemangioma geralmente apresenta-se hiperecogénico e bem delimitado no estudo ecográfico e na RM apresenta acentuado hipersinal em T2⁶. As metástases hepáticas geralmente apresentam-se no estudo ecográfico como ecogénicas ou hipocogénicas e rodeadas por um halo hipereco-

génico⁶. A maioria das lesões secundárias são hiperintensas em T2⁶. Para melhor caracterização da lesão hepática é importante realizar estudo hepático dirigido, não efectuado devido ao estado clínico do doente⁶.

No nosso caso o estudo imunohistoquímico permitiu estabelecer o diagnóstico de HE, através da identificação de marcadores de origem vascular CD31, CD34 e factor VIII na peça cirúrgica.

Dado a raridade da neoplasia, não existe nenhum esquema terapêutico aprovado^{4,7}. A ressecção cirúrgica é o tratamento de eleição e está indicada perante a existência de lesão única ou múltiplas lesões ressecáveis^{2,3,8}. Estão descritos alguns casos de remissão espontânea anos após o diagnóstico^{2,4,7} e resposta completa após 6 ciclos de quimioterapia com Carboplatina e Etoposido^{4,7}. Tendo em conta a sua origem vascular, uma terapêutica promissora é imunoterapia através da utilização de inibidores da angiogénese⁴. Estudos demonstram casos com resposta ao tratamento com interferão- α ^{2,3,7}.

O curso clínico e o prognóstico são imprevisíveis^{4,7,8}. São factores de mau prognóstico sintomatologia respiratória na altura do diagnóstico^{2,4}, presença de doença multicêntrica, metastização hepática ou ganglionar^{2,7}, anemia, hemorragia alveolar e derrame pleural hemático⁸. A sobrevida dos casos descritos na literatura varia entre 2 e 24 anos⁴.

Em conclusão, o nosso caso retrata um doente com o diagnóstico de HE, com apresentação imagiológica atípica, envolvimento multiorgânico na altura do diagnóstico e curso clínico rapidamente progressivo e fatal.

Bibliografia

1. Dail DH, Liebow AA. Intravascular bronchioloalveolar tumor. *Am J Pathol* 1975; 78: 6a-7a.
2. Kitaichi M, Nagai S, Nishimura K *et al*. Pulmonary epithelioid hemangiendotelioma in 21 patients, including three with partial spontaneous regression. *Eur Respir J* 1998; 12: 89-96.
3. Okamura K, Ohshima T. A Case of Pulmonary Epithelioid Hemangiendotelioma Surviving 10 Years without Treatment. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 16: 432-435.
4. Ledson M, Convery R, Carty A, Evans C. Epithelioid haemangiendotelioma. *Thorax* 1999; 54:560-561.
5. Saleiro S, Barbosa M, Moura C, Almeida J, Ferreira S. Hemangiendotelioma epitelíode – Um tumor pulmonar raro. *Rev Port Pneumol* 2008; XIV (3): 421-425.
6. Tiferes D, D'Ippolito G. Liver neoplasms: imaging characterization. *Radiol Bras*. 2008; 41 (2):119-127.
7. Cronin P, Arenberg D. Pulmonary Epithelioid Hemangiendotelioma– an unusual case and a review of the literature. *CHEST* 2004; 125:789-792.
8. Bagan P, Hassan M. Prognostic factors and surgical indications of pulmonary epithelioid hemangiendotelioma: a review of the literature. *Ann Thorac Surg* 2006; 82:2010-2013

Doença de Pott após tratamento intravesical com *Mycobacterium bovis* BCG

Pott's disease post-treatment with intravesicular Mycobacterium bovis BCG

Tannira S¹, Figueiredo P¹, Taneera J², Chorão M¹, Silva F¹, Mello e Silva A¹.

¹ Serviço de Medicina II, Hospital Egas Moniz-CHLO, Lisboa, Portugal.

² Sharjah Institute for Medical Research, College of Medicine, University of Sharjah, United Arab Emirates

Resumo

Os autores descrevem um caso de osteomielite da coluna vertebral a *M. Bovis* BCG num doente de 83 anos, com história prévia de carcinoma urotelial da bexiga, submetido a ressecção trans-uretral e imunoterapia com BCG intravesical durante 3 anos. Cinco anos após realização desta terapêutica, o doente desenvolveu quadro de paraparesia progressiva, tendo realizado ressonância magnética que revelou lesão osteolítica ao nível de D10 e D11, sugestiva de infiltração secundária/infecciosa. Foi submetido a laminectomia de D10 a L1 e vertebroplastia D11 a D12. O exame directo foi positivo para micobactérias e a microscopia da lesão osteolítica dorsal identificou inflamação granulomatosa com presença de células gigantes, tendo iniciado terapêutica com Isoniazida, Rifampicina, Pirazinamida e Etambutol, com melhoria clínica.

Palabras clave: Enfermedad de Pott, M.bovis BCG intravesical, carcinoma de vejiga.

Abstract

The authors describe a case of *M. bovis* BCG vertebral osteomyelitis in a patient of 83 years with a previous history of urothelial bladder carcinoma, underwent trans-urethral resection and intravesical BCG immunotherapy for 3 years. Five years post-treatment, the patient developed progressive paraparesis. Magnetic resonance imaging revealed lytic lesion at the level of D10 and D11, suggestive of secondary/infectious infiltration. Laminectomy of D10-L1 and vertebroplasty of D11-D12 has been performed. Direct smear examination for mycobacteria showed to be positive. Microscopy of dorsal osteolytic lesion identified granulomatous inflammation with giant cells. The patient showed clinical improvement after treatment with isoniazid, rifampicin, pyrazinamide and ethambutol.

Keywords: Pott's disease, intravesical *M. bovis* BCG, Bladder carcinoma.

Introdução

A terapêutica intravesical com Bacilo de Calmette-Guérin (BCG) é uma opção válida no tratamento dos tumores uroteliais não músculo invasivos da bexiga, estando associada a diminuição da progressão e recorrência da doença após ressecção trans-uretral da neoplasia vesical, com taxas de resposta completas que atingem os 55-65% no caso do carcinoma papilar e 70% no caso de carcinoma *in situ* (CIS)¹⁻³. Um dos efeitos adversos potenciais desta terapêutica, é a infecção a *Mycobacterium bovis*, localizada ou disseminada, que pode afectar o tecido hepático, pulmonar, ósseo ou articular³⁻⁵.

Caso Clínico

Homem de 83 anos, com história de hipertensão arterial essencial e hipertrofia benigna da próstata já intervencionada. Em 2003, foi-lhe diagnosticado carcinoma urotelial da bexiga, tendo sido submetido a ressecção trans-uretral e imunoterapia com BCG intravesical, que realizou durante 3 anos. Em Fevereiro de 2010 recorreu ao serviço de urgência por dorsalgia crónica com agravamento recente, que condicionava incapacidade para a marcha. O exame neurológico à data era normal. A tomografia computadorizada (TC) da coluna dorsal evidenciava fractura somática de D11 com colapso vertebral, sem compromisso canal. Analiticamente, destacava-se: anemia (Hb 10 g/dL) normocítica normocrómica (VGM 82.9fL, HGM 27,9 pg); leucócitos 9.300/uL com 75% neutrófilos e 32% linfócitos; plaquetas 535.000/uL; velocidade de sedimentação (VS) de 64 mm/h, com PCR de 3,32 mg/dL, apresentando

função renal e transaminases hepáticas normais. Foi colocada a hipótese de se tratar de uma fractura osteoporótica, tendo sido aconselhado a usar cinta de sustentação dorso-lombar, e foi referenciado à consulta de Neurocirurgia após cerca de 3 semanas para planeamento cirúrgico. Durante este período, o doente apresentou agravamento neurológico progressivo, com paraparesia (força muscular grau III) e hipossensibilidade dos membros inferiores, sendo internado no Serviço de Neurocirurgia para estudo e tratamento. Realizou ressonância magnética da transição dorso-lombar, que revelou, ao nível de D10 e D11, lesão osteolítica, sugestiva de infiltração secundária/infecciosa (imagem 1, A e B). A cintigrafia óssea identificou lesão de D11 e D12 com padrão inespecífico, mas sugestivo de natureza benigna. Foi submetido a laminectomia de D10 a L1 e vertebroplastia de D11 a D12, tendo sido enviado material biológico ósseo para exame directo e cultural bacteriológico e para micobactérias, bem como anatomopatológico. O exame directo revelou micobactérias sob coloração de Ziehl-Nielsen com positividade de 1 a 9 BAAR/100 campos. A microscopia da biópsia da lesão osteolítica dorsal confirmou inflamação granulomatosa com presença de células gigantes multinucleadas e extensas necroses, compatível com tuberculose (imagem 2, A e B), mas o exame cultural bacteriológico e para micobactérias (Lowenstein) foi negativo. A radiografia torácica e a TAC toraco-abdomino-pelvica não identificaram alterações sugestivas de tuberculose pulmonar, hepática ou peritoneal em actividade. O exame directo e cultural de Micobactérias na expectoração e urina foi negativo. Devido à gravidade da situação clínica

e apesar de provável resistência do *M. bovis* à Pirazinamida⁶, foi iniciado o regime terapêutico clássico, sem identificar o agente, com Isoniazida 600 mg, Rifampicina 300 mg, Pirazinamida 1500 mg e Etambutol 1200 mg. Ao fim de 30 dias de terapêutica antibacilar, teve alta, com força muscular grau IV e capacidade para marcha com apoio.

Discussão

O complexo *M. tuberculosis* inclui as espécies *M. tuberculosis*, *M. africanum*, *M. bovis*, *M. bovis* BCG, *M. Microti*⁴ e *M. Canetti*⁷. O BCG é uma estirpe viva atenuada de *M. bovis*, que foi usado pela primeira vez para a imunização contra a tuberculose em 1921. A instilação intravesical de BCG como terapêutica para carcinoma de bexiga foi introduzida pela primeira vez por Morales em 1976^{1,4,7,8}. Actualmente a utilização de BCG como imunoterapia para carcinoma de bexiga está recomendada em todas as linhas de orientação internacionais. A Associação Americana de Urologia defende a sua utilização nos carcinomas *in situ* (CIS), referindo apenas benefício na diminuição da taxa de recorrência dos tumores não músculo invasivos. No entanto, a Associação Europeia de Urologia defende a utilização de BCG nos tumores não músculo invasivo da bexiga de alto risco, nos CIS, sendo ainda possível a utilização nos tumores de risco intermédio⁹. De notar, que esta recomendação surgiu 6 anos após a da Associação Americana¹.

O BCG provavelmente actua nos tumores malignos vesicais via mecanismo de imunidade específica mediada por células anti-BCG⁸. A resposta imune na mucosa vesical é induzida pela instilação de BCG, que adere às células uroteliais, incluindo as células do carcinoma a tratar, induzindo libertação de citocinas e quimiocinas, o que resulta no recrutamento de diversos tipos de células do sistema imunitário para a parede vesical⁴.

A etiopatogenia da toxicidade do BCG não é totalmente conhecida, havendo duas grandes teorias - reacção de hipersensibilidade e infecção localizada/sistémica, sendo provável que ambos os fenómenos ocorram^{1,4}. Os sintomas mais comuns são sintomas irritativos urinários^{1,4,7,10}, nomeadamente disúria e poliaquiúria (71%), e febre (25%)¹, sendo a grande maioria das vezes autolimitados às primeiras 24 a 48 horas. Por outro lado, a incidência de efeitos adversos graves tais como sépsis, hepatite e osteomielite atinge os 5%^{1,5,8,11}. A disseminação à distância do bacilo é rara, sendo a complicação mais grave a sépsis por este agente, que também é rara. Estão também descritas, a disseminação para o tecido hepático (hepatite granulomatosa), pulmonar, ósseo e articular^{1,4,7,8}. A disseminação óssea é uma complicação muito rara¹¹⁻¹³, ocorrendo presumivelmente por propagação através do tracto urinário para o plexo venoso de Batson^{4,9}. Os casos descritos restringem-se a envolvimento da coluna vertebral, com queixas algícas e compromisso funcional.

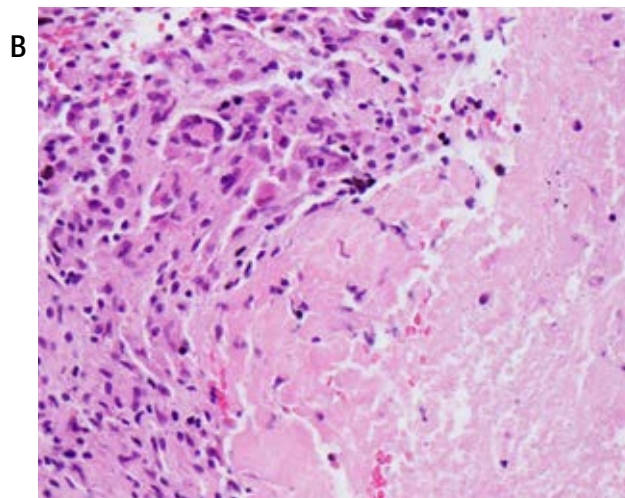
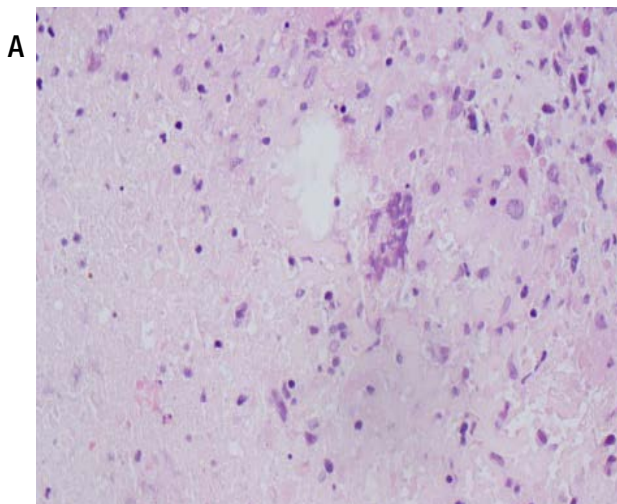
No nosso doente, não foi possível obter exame cultural

Imagem 1. Ressonância Magnética coluna dorsal e lombar A e B, t1-sag -sag-p2 ao nível de D10 e D11 mostra lesão osteolítica, sugestiva de infiltração secundária/infecciosa (imagem 1 A e B).



positivo para *M. bovis* ou realizar exames mais específicos para identificação do bacilo— *Polymerase Chain Reaction*, por exemplo. No entanto, a história progressiva de tratamento intravesical com BCG, o exame histológico com inflamação granulomatosa e áreas de necrose, o exame directo de micobactérias 1-9 BAAR/100 campos, resposta clínica e a ausência de história prévia de infecção ou contexto epidemiológico directo para *M. Tuberculosis*, torna o diagnóstico de osteomielite a *M. bovis* BCG provável.

Imagem 2. A microscopia da biópsia da lesão osteolítica dorsal confirmou inflamação granulomatosa com presença de células gigantes multinucleadas e extensas necroses, compatível com tuberculose (imagem 2 A e B).



Um artigo publicado em 2003 no Oxford Journals/Clinical Infectious Diseases, analisou grupo de doentes, entre Janeiro de 1966 e Maio de 2002, que foram submetidos a instilação intravesical de BCG. Neste artigo foram reportados 41 doentes com infecção a BCG após a terapêutica supracitada, tendo o diagnóstico sido admitido pelo presença de granulomas em tecido biopsado, sendo o *M. bovis* isolado em apenas em 15 doentes⁵.

Conclusão

A osteomielite a *M. bovis* BCG, embora seja uma entidade rara, é uma infecção que deve ser considerada em doentes com história prévia de tratamento com BCG intravesical.

Bibliografia

1. Santos JC, Rolim N, Rodrigues T, Lopes F, Mota RL, Covita A, Monteiro H. Terapêutica intravesical com bacilo de Calmette-Guérin no tratamento do carcinoma da bexiga/o que sabemos até agora. *Acta Urológica Portuguesa*, 2014; 31(3):, 75-81.
2. Askeland EJ, Newton MR, O'Donnell MA, Luo Y. Bladder cancer immunotherapy: BCG and beyond. *Advs urol*, 2012; 2012:181987.
3. Brausi M, Oddens J, Sylvester R, Bono A, Van de Beek C, Van Andel G, Oosterlinck W. Side effects of Bacillus Calmette-Guerin (BCG) in the treatment of intermediate-and high-risk Ta, T1 papillary carcinoma of the bladder: results of the EORTC genito-urinary cancers group randomised phase 3 study comparing one-third dose with full dose and 1 year with 3 years of maintenance BCG. *Eur urol*, 2014; 65(1): 69-76.
4. Newman JR, Clough LA, Merino F. Mycobacterium bovis Osteomyelitis of the Thoracic Spine Mimicking a Metastatic Lytic Lesion in a Patient Exposed to Intravesicular Bacille Calmette-Guérin Treatment. *Urology Case Reports*, 2014; 2(4): 142-144.
5. Gonzalez OY, Musher DM, Brar I, Furgeson S, Boktour MR, Septimus EJ, Graviss EA. Spectrum of bacille Calmette-Guérin (BCG) infection after intravesical BCG immunotherapy. *Clin infect dis*, 2003; 36(2): 140-148.
6. Nikaido T, Ishibashi K, Otani K, Yabuki S, Konno S, Mori S, Kikuchi S. Mycobacterium bovis BCG vertebral osteomyelitis after intravesical BCG therapy, diagnosed by PCR-based genomic deletion analysis. *J clin microbiol*, 2007; 45(12):, 4085-4087.
7. Aljada IS, Crane JK, Corriere N, Wagle DG, Amsterdam D. Mycobacterium bovis BCG causing vertebral osteomyelitis (Pott's disease) following intravesical BCG therapy. *J clin microbiol*, 1999; 37(6): 2106-2108.
8. Lamm DL. Efficacy and safety of bacille Calmette-Guerin immunotherapy in superficial bladder cancer. *Clini infect dis*, 2000; 31(Supplement 3): S86-S90.
9. Babjuk M, Burger M, Zigeuner R, Shariat SF, Van Rhijn BW, Compérat E, Roupřet M. EAU guidelines on non-muscle-invasive urothelial carcinoma of the bladder: update 2013. *Eur urol*, 2013; 64(4): 639-653.
10. Brausi M, Oddens J, Sylvester R, Bono A, Van de Beek C, Van Andel G, Oosterlinck W. Side effects of Bacillus Calmette-Guerin (BCG) in the treatment of intermediate-and high-risk Ta, T1 papillary carcinoma of the bladder: results of the EORTC genito-urinary cancers group randomised phase 3 study comparing one-third dose with full dose and 1 year with 3 years of maintenance BCG. *Eur urol*, 2014; 65(1): 69-76.
11. Macleod LC, NGO TC, GONZALGO ML. Complications of Intravesical Bacillus Calmette-Guérin. *Can Urol Assoc J*, 2014; 8: 7-8.
12. Mavrogenis AF, Sakellariou VI., Tsiodras S, Papagelopoulos P J. Late Mycobacterium bovis spondylitis after intravesical BCG therapy. *Joint Bone Spine*, 2009; 76(3): 296-300.
13. Colebatch AN, Mounce KE. Mycobacterium bovis discitis as a complication of intravesical Bacillus Calmette-Guérin therapy. *J Clin Rheumatol*, 2010; 16(2): 74-75.

Listeria monocytogenes meningoencephalitis in an immunocompetent adult patient

João D Melo, Sara Ventura, Paula Coutinho, Adriano Rodrigues

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Abstract

Listeria monocytogenes infections may lead to a severe and potentially lethal disease. This occurs mainly in risk groups (elderly, immunocompromised and newborns). Severe infections in people without any of these factors are rare. Here is reported the case of a 24-year old previously healthy female patient, who presented with altered mental status (Glasgow Coma Scale score of 11, with worsening to 6 within a few hours), fever and meningeal signs. The cerebrospinal fluid analysis was compatible with lymphocytic meningitis. Empirical therapy with Ceftriaxone and Acyclovir had been started. There was clinical worsening, with rhombencephalitis viewed in MRI. Ampicillin was associated and *Listeria* was actively searched, turning out positive. Despite all measures, the patient died in the Intensive Care Unit.

This report of a *Listeria monocytogenes* infection in a patient without risk factors reinforces the need of an early detection and effective treatment.

Keywords: *Listeria monocytogenes*, Meningoencephalitis, Rhombencephalitis.

Palabras clave: *Listeria monocytogenes*, Meningoencefalitis, Rombencefalitis.

Introduction

Listeria monocytogenes (*L. monocytogenes*) is a Gram-positive, facultative anaerobic intracellular bacillus. It has an ubiquitous distribution, being fully adapted to living either in soil or inside the cytosol of eukaryotic cells. This pathogen can cause severe foodborne infections, within a spectrum that goes from febrile gastroenteritis to life-threatening central nervous system (CNS) infections¹.

L. monocytogenes infections show a variable incidence between 0.39 and 0.73 cases per 100,000 inhabitants^{2,3}. In Portugal, this incidence is lower, with 0.14 to 0.23 cases per 100,000 inhabitants⁴. These infections affect mainly some well defined risk groups, including neonates, pregnant women, the immunocompromised (including alcoholics) and the elderly. This makes such infections extremely rare in immunocompetent adults⁵.

The abilities to survive gastric acid environment and cross intestinal, blood-brain and placental barriers contributes to *L. monocytogenes*'s virulence⁶. Infections caused by this pathogen can take two forms: non-invasive gastrointestinal listeriosis or invasive listeriosis. Most listeriosis in immunocompetent patients are non-invasive, and these infections are mainly febrile uncomplicated gastroenteritis. On the other hand, the invasive form, more frequent in risk groups, develops as severe sepsis or, even more frequently, CNS infections. Rarely, this form can present as endocarditis, peritonitis, or even myopericarditis, arthritis or osteomyelitis^{6,7}. The CNS infection can be meningoencephalitis, rhombencephalitis, brain abscess or any combination of these manifestations. All these have in common the fact that they are severe life-threatening infections. Rhombencephalitis appears in about 10% of CNS listeriosis, and usually is a biphasic disease. It is characterized by an initial prodromic period of 4-5 days of headache, nausea, vomiting and fever, followed by cerebellar and brainstem damage⁸.

Despite being a life-threatening infection, its well known epidemiological profile makes it less likely for doctor to include *L. monocytogenes* empiric antibiotic therapy in patients without risk factors⁹. Thus, it takes a high degree of suspicion to make timely diagnosis and start effective therapy.

Case presentation

A 24-year-old Portuguese woman, previously healthy, with no history of recent travels or sick contacts, was admitted in the emergency room, having had altered mental status for a few hours. She had suffered vomiting and headache the day before. Five days prior to admission, she went to her doctor, complaining with fever and sore throat. Being diagnosed as acute tonsillitis, she was treated with penicillin.

On physical examination, she was sub-febrile with an axilar temperature of 37.8°C, blood pressure of 107/63 mmHg, heart rate of 89 beats/min and respiratory rate of 24 breaths/min. There were no rashes or other mucocutaneous signs. She had altered consciousness (Glasgow Coma Scale score 11/15, E4V2M5), with right hemifacial fasciculations and neck stiffness. The remainder of the systemic examination was unremarkable. The initial laboratory studies were as follows: haemoglobin 12.9g/dL leukocytes 13300 cell/mm³ (83.6% neutrophils, 9.8% lymphocytes, 6.36% monocytes, 0.13% eosinophils and 0.07% basophils), platelets 399000 cell/mm³, glucose 6.6mmol/L, and C-reactive protein 41mg/L; the rest of her biochemistry values were within normal range. The brain computed tomography (CT) scan showed no parenchymal abnormalities (Figure 1-A). A lumbar puncture was performed, and the results of cerebrospinal fluid (CSF) analysis were the following: glucose 3.7mmol/L, protein 1.4 g/L, leukocytes 60 cell/mm³ with 95% lymphocytes.

At first, the empirical treatment was intravenous ceftriaxone, 2g bid. There was a fast worsening of the patient's mental status, with a Glasgow Coma Scale score 6/15 (E1V2M3) three hours after admission. In this context, a magnetic resonance imaging (MRI) was performed (Figure 2-A), and there were some hypersignal ar-

Figure 1. Brain CT evolution.
A / Brain CT at admission, with no relevant findings.

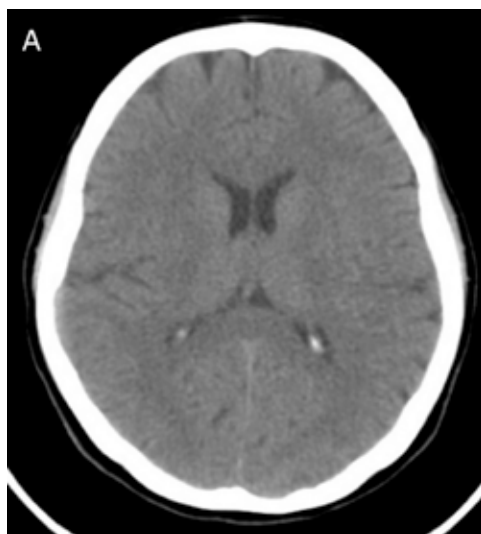


Figure 1. Brain CT evolution.
B / Brain CT at 4th day, with widespread parenchymal edema.

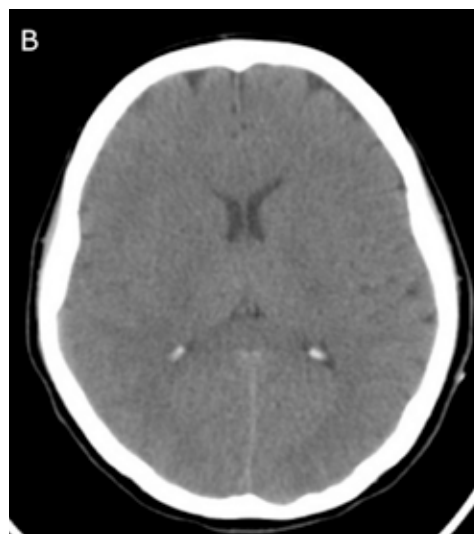


Figure 2.
 Brain MRI evolution (*left* – T2; *right* – FLAIR).
A / Brain MRI at admission, with few hypersignal areas, probably related with viral encephalitis.

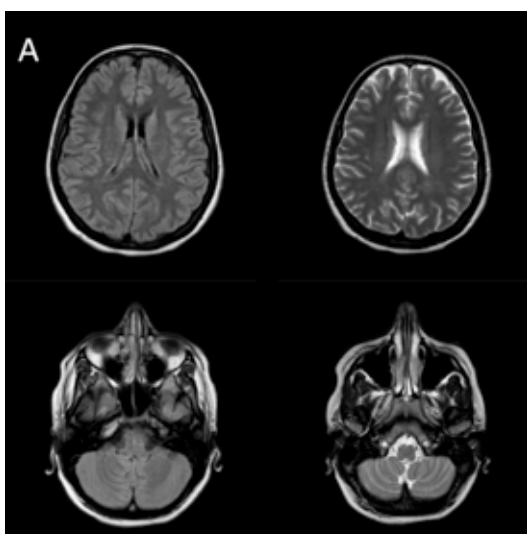
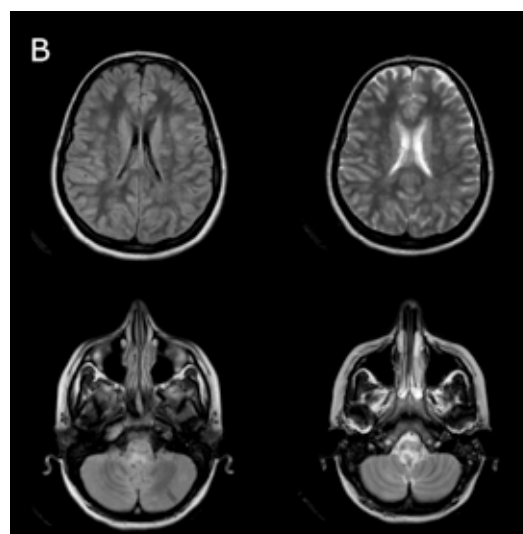


Figure 2.
 Brain MRI evolution (*left* – T2; *right* – FLAIR).
B / Brain MRI at 4th day, with widespread encephalitis and rhombencephalitis.



eas that could not exclude the initial phase of a viral encephalitis. Thus, intravenous acyclovir, 10m/kg q8h, was associated in order to achieve antiviral coverage. She was then admitted to the intensive care unit (ICU).

Indirect immunofluorescence serological tests for Rickettsia were negative, and so were complement-fixing serological tests for *Chlamydia* and *Coxiella*. Polymerase chain reaction for Herpes simplex virus and Varicella-Zoster virus were also negative. Syphilis testing (rapid plasma reagin) was negative. Adenovirus, Echovirus and Coxsackie virus were also negative, and the same result was observed for autoantibodies.

It is also noteworthy that serology for Human Immunodeficiency Virus (HIV) was also negative. Quantiferon and tuberculin test

were also negative. The patient was not pregnant and there was no evidence of any contaminated food or water source.

The patient's clinical condition kept deteriorating, with a sustained Glasgow Coma Scale 3/11 even after stopping sedation. On the fourth day of hospitalization, the complementary studies were repeated, with a lumbar puncture which was similar to the first one. The CT (Figure 1-B) and the MRI (Figure 2-B) were also repeated, and by now both of the exams demonstrated generalized encephalitis with rhombencephalitis. At this moment, the culture of CSF was negative. Nevertheless, intravenous ampicillin, 2g q4h, was associated with the previous antimicrobial therapy, as rhombencephalitis was a typical sign of *L. monocytogenes* infection. Four days later, serological complement-fixing test for *L. mono-*

cytogenes were positive, confirming the diagnosis of *L. monocytogenes* meningoencephalitis. Despite all treatments, the patient died on the fifteenth day of hospitalization.

Discussion

In the reported case, the patient was a young adult without known risk factors for *L. monocytogenes* infection. Also, the prior history of acute tonsillitis and active herpes reduced the clinical suspicion of *L. monocytogenes* infection, which delayed the diagnosis and the institution of effective treatment. The differential diagnosis of this case includes all infectious causes of lymphocytic meningitis, such as *L. monocytogenes*, *Rickettsia*, *Chlamydia*, *Coxiella*, *Syphilis*, *Tuberculosis* and virus. Other bacteria, such as *Streptococcus pneumoniae*, can also be a rare cause of lymphocytic meningitis. Also, non-infectious causes of lymphocytic meningitis should be excluded, such as neoplastic disease or, more frequent in this age, autoimmune diseases.

This case demonstrates the need of an early diagnosis in order to start effective treatment in time to improve the patient's outcome. Since these infections have a very high mortality rate, *L. monocytogenes* must always be considered, even if the patient is an immunocompetent adult, especially in severe cases at presentation or when there is failure of empirical antibiotic therapy.

Even though it is rare in healthy adult patients, the absence of risk factors can not exclude the diagnosis of invasive Listeriosis. Since it is a severe and potentially lethal infection, empirical coverage for *L. monocytogenes* should be considered in patients with severe CNS infections. The failure to respond to empirical antibiotic therapy, with clinical worsening, should prompt active search for other severe causes of CNS infections, such as *L. monocytogenes*.

References

- Vera A, González G, Domínguez M, Bello H. Principales factores de virulencia de *Listeria monocytogenes* y su regulación. *Rev Chilena Infectol.* 2013; 30(4):407-16.
- Martínez Macías O, Colomina Rodríguez J, Domínguez Márquez MV, Guerrero Espejo A, de la Encarnación Armengol A. Incidencia de listeriosis invasiva en la Comunidad Valenciana durante el periodo 2008-2010. *Rev Esp Salud Publica.* 2012; 86:645-51.
- Goulet V, Hebert M, Hedberg C, Laurent E, Vaillant V, De Valk H, et al. Incidence of Listeriosis and Related Mortality Among Groups at Risk of Acquiring Listeriosis. *Clin Infect Dis.* 2012; 54(5):652-60.
- Almeida GN, Magalhães RB, Barbosa JB, Hogg TA, Teixeira PC. Listeriose em Portugal: 2004-2007. *RPDI.* 2009; 5(3):90-4.
- Cossart P, Toledo-Arana A. *Listeria monocytogenes*, a unique model in infection biology: an overview. *Microbes Infect.* 2008; 10:1041-50.
- Sánchez Artola B, Palencia Herrejón E. Infecciones por *Listeria*. *Medicine.* 2010; 10(50):3368-72.
- Allerberger F, Wagner M. Listeriosis: a resurgent foodborne infection. *Clin Microbiol Infect.* 2010; 16:16-23.
- Drevets DA, Bronze MS. *Listeria monocytogenes*: epidemiology, human disease, and mechanisms of brain invasion. *FEMS Immunol Med Microbiol.* 2008; 53:151-65.
- Bhimraj A. Acute community-acquired bacterial meningitis in adults: An evidence-based review. *Clev Clin J Med.* 2012; 79(6):393-400.

Normas de publicación Galicia Clínica

Galicia Clínica es la revista oficial de la Sociedad Gallega de Medicina Interna (SOGAMI). Se publican 4 números al año, simultáneamente en papel y en www.galiciaclinica.info, incluyéndose en el segundo de ellos las comunicaciones enviadas a la correspondiente Reunión Ordinaria de la SOGAMI.

GALICIA CLÍNICA evaluará para su publicación trabajos médicos relacionados preferentemente con la Medicina Interna y sus subespecialidades, y/o con problemas médicos prevalentes en la Comunidad Autónoma de Galicia. Se admitirán para evaluación trabajos en castellano, gallego, inglés y portugués.

Para el envío de originales se ha habilitado un formulario en la página web www.galiciaclinica.info. El sistema confirmará la entrega y permitirá consultar el estado del manuscrito. No se aceptarán originales enviados por otros métodos.

El comité editorial, eventualmente con la ayuda de revisores externos, evaluará los trabajos enviados decidiendo si procede su publicación, si es necesario realizar correcciones o si se desestima la publicación. Una vez aceptado, se enviarán al autor las pruebas de imprenta para la corrección de posibles erratas.

Los trabajos reunirán los requisitos de uniformidad habituales en revistas biomédicas. Dichos requisitos se pueden consultar en "Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals: Writing and Editing for Biomedical Publication, Updated April 2010", disponible en <http://www.icmje.org>. Se recomienda encarecidamente leer en especial la sección "Preparing a Manuscript for Submission to a Biomedical Journal" (http://www.icmje.org/manuscript_1prepare.html) y seguir fielmente sus indicaciones a la hora de redactar el trabajo a enviar.

Se recomienda el empleo de los programas más habituales de edición de texto (Ej., Word) tanto para el texto como para las tablas.

Dado que la mayoría de las páginas se imprimen en blanco y negro, se aconseja evitar en tablas y figuras en la medida de lo posible el uso de colores o tramas que no tengan el adecuado contraste para su identificación.

Las figuras o imágenes se enviarán en archivo aparte, como archivo de imagen (jpeg o similar) o como PDF con una resolución de 300 ppp, a tamaño de impresión definitivo.

La revista presenta las siguientes secciones:

Editoriales

Habitualmente encargados por la dirección de la revista. Su extensión máxima será de 8 páginas de 30 líneas y se admitirá una figura o una tabla y quince citas bibliográficas.

El número máximo de firmantes será de dos.

Originales

Trabajos de investigación sobre cualquier aspecto médico. La estructura general de los trabajos será la tradicional: Título: en el idioma original y en inglés, Resumen y Abstract en inglés, Palabras clave y Key words (que deben corresponder a los medical subjects headings -MESH- del Index Medicus), Introducción, Material y métodos, Resultados, Discusión, Bibliografía

La extensión máxima recomendada del texto es de 20 páginas de 30 líneas, a las que se podrán añadir 5 figuras y 5 tablas, y un máximo de 30 citas bibliográficas.

El número máximo de firmantes será de ocho.

Originales breves

Trabajos de investigación que por sus características no precisan un mayor espacio. Estructura similar a la de los originales. Su extensión máxima será de 10 páginas de 30 líneas, 3 figuras, 3 tablas y 20 citas bibliográficas.

El número máximo de firmantes será de seis.

Revisión

Habitualmente encargadas por la dirección de la revista. La extensión máxima recomendada del texto es de 30 páginas de 30 líneas, a las que se podrán añadir 6 figuras y 6 tablas, y un máximo de 50 citas bibliográficas.

El número máximo de firmantes será de tres.

Preguntas clínicas

En esta sección se tratará de responder de forma concreta y sucinta a preguntas clínicas concretas que, bien han motivado una controversia, o cuestionan actitudes arraigadas en la práctica diaria. La extensión máxima será de 6 páginas de 30 líneas, dos figuras y dos tablas y 15 citas bibliográficas.

El número máximo de firmantes será de dos.

Notas clínicas

Descripción de casos clínicos de excepcional interés. Constarán de una breve introducción, caso clínico, y discusión correspondiente. Su extensión máxima será de 6 páginas, 2 figuras y dos tablas y 15 citas bibliográficas.

El número máximo de firmantes será de cuatro.

Cartas al director

Comentarios, opiniones u observaciones sobre los diversos trabajos publicados con anterioridad en la revista. La extensión máxima será de 4 páginas de 30 líneas y se admitirá una figura o una tabla y diez citas bibliográficas.

El número máximo de firmantes será de dos.

Imágenes médicas

Imágenes curiosas, insólitas o demostrativas. Se acompañarán con un texto breve, como máximo 1 página de 30 líneas, en el que se explique el caso clínico, con una breve discusión acerca de la importancia de la imagen.

El número máximo de firmantes será de dos.

Resúmenes de Tesis doctorales

Elaborados por el autor, describirán el trabajo realizado; su extensión máxima será de 2 páginas de 30 líneas. Debe incluirse un apéndice con los datos correspondientes a Universidad, departamento, director de la tesis y fecha de presentación.

Otros

La dirección de la revista considerará para su publicación cualquier artículo relacionado con la medicina en cualquier aspecto, aunque no se incluya exactamente dentro de los supuestos anteriores. En este caso se recomienda antes de su envío contactar con la dirección para acordar las características del mismo.

En el caso de que los trabajos enviados incluyan imágenes, figuras, tablas o textos sometidos a copyright, será responsabilidad de los autores la obtención de los permisos necesarios para su publicación.

Todas las opiniones o afirmaciones expresadas en los artículos corresponden a los autores de los mismos. Tanto el comité editorial como la SOGAMI declinan cualquier responsabilidad a este respecto.

Los trabajos publicados serán propiedad de GALICIA CLÍNICA, cediendo los autores todos los derechos a la misma.

Colecistitis aguda por *Streptococcus constellatus*

Acute cholecystitis by Streptococcus constellatus

M Sandra Gómez-Canosa¹, Cristina Lijó-Carballeda², Begoña Vázquez-Vázquez², M José Bello-Peón³

¹Servicio de Medicina Intensiva. ²Servicio de Medicina Interna. ³Servicio de Radiología.

Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol (CHUF). SERGAS. Avenida da Residencia, s/n, Ferrol. 15405, A Coruña. España.

Resumen

Presentamos el caso de una paciente de edad avanzada y significativa comorbilidad que se diagnosticó de colecistitis aguda por *Streptococcus constellatus*. El drenaje de la vesícula biliar por colecistostomía percutánea, asociado a penicilinas, ha conseguido una evolución favorable.

Palabras clave: *Streptococcus constellatus*, Colecistitis, Drenaje de vesícula biliar.

Abstract

We report the case of a patient of advanced age and significant comorbidity diagnosed acute cholecystitis by *Streptococcus constellatus*.

Gallbladder drainage by percutaneous cholecystostomy associated with penicillins has achieved a favorable outcome.

Keywords: *Streptococcus constellatus*, Cholecystitis, Gallbladder drainage.

Introducción

La colecistitis aguda alcanza el 10% de mortalidad en pacientes de alto riesgo. Por ello en pacientes de edad avanzada, diabéticos o inmunodeprimidos, la administración de antibiótico se hace rutinaria independientemente de la existencia de signos de sepsis. La colecistectomía precoz puede asociarse a menor morbimortalidad, pero se desaconseja en pacientes con alta mortalidad perioperatoria.

Caso clínico

Presentamos el caso de una mujer de 80 años, con vida basal limitada, obesa y con antecedentes de fibrilación auricular anticoagulada con warfarina e hipertensión arterial pulmonar severa en programa de oxigenoterapia domiciliaria. La paciente había sido intervenida de hernia abdominal incarcerada hace 2 años, siendo la cirugía abdominal complicada y necesitando reintervención precoz por dehiscencia de sutura (colocación de malla).

Es traída al Servicio de Urgencias por cuadro, de 7 días de evolución, de astenia, mareo y un único episodio de vómitos alimentarios. En la exploración física destacaba somnolencia y palidez cutánea (presión arterial 65/40mmHg). Temperatura de 38,3° C. De las pruebas realizadas destacaban: analíticamente, leucocitosis de 15320/mm³, procalcitonina de 23.53ng/mL y bilirrubina total de 1.3mg/dL y la ecografía abdominal visualizaba una vesícula biliar con evidencia de litiasis pero sin datos definitivos de colecistitis o ectasia de la vía biliar. Se decidió ingreso en UCI y se comenzó tratamiento empírico de amplio espectro con piperazilina-tazobactam. El urocultivo fue positivo para *Escherichia coli* (*E coli*) y en los hemocultivos creció un *Streptococcus constellatus* (*S constellatus*) sensible a penicilinas; se identifica ésta por sistema API-Strep (Biomérieux), realizándose sensibilidad por el sistema disco placa, detectándose CMI por el sistema de microdilución en caldo sensitive (Thermo). La evolución fue inicialmente favorable trasladándose a planta a las 96 horas, donde, a pesar de tratamiento dirigido, se observó persistencia de fiebre y hemocultivos positivos, por lo que se realiza nueva ecografía abdominal ahora compatible con colecistitis aguda (figura 1), y posteriormente colecistostomía percutánea, por el Servicio de

Radiología, con catéter de 10F y abordaje anterior, extrayéndose material de aspecto purulento que se remite a microbiología. El cultivo del líquido biliar fue positivo para *E coli* y *S constellatus* sensible a penicilinas. Se cambia antibioterapia a amoxicilina-clavulánico. La paciente permaneció completamente afebril desde las 96 h post-colecistostomía, derivándose a domicilio con su drenaje biliar. A las 2 semanas se realiza una colangiografía a través del catéter de drenaje que objetiva ausencia de defectos de repleción en la vía biliar y paso de contraste a duodeno normal (figura 2). Bajo recomendación del Servicio de Cirugía General se realiza pinzamiento diario progresivo del catéter, retirándose éste una semana después y tras un seguimiento de 8 meses la paciente se encuentra asintomática y en su situación basal.

Discusión

La colecistitis aguda es primariamente un proceso inflamatorio pero puede existir sobreinfección debido a obstrucción del conducto cístico y estasis biliar¹. La mortalidad global de un episodio único de colecistitis aguda es aproximadamente del 3%, aunque el riesgo individual depende del estado de salud previo y del riesgo inherente al proceso quirúrgico, siendo ésta inferior a un 1% en pacientes jóvenes previamente sanos y hasta un 10% en pacientes de alto riesgo o con complicaciones. La existencia de sepsis o hallazgos radiológicos de isquemia o necrosis de la vesícula biliar sugiere la administración de antibióticos. También en pacientes mayores o con diabetes o inmunodeprimidos, aún sin signos de sepsis². Los principales microorganismos implicados son: *Escherichia coli* (41%), *Enterococcus* (12%), *Klebsiella* (11%), *Enterobacter* (9%).

En nuestro caso, se aislaron *E coli* y *S constellatus*; este último forma parte del grupo milleri, estreptococo no hemolítico, comensal habitual de la cavidad oral, tracto gastrointestinal y vagina. No suelen provocar infecciones. Sin embargo, están relacionados con el desarrollo de bacteriemia y forma-

ción de abscesos (dentales, cerebrales, cavidad abdominal, endocarditis, empiema, epidural) en el seno de infecciones agudas de otro foco (co infección), cirugías, manipulaciones de vía digestiva/aérea o enfermedad subyacente moderada-severa³. Cuando no existe absceso clínicamente aparente, el aislamiento de dicho microorganismo exige evaluación exhaustiva en su búsqueda. La presencia de hemocultivos positivos deberían guiar a detectar infección abdominal oculta, infección supurativa focal o a distancia⁴. La presencia de

Figura 1. Vesícula distendida con presencia de abundante barro con formación de un nivel y múltiples cálculos.

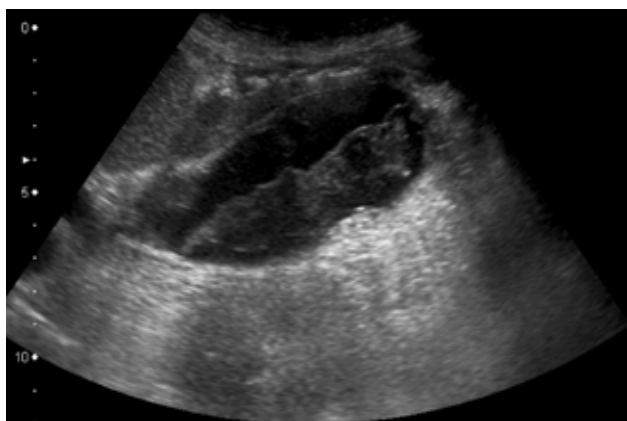


Figura 2. Ausencia de defectos de reflexión en la vía biliar con paso de contraste a duodeno normal.



otros microorganismos como *E coli* y *Bacteroides fragilllis* es común, actuando de forma sinérgica mediante la inhibición de la fagocitosis de las bacterias aerobias, alterando el entorno local y produciendo sustancias tóxicas que suprimen la actividad bactericida de las células defensivas del huésped⁵. El uso racional de antibióticos se basa en el resultado de cultivos biliares. El tratamiento fundamental de las infecciones por *S constellatus* sigue siendo la penicilina o las cefalosporinas de 3ª generación, asociando fármacos con actividad anaerobocida si existe co infección por anaerobios.

Nuestra paciente era una pobre candidata a cirugía, por lo que, y tras consensuar con los Servicios de Radiología y Cirugía General, se realizó colecistostomía percutánea bajo anestesia local con guía ecográfica. El drenaje de vesícula biliar busca eliminar el material purulento que causa obstrucción del conducto cístico, permitiendo la resolución del edema. Puede realizarse vía quirúrgica o endoscópica⁶. Junto con la asociación de antibióticos puede ser el mejor tratamiento para pacientes muy enfermos⁷. La colecistostomía percutánea es una técnica de gran éxito (82-100%) y con un bajo número de complicaciones, que habitualmente resuelve la colecistitis aguda⁸. Aunque en nuestra paciente no se consideró el mantenimiento indefinido del catéter, queda aún por precisar la actitud óptima a seguir en pacientes con colecistitis aguda litiasica descartados definitivamente para cirugía diferida, pues es en éstos donde se describe un elevado riesgo de recurrencia^{8,9}.

En conclusión, el *S constellatus* es un comensal habitual del tracto gastrointestinal aunque puede producir infecciones en pacientes con factores de predisposición. La colecistostomía percutánea es el procedimiento de elección en pacientes no subsidiarios de intervención quirúrgica. En manos experimentadas, la colecistostomía percutánea es fácil de llevar a cabo, con bajo número de complicaciones y un porcentaje de éxito elevado.

Bibliografía

1. Strasberg SM. Clinical practice. Acute calculous cholecystitis. N Engl J Med 2008; 358: 2804.
2. Solomkin JS, Mazuski JE, Bradley JS, et al. Diagnosis and management of complicated intra-abdominal infection in adults and children: guidelines by the Surgical Infection Society and the Infectious Diseases Society of America. Clin Infect Dis 2010; 50: 133.
3. Claridge JE 3º, Attori S, Musher DM, Hebert J, Dunbar S. *Streptococcus intermedius*, *S constellatus* and *S anginosus* ("*Strept milleri group*") are of different clinical importance and are not equally associated with abscess. Clin Infect Dis 2001; 32: 1511-5.
4. Bert F, Bariou-Lancelin M, Lambert-Zechovsky N. Clinical significance of bacteremia involving the "*Streptococcus milleri*" group: 51 cases and review. Clin Infect Dis 1998; 27: 385.
5. Shinzato T, Saito A. A mechanism of pathogenicity of "*Streptococcus milleri group*" in pulmonary infections: synergy with an anaerobe. J Med Microbiol. 1994; 40: 118-23.
6. Cherng N, Witkowski ET, Sneider EB, et al. Use of cholecystostomy tubes in the management of patients with primary diagnosis of acute cholecystitis. J Am Coll Surg 2012; 214: 196.
7. Byrne MF, Suhocki P, Mitchell RM, et al. Percutaneous cholecystostomy in patients with acute cholecystitis: experience of 45 patients at a US referral center. J Am Coll Surg 2003; 197: 206.
8. R. Cortázar García, P. Sánchez Rodríguez y M. Ramos García. Colecistostomía percutánea como tratamiento de la colecistitis aguda en pacientes con alto riesgo quirúrgico. Radiología 2015. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rx.2015.09.006>.
9. Morse BC, Smith JB, Lawdahl RB, Roettger RH. Management of acute cholecystitis in critically ill patients: contemporary role for cholecystostomy and subsequent cholecystectomy. Am Surg. 2010 Jul; 76 (7): 708-12.

Diagnóstico tardío de Esclerose Tuberosa

A delayed diagnosis of Tuberous Sclerosis

Catarina Oliveira^{1,2}, Raquel Real^{2,3,*}, Goreti Nadais², Carolina Garrett^{2,3}

¹ Department of Internal Medicine, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Portugal

² Department of Neurology, Centro Hospitalar de São João, Portugal

³ Faculty of Medicine, University of Porto, Portugal

* Current address: MRC Clinical Sciences Centre, London, United Kingdom

Abstract

Tuberous sclerosis (also referred to as Tuberous Sclerosis Complex) is an autosomal dominant neurocutaneous syndrome that can involve multiple organs such as the brain, heart, kidney, lung, liver, skin and eye. The diagnosis is clinical and most patients are identified during childhood, in the context of a severe epileptic or neuropsychiatric disorder. Here we report a case of TSC diagnosed in an adult woman with dermatological and vascular involvement that were only recognized as manifestations of TSC after the diagnosis of her infant daughter. This case highlights how important it is that physicians recognize the full spectrum of manifestations of TSC, including the most unusual, so not to miss the diagnosis.

Keywords: Tuberous sclerosis complex. Facial angiofibromas. Hypomelanotic macules. Subependymal giant cell astrocytoma. Aortic aneurysm.

Palabras clave: Esclerose tuberosa. Angiofibromas faciales complejos. Máculas hipomelanóticas. Astrocitoma subependimario de células gigantes. Aneurisma de aorta.

Introduction

Tuberous sclerosis (TC) is an autosomal dominant genetic disorder with multisystem clinical manifestations caused by mutations in either the TSC1 gene on chromosome 9 or the TSC2 gene on chromosome 16, which encode the proteins hamartin (TSC1) and tuberin (TSC2), respectively^{1,4}. Genetic mutations in these genes lead to hyperactivation of the mammalian target of rapamycin (mTOR) pathway, which causes abnormal control of cell growth and results in tumour formation throughout the body². Demonstration of a pathogenic mutation in TSC1 or TSC2 in normal tissue is considered sufficient for the diagnosis, independent of clinical manifestations. Despite this, clinical diagnostic criteria are important because genetic testing cannot identify the mutation in up to 25% of patients⁷. The expanded phenotype is known as the tuberous sclerosis complex (TSC) to emphasize the multiorgan involvement, characterized by the formation of hamartomatous lesions in the brain, heart, skin, kidney, lung, and other organs^{4,5}. The incidence of TC is approximately 1:6000 newborns and the diagnosis typically occurs during childhood. Clinical manifestations include disabling neurological disorders, such as epilepsy, mental retardation and autism^{1,2}. Additional major features include dermatologic lesions such as facial angiofibromas, renal angiomyolipoma (AML), retinal abnormalities, cardiac rhabdomyoma and pulmonary lymphangiomyomatosis (LAM)^{6,7} – Table 1. Renal AMLs are usually incidental findings, but they may manifest with abdominal pain and/or a palpable mass; complications include retroperitoneal haemorrhage, haematuria, hypertension or renal failure. Clinically, LAM is characterized by progressive dyspnea on exertion and recurrent pneumothorax. Most cardiac rhabdomyomas are asymptomatic, with

a minority causing arrhythmia and/or cardiac failure⁷. Vascular manifestations of TS are now being more frequently acknowledged, and although significant vascular lesions are rare, they can be life threatening. Because of the wide range of organs affected, a multidisciplinary team approach is ideal and produces the best outcomes for patients. Treatment options for TSC have been limited, focusing primarily on the management of symptoms. However, the discovery of mTOR pathway upregulation in TSC-associated tumours presents new possibilities for treatment strategies¹.

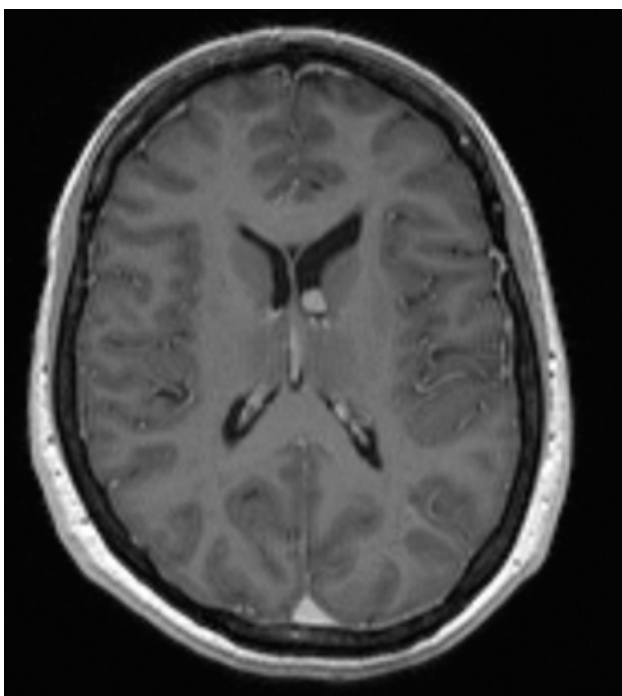
Case report

A 38 year-old woman was referred to the Neurology Clinic due to a family history of TSC – the daughter had been diagnosed with TSC at the age of 8 months in the context of epilepsy – and suspicious skin lesions. The patient denied a history of seizures or other neurological symptoms, although she reported a mild learning disability during childhood. The patient had a background of arterial hypertension and aortic arch aneurysm that had been surgically corrected two years before. On physical examination, several skin lesions were present: hypomelanotic macules, angiofibromas and hyperpigmented nevus on the face (Figure 1), neck, legs and arms. According to the patient, these lesions had been present since childhood. The neurological examination was unremarkable. Laboratory tests were normal. A brain MRI revealed the presence of cortical and subcortical tubers, a number of small calcified subependymal nodules in the walls of the lateral ventricles, and a nodular lesion with intense gadolinium enhancement located on the left lateral ventricle adjacent to the foramen of Monro, suggestive of a subependymal giant cell astrocytoma (Figure 2). A renal ultrasound showed multiple hyperechoic nodular formations and a subsequent abdominal MRI identified multiple AMLs and cystic for-

Figure 1. Hyperpigmented nevus on the neck.



Figure 2. Subependymal giant cell astrocytoma - gadolinium-enhanced T1-weighted magnetic resonance imaging of the brain.



mations in both kidneys, as well as a liver haemangioma. A chest computed tomography (CT) did not show significant changes in lung interstitium, except for ground-glass opacities in the middle lobe adjacent to the large fissure. Echocardiography did not show any characteristic rhabdomyomas. An ophthalmological evaluation excluded retinal lesions and a dentistry workup revealed multiple gingival fibromas and a tongue lesion suggestive of an intraoral fibroma.

Discussion

Tuberous sclerosis complex is a rare entity that has a wide clinical spectrum of manifestations, with many patients having minimal signs and symptoms and no neurologic disability^{5,6}. In fact, the classical Vogt's triad of adenoma sebaceum, seizures and mental retardation, described by Heinrich Vogt in 1908, is seen in less than half of the patients^{5,8,9}. The variability of the clinical manifestations of TSC, including asymptomatic or minimally symptomatic adults, reinforces the importance of a detailed physical examination combined with several imaging modalities in achieving a correct diagnosis⁶. Diagnostic criteria for TSC have recently been updated by the Tuberous Sclerosis Complex Consensus Group¹⁰ – Table 1. Seizures are the most common neurological symptom, occurring in about 75% to 90% of individuals with tuberous sclerosis^{1,2}. TSC is also associated with a wide variety of cognitive, behavioural and psychiatric manifestations. Brain MRI plays an important role in the diagnosis of TSC, allowing the identification of typical cerebral lesions such as tubers, subependymal nodules or subependymal giant cell astrocytomas, which may be present even in asymptomatic patients^{2,3,5,9}. Skin lesions are also a common feature of TSC, being present in more than 90% of patients; these are generally detected during childhood or adolescence, although lesions can also appear in adulthood⁶. The most well-known cutaneous manifestation of TSC is facial angiofibroma (1). Renal manifestations of TSC include angiomyolipomas, isolated renal cysts, and renal cell carcinoma^{1,8}. Renal disease is an important source of morbidity and mortality in patients with TSC, highlighting the importance of a continuous follow-up. Three forms of asymptomatic pulmonary involvement have been described: multifocal micronodular pneumocyte hyperplasia, pulmonary cysts and lymphangioleiomyomatosis. Recent prospective and retrospective studies have found cystic pulmonary abnormalities in as many as 40% of women with TSC^{1,6}. Other commonly recognized clinical features of TSC include retinal hamartomas, which are present in about 50% of patients of any age, intraoral fibromas and dental enamel pits¹¹. On the contrary, vascular involvement is rare in tuberous sclerosis, particularly in adults.

The case described in this manuscript highlights the importance of recognizing the full spectrum of manifestations of TSC, including the most unusual, so not to miss the diagnosis and to allow correct treatment and improvement in quality of life^{9,10}. Despite fulfilling clinical diagnostic criteria for definite TSC (Table 1), our patient was only diagnosed in adulthood, following the diagnosis of her young daughter (with a much

Table 1.

Clinical diagnostic criteria for Tuberous sclerosis (10)
Major features
Hypomelanotic macules (≥ 3 , at least 5 mm diameter) Facial angiofibromas (≥ 3) or fibrous cephalic plaque Ungual fibromas (≥ 2) Shagreen patch (connective tissue nevus) Multiple retinal hamartomas Cortical dysplasia a (supra) Subependymal nodules Subependymal giant cell astrocytoma Cardiac rhabdomyomas, single or multiple Lymphangioleiomyomatosis b (supra) Angiomyolipomas b (supra)
Definite diagnosis: Two major features or one major feature with ≥ 2 minor features Possible diagnosis: Either one major feature or ≥ 2 minor features
^a Includes tubers and cerebral white matter radial migration lines. ^b A combination of the two major clinical features (lymphangioleiomyomatosis and angiomyolipomas) without other features does not meet criteria for a definite diagnosis.

more severe phenotype). The reason for the delayed diagnosis relies on the fact that the patient is minimally symptomatic – apart from the typical skin lesions and the self-reported mild learning disability as a child, the other major manifestation of the disease is atypical. In fact, the presence of significant and potentially life-threatening vascular involvement (i.e. aortic arch aneurysm) is rarely associated with tuberous sclerosis in adulthood¹². Most cases are diagnosed either incidentally, after aneurysm rupture or after presenting with

hypertension, abdominal distention and abdominal or back pain¹². Therefore, the recognition of TS and early diagnosis of vascular involvement are essential to prevent morbidity and mortality¹². Another important aspect that should be recognized is familiar heterogeneity, which is also exemplified in this case report.

Management of tuberous sclerosis is symptomatic⁴, but an earlier diagnosis may allow a precocious surgical removal of the tumours, minimizing surgery-related morbidity and mortality¹. Although there are no specific guidelines for the surveillance of this disease, continued vigilance and periodic imaging of the brain and abdomen is recommended to monitor the growth of lesions⁶.

References

- Curatolo P, Maria BL. Tuberous Sclerosis. *Handb Clin Neurol*. 2013; 111:323-31.
- Saxena A, Sampson JR. Epilepsy in Tuberous Sclerosis: Phenotypes, Mechanisms, and Treatments. *Semin Neurol*. 2015; 35:269-76.
- Curatolo P, Moavero R, Vries PJ. Neurological and neuropsychiatric aspects of tuberous sclerosis complex. *Lancet Neurol*. 2015; 14: 733-45.
- Curatolo P, Bombardieri R, Jozwiak S. Tuberous sclerosis. *Lancet* 2008; 372:657-68.
- Sehgal VN, Singh N, Sharma S, Rohatgi J, Oberai R, Chatterjee K. Tuberous Sclerosis Complex: Diagnostic Role of Magnetic Resonance Imaging. *Indian J Dermatol*. 2015; 60:421.
- Crino PB, Nathanson KL, Henske EP. The Tuberous Sclerosis Complex. *N Engl J Med*. 2006; 355:1345-56.
- von Ranke FM, Zanetti G, Pereira e Silva JL, Neto CAA, Godoy MCB, Souza CA, Manc AD, Souza Jr. AS, Escuissato DL, Hochhegger B, Maechiori E. Tuberous Sclerosis Complex: State-of-the-Art Review with a Focus on Pulmonary Involvement. *Lung*. 2015; 193:619-27.
- Chawla A, Bosco J, Shenoy JN, Chinchure D. Giant renal angiomyolipomas in a patient with tuberous sclerosis. *Indian J Nephrol*. 2015; 25:257-8.
- Umeoka S, Koyama T, Miki Y, Akai M, Tsutsui K, Togashi K. Pictorial review of tuberous sclerosis in various organs. *Radiographics* 2008; 28:e32.
- Northrup H, Krueger DA, and on behalf of the International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Group. Tuberous Sclerosis Complex Diagnostic Criteria Update: Recommendations of the 2012 International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Conference. *Pediatr Neurol*. 2013; 49: 243-254.
- Falsafi P, Taghavi-Zenouz A, Khorshidi-Khiyavi R, Nezami N, Estiar MA. A case of tuberous sclerosis without multiorgan involvement. *Glob J Health Sci*. 2015; 7:124-31.
- Salerno AE, Marsenic O, Meyers KEC, Kaplan BS, Hellingier JC. Vascular involvement in tuberous sclerosis. *Pediatr Nephrol*. 2010.; 25:1555-1561.

Infeção Aguda pelo Vírus da Imunodeficiência Humana 1: uma janela de oportunidade

Acute infection by Human Immunodeficiency Virus 1: an opportunity time

Eunice Oliveira, Sofia Marques Santos, Maria Manuela Soares, Francisco Silva.

Serviço de Medicina 2 do Hospital de Egas Moniz. Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

Resumo

A infeção aguda pelo Vírus da Imunodeficiência Humana 1 (VIH-1) constitui um desafio, sendo crucial um elevado índice de suspeição clínica para se alcançar o diagnóstico, sobretudo na ausência de contexto epidemiológico aparentemente relevante. Os autores descrevem o caso de uma mulher de 52 anos internada por um quadro clínico sugestivo de mononucleose infecciosa associada a náuseas, vômitos e diarreia com uma semana de evolução. A doente negava atividade sexual, consumo de drogas injetáveis ou transfusões sanguíneas. Objetivamente salientava-se a presença de febre elevada, lesões ulceradas da cavidade oral, hiperemia da faringe, exantema maculopapular e adenopatias cervicais bilaterais. Os exames laboratoriais evidenciavam bicitopénia, padrão hepático de citocolestase, aumento da lactato desidrogenase e da lipase, tendo-se concluído após investigação etiológica por Infeção aguda pelo VIH-1 com Pancreatite aguda nesse contexto. Após início da terapêutica antiretroviral verificou-se resolução completa do quadro clínico. Assim, pretende-se ilustrar a necessidade da consideração da síndrome retroviral aguda no diagnóstico diferencial da síndrome mononucleósica, salientando a relevância dos testes de 4ª geração, bem como o papel da terapêutica antiretroviral na infeção aguda.

Palavras chave: Vírus de Imunodeficiência Humana 1. Síndrome mononucleósica.

Abstract

The diagnosis of acute infection by the Human Immunodeficiency Virus 1 (HIV-1) is a challenge, being essential a high degree of suspicion to achieve the diagnosis, particularly in the absence of an apparent epidemiological context. The authors present a case of a 52 years old woman with a clinical picture suggestive of infectious mononucleosis, associated with nausea, vomiting and diarrhea with one week of evolution. The patient denied sexual activity, injection drug use or blood transfusions. Physical examination pointed out the presence of prostration, ulcerative lesions of the oral cavity, sore throat, maculopapular rash and bilateral cervical lymphadenopathies. Laboratory studies showed bicytopenia, citocolestase pattern, increased lactate dehydrogenase and lipase. After etiological investigation it was assumed the diagnosis of acute HIV-1 infection with acute pancreatitis in this context. After the beginning of the antiretroviral therapy there was complete resolution of symptoms. The authors pretend to show that acute retroviral syndrome should be considered in the differential diagnosis of mononucleosis like syndrome, the relevance of 4th generation tests as well as the role of antiretroviral therapy in the acute infection.

Keywords: Human Immunodeficiency Virus 1. Mononucleosis like syndrome.

Introdução

A infeção aguda pelo VIH-1 (vírus da Imunodeficiência Humana 1) corresponde à fase imediatamente após o contágio pelo vírus, sendo definida atualmente pela presença do antígeno p24 (Ag p24) e/ou do RNA do VIH-1 no plasma, com anticorpos anti VIH-1 indetectáveis^{1,2}. Este período decorre geralmente nas primeiras 2 a 6 semanas após a exposição ao vírus. O surgimento dos ensaios imunoenzimáticos de 4ª geração permitiu a deteção em simultâneo de anticorpos anti VIH-1/VIH-2 e do antígeno p24 (Ag p24), com subsequente encurtamento do período de janela da infeção e assim aumento da sensibilidade e especificidade diagnóstica. A fase da infeção aguda pelo VIH-1 caracteriza-se pela sua elevada contagiosidade em sequência da explosão da virémia que se verifica nesse período, podendo apresentar um amplo espectro clínico, desde doentes assintomáticos até quadros clínicos típicos e ainda outros menos frequentes³. Assim, os doentes são sintomáticos em 40 a 90% dos casos¹, manifestando-se a maioria com quadro *mononucleose-like*, com febre, adenopatias, faringite, rash cutâneo, mialgias, artralgias e cefaleias³⁻⁵. Esta constelação de sintomas é denominada por síndrome retroviral aguda, sendo contudo comum a outras entidades clínicas, nomeadamente em diversas infeções víricas. Assim, a inespecificidade do quadro

clínico e o seu carácter maioritariamente autolimitado, contribuem para a dificuldade em se alcançar o diagnóstico na fase aguda da infeção.

Caso clínico

Doente do sexo feminino de 52 anos de idade, leucodérmica, portuguesa, cabeleireira e viúva. Dos antecedentes pessoais salientava-se tabagismo ativo (20UMA), gastrite crónica, nódulo benigno da mama esquerda excisado 4 meses antes e fratura radial esquerda há 3 meses. Automedicava-se intermitentemente com Omeprazol 20mg. Negava outros hábitos medicamentosos, assim como hábitos toxicofílicos ou alergias medicamentosas conhecidas. Plano nacional de vacinação atualizado.

A doente foi internada através do Serviço de urgência (SU) para esclarecimento de quadro clínico com uma semana de evolução caracterizado por anorexia, perda ponderal (<10% peso corporal prévio), náuseas, vômitos pós-prandiais e febre com calafrio (temperatura timpânica máxima de 39,6°C) que cedia parcialmente ao paracetamol. Referia também gengivorragias, lesões cutâneas maculopapulares no tronco e pescoço, não pruriginosas e lombalgia bilateral com irradiação aos flancos, tipo moinha, que agravava com a mobilização e sem factores de alívio. Negava outra sintomatologia, nomeadamente cefaleias, dor abdominal, sintomas respiratórios ou génito-urinários. Aparentemente sem contexto epidemiológico de relevo, negando além dos acima referidos, consumo

de produtos lácteos não pasteurizados ou água não potável, assim como traumatismos, transfusões sanguíneas, relações sexuais no último ano, contacto com pessoas doentes ou viagens a áreas endémicas. Tinha 2 cães saudáveis e vacinados.

Ao exame objetivo a doente estava prostrada mas colaborante e orientada. Sem défices focais, rigidez da nuca ou sinais meníngeos. Tensão arterial de 110/67mmHg, frequência cardíaca de 91bpm, saturação periférica 95% em ar ambiente, temperatura timpânica de 37.7°C. Palidez cutânea moderada e exantema eritematoso maculopapular, não pruriginoso, na região do pescoço, tronco e membros superiores (poupando as plantas). Orofaringe hiperemiada com lesões ulceradas no palato mole, eritematosas, de fundo nacarado com periodontite e halitose exuberante associadas, bem como gengivorragias autolimitadas. Adenopatias cervicais bilaterais (1cm), móveis, não aderentes, dolorosas. Avaliação cardiopulmonar inalterada. Abdómen ligeiramente doloroso à palpação do hipocôndrio direito, sem organomegalias, massas anómalas, sinais de reação peritoneal, Murphy vesicular ou renal, com ruídos hidroaéreos presentes. Membros inferiores sem edemas ou sinais inflamatórios. Analiticamente salientava-se bicitopénia, elevação das transaminases, da LDH (lactato desidrogenase) e da lipase (Tabela 1). Restantes exames complementares de diagnóstico inalterados (radiografia torácica e abdominal; ecografia abdominopélvica e renal; electrocardiograma).

Durante o internamento foram pedidas serologias, donde se destacava cicatriz imunológica de Citomegalovirus (CMV) e Epstein-Barr vírus (EBV), assim como positividade do teste de 4ª geração Ac anti-VIH1/2 e Ag p24, com restantes serologias negativas (Tabela 2). No sentido da caracterização da infeção VIH foi realizado estudo adicional, que revelou: perfil de Ac anti-VIH 1/2 (sgp120, gp41, sgp105, gp36, p31, p24, p17) negativo, sugerindo-se pesquisa do RNA do VIH 1/2; teste de diferenciação VIH-1/VIH-2 inconclusivo; Western Blot VIH-1 não realizado perante resultado do teste de diferenciação; carga viral VIH-1 superior a 10.000.000cópias/ml; teste de resistência do VIH-1 aos antiretrovirais negativo.

A quantificação das sub-populações linfocitárias em sangue periférico revelou 493 linfócitos totais/uL com 96 (19%) linfócitos CD4+/uL (valor referência: 410-1590 cél/uL /31-60%) com uma relação CD4+/ CD8+ de 0.53.

Assim, concluiu-se por Infeção VIH aguda, tendo sido repetidos ao fim de uma semana os seguintes parâmetros: Western Blot VIH-1 positivo; teste de diferenciação HIV-1/HIV-2 positivo para VIH-1. Os exames microbiológicos diretos e culturais (sangue e urina) foram negativos. Dada a elevação persistente e gradual da lipase durante o internamento (Tabela 1) assumiu-se o diagnóstico de Pancreatite aguda no contexto da síndrome retroviral aguda. A Tomografia computadorizada toracoabdominopélvica excluiu adenopatias mediastínicas ou abdomino-pélvicas, assim como alterações pancreáticas. Confrontada com estes factos, a doente revelou ter ocorrido relação sexual esporádica cerca de 1 mês antes. Foi instituída terapêutica com tenofovir e emtricitabina+darunavir/ritonavir, tendo a doente alta ao 7º dia de terapêutica antiretroviral, com melhoria sintomatológica e analítica (Tabela 1). Tem-se verificado boa adesão à terapêutica, com seguimento regular em consulta de Infeciologia, mantendo cargas virais indetectáveis, sem efeitos secundários aos antiretrovirais ou infeções oportunistas documentadas.

Discussão

O caso clínico apresentado corresponde a uma das formas de apresentação típica da infeção aguda pelo VIH-1, a síndrome mononucleósica, com febre, odinofagia e linfadenopatias³⁻⁵. Apesar de ser frequente nos doentes com infeção aguda sintomática, este quadro não é específico da infeção pelo VIH-1, daí a necessidade de realizar o diagnóstico diferencial com outras entidades clínicas, nomeadamente com infeção a EBV, CMV, outras hepatites virais, toxoplasmose, rubéola, sífilis e doenças auto-imunes como o Lúpus Eritematoso Sistémico¹. Não obstante a inespecificidade dos sintomas, a presença de úlceras mucocutâneas dolorosas e o facto do quadro clínico ter uma semana de evolução são a favor de infeção aguda pelo VIH-1. O rash cutâneo maculopapular é também um achado frequente na forma precoce desta patologia, caracterizando-se por apresentar uma coloração rosácea, ser não pruriginoso e de contornos bem delimitados; no entanto, não costuma poupar plantas nem palmas, sendo mais frequente

Tabela 1. Dados laboratoriais da observação no SU, ao 3º dia de internamento e à data da alta (13º dia de internamento). (PCR: proteína C reativa; VS: velocidade de sedimentação; AST: aspartato aminotransferase; ALT: alanina aminotransferase; GGT: gamaglutamiltranspeptidase; FA: fosfatase alcalina; LDH: lactato desidrogenase; ECA: enzima convertora da angiotensiva; ANA's: anticorpos anti-nucleares, que incluem anticorpos anti-Ro; anti-La, anti-SM, anti-nRNP, anti-Scl-70, anti-Jo1; * Raros agregados plaquetários; anisocitose; ** Presença de linfócitos ativados; *** Perfil eletroforético inalterado)

Parâmetros analíticos	Valor referência	SU	Internamento	Alta
Hemoglobina (g/dl)	12.0-15.0	15.1	12.6	13.9
Leucócitos (x109/L)	4.0-10.0	3.7	2.7	7.1
Neutróf / Linfócit (%)	40-80/ 20-40	69.9/ 22.2 **	72.6/ 18.2**	39.1/ 49.0
Plaquetas (x 109/L)	150 – 400	71 *	75 *	350
Tempo Protrombina (seg)	<14	10.2	10.2	
PCR (mg/dl)	< 0.5	0.30	3.10	2.20
VS (mm/h)	<20		26	
AST/ALT (U/L)	14-36/ 09- 52	305/ 260	235/ 232	63/ 123
GGT/ FA (U/L)	12.0-43.0/ 25-100		395/ 108	320/ 98
Bilirrubina total (mg/dL)	< 1.30	0.32	0.50	0.70
Lipase (U/L)	73-393	442	900	636
LDH (U/L)	313-618	1200	1449	877
Proteínas totais/ Albumina (g/dl)	6.2-.8.6/ 3.5-5.0	7.0/ 3.1	5.4***/ 2.5	

na região superior do tronco e face mas atingindo também o couro cabeludo e as extremidades⁶.

Dado que o trato gastrointestinal é um dos alvos principais da replicação vírica durante a infecção aguda pelo VIH-1, sintomas como náuseas, vômitos anorexia, diarreia e perda ponderal são frequentes, no entanto, outras manifestações mais sérias como a pancreatite aguda e a hepatite são raras. Com efeito, parece existir uma associação entre a depleção de células CD4 e o surgimento de pancreatite aguda, o que explicará a situação clínica apresentada⁷.

O diagnóstico da infecção VIH em fase precoce permite o controlo da replicação vírica, a preservação do sistema imune e a diminuição da gravidade da infecção aguda, além de diminuir o risco de transmissão e de mutação vírica, estando atualmente recomendado o tratamento antiretroviral a todos os doentes com infecção pelo VIH-1, nomeadamente na infecção aguda^{1,8}, com o objetivo de suprimir a carga de RNA viral para níveis indetectáveis¹.

Como demonstrado no caso clínico em análise, é possível atualmente a deteção da infecção em fases muito precoces com os testes imunoenzimáticos de 4ª geração, nomeadamente no período em que ainda não são detetáveis os anticorpos anti VIH-1, apenas pela presença do Ag p24 (infecção aguda). A positividade nestes testes carece da validação do diagnóstico com os testes confirmatórios (Western Blot e mais recentemente o teste de diferenciação VIH-1/VIH-2) e quantificação do RNA viral^{1,2}, estando recomendada a repetição dos anticorpos anti VIH-1 uma semana após o diagnóstico, a fim de documentar a seroconversão e mesmo do teste de diferenciação se o primeiro tiver sido inconclusivo². Na infecção aguda pelo VIH-1 é comum a existência de cargas virais muito elevadas, geralmente superiores a 100.000 cópias/mL^{4,14}, que tendem a diminuir ao fim de 2 meses. Está indicada a realização do teste de resistência aos antiretrovirais antes do início da terapêutica, não devendo este no entanto atrasar a instituição da mesma.

A infecção aguda pelo VIH-1 cursa com alterações analíticas sobreponíveis a outros processos infecciosos, como a elevação da enzimologia hepática, anemia moderada, trombocitopenia e numa fase muito precoce leucopenia, com recuperação posterior devido à expansão linfocitária, em que se verifica uma inversão da razão normal de CD4⁺/CD8⁺ para < 1, devido à proliferação mais rápida de CD8⁺ que de CD4⁺^{9,10}. No caso clínico apresentado apenas estava ausente a anemia, estando presentes as restantes alterações, nomeadamente uma razão CD4⁺/CD8⁺ de 0.53. A presença de linfócitos atípicos é frequente após a fase de recuperação leucocitária, no entanto é substancialmente menor do que na síndrome mononucleósica causado pelo EBV. Nalguns casos de infecção aguda pelo VIH-1 a pesquisa de anticorpos heterófilos da mononucleose é positiva, no entanto, este resultado não exclui o diagnóstico de infecção aguda pelo VIH-1, não sendo claro ainda se representa um resultado falso positivo ou uma reativação do EBV durante a infecção pelo VIH-1¹¹⁻¹³.

Assim, pretendemos salientar que o diagnóstico da infecção aguda pelo VIH-1 carece de elevada suspeição clínica, pois a constelação de sinais e sintomas é sobreponível a outras entidades nosológicas, mas atualmente é possível em fases cada vez mais precoces da infecção, permitindo o início imediato de terapêutica e o controlo da progressão da doença.

Tabela 2. Serologias investigadas

Parâmetros analíticos	Resultado
CMV, Ac IgG	Positivo
CMV, Ac IgM	Negativo
EBV, Ac anti EBNA IgG	Positivo
EBV, Ac anti VCA IgG	Positivo
EBV, Ac anti VCA IgM	Negativo
Hepatite A, Ac IgM	Negativo
Hepatite B, Ag HBs	Negativo
Hepatite B, Ac HBc	Negativo
Hepatite C, Ac anti-VHC	Negativo
Ac. heterófilos da Mononucleose	Negativo
Ac. anti-VIH 1/2 e Ag p24 VIH	Positivo
Ac. anti-Treponema pallidum	Negativo
Ac. IgG anti-Toxoplasma gondii	Negativo
Ac. IgM anti-Toxoplasma gondii	Negativo
Ac. anti-Brucella (Rosa de Bengala)	Negativo

Bibliografia

- Panel on Antiretroviral Guidelines for Adults and Adolescents. Guidelines for the Use of Antiretroviral Agents in HIV-1-Infected Adults and Adolescent. Department of Health and Human Services. Available at <http://www.aidsinfo.nih.gov/ContentFiles/AdultandAdolescentGL.pdf>. (acesso a 1 Novembro 2015).
- European AIDS Clinical Society. Guidelines 8.0. October 2015.
- Braun DL, Kouyos RD, Balmer B, Grube C, Weber R, et al. Frequency and Spectrum of Unexpected Clinical Manifestations of Primary HIV-1 Infection. *Clin Infect Dis* 2015; 61:1013.
- Daar ES, Little S, Pitt J, Santangelo J, Ho P, et al. Diagnosis of primary HIV-1 infection. Los Angeles County Primary HIV Infection Recruitment Network. *Ann Intern Med*. 2001; 134(1):25-29.
- Kared H, Lelièvre JD, Donkova-Petrini V, Aouba A, Melica G, et al. HIV-specific regulatory T cells are associated with higher CD4 cell counts in primary infection. *AIDS* 2008; 22:2451.
- Lapins J, Gaines H, Lindback S, Lidbrink P, Emtestam L. Skin and mucosal characteristics of symptomatic primary HIV-1 infection. *AIDS Patient Care STDS* 1997; 11:67.
- Dragovic G. Acute pancreatitis in HIV/AIDS patients: an issue of concern. *Asian Pac J Trop Biomed* 2013; 3(6): 422-425.
- Ludgren JD, Babiker AG, Gordin F, Emery S, Grund B, et al (INSIGHT START Study Group). Initiation of Antiretroviral therapy in Early Asymptomatic HIV infection. *NEJM* 2015 Aug 27; 373(9):795-807.
- Centers for Disease Control and prevention (CDC). Detection of acute HIV infection in two evaluations of a new HIV diagnostic testing algorithm- United States, 2011-2013. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2013; 62:489.
- Cooper DA, Tindall B, Wilson EJ, Imrie AA, Penny R. Characterization of t lymphocyte responses during primary infection with human immunodeficiency virus. *J Infect Dis* 1988; 157:889
- Tindall B, Cooper DA. Primary HIV infection: host responses and intervention strategies. *AIDS* 1991; 5:1
- de Jong MD, Hulsebosch HJ, Lange JM. Clinical, virological and immunological features of primary HIV-1 infection. *Genitourin Med* 1991; 67:367
- Vidrih JA, Walensky RP, Sax PE, Freedberg KA. Positive Epstein-Barr virus heterophile antibody tests in patients with primary human immunodeficiency virus infection. *Am J Med* 2001;111:192
- Hecht FM, Busch MP, Rawal B, Webb M, Rosenberg E, et al. Use of laboratory tests and clinical symptoms for identification of primary HIV infection. *AIDS*.2002; 16 (8): 1119-1129.

Respira hondo y frena el tiempo

Take a deep breath and slow down time

Pablo López Mato

Médico Interno Residente. Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario Ourenseano.

“Pon tu mano sobre una estufa caliente durante un minuto y te parecerá una hora. Siéntate junto a una chica bonita durante una hora y te parecerá un minuto. Eso es la relatividad”. Albert Einstein utilizó esta frase para resumir de forma sencilla su famosa teoría, pero uno no puede dejar de pensar que la verdad tras ella afecta a todas las facetas de la vida, aunque de un modo especial a la etapa de la residencia. Independientemente de los buenos o malos momentos, los años de formación pasan volando, y tanto es así que ahora me encuentro siendo el residente mayor de mi servicio cuando para mí hace muy poco era el recién llegado, perdido sin rumbo buscando la secretaría de Interna y pensando qué preguntarle a mis compañeros para saber cómo sobrellevar la residencia. En estas líneas no pretendo dar una respuesta a esa pregunta porque sinceramente, todavía no la sé y dudo mucho que la vaya a descubrir algún día (lo único que tengo claro es que, pase lo que pase, la residencia es una entidad que se cura con los años). Lo que intentaré mostrar es cómo podemos cambiar las cosas, sin importar el sitio en el que estemos o los recursos disponibles.

No hay duda de que la medicina se aprende en la universidad, los libros y revistas científicas, la docencia hospitalaria y la práctica asistencial diaria. Sin embargo, existe una vía de conocimiento menos reconocida a modo de “historias médicas”, productos socioculturales destinados a la población general pero que también pueden ser disfrutados por nosotros, con enseñanzas similares a las que se podrían adquirir a través de las fábulas de Esopo o de los cuentos infantiles de Perrault. Las hay de toda clase, desde novelas hasta teatro pasando por películas y series de televisión. Nos han dado personajes inolvidables como los adjuntos codiciosos de *La Casa de Dios*, los héroes altruistas de *Urgencias*, genios malhumorados en *House* y *Becker*. . . Pero entre todas ellas hay una que, en mi humilde opinión, refleja mejor que ninguna la realidad de la profesión, especialmente para estudiantes y residentes: *Scrubs*. Centrada en un grupo de médicos internos norteamericanos, narra los años de formación de estos jóvenes con las alegrías, tristezas y crudezas del oficio pero sin olvidar la importancia del humor, algo esencial en una actividad como la nuestra. Hay varios momentos inolvidables pero me gustaría destacar una cita y una escena. La primera surge en una charla entre una enfermera veterana y una interna prepotente, a la que le dice la simple y pura verdad: “Este hospital es ahora tu hogar y tus compañeros, tu familia. Si les dejas, te quedarán todos (. . .) pero si no, te comerán viva”. La segunda se produce durante la conversación entre dos residentes en la

UCI, cuando uno de ellos pregunta a su compañera cómo puede ser tan calmada y decidida ante el paciente crítico, a lo que ella responde: “simplemente me relajo, respiro hondo. . . y el tiempo se ralentiza”. Es fácil sentirse identificado con cualquiera de estos conceptos aunque es difícil aplicarlos, pero se pueden resumir perfectamente en que el grupo tiene ventaja sobre el individuo y que las mejores decisiones surgen de tomar un momento de tranquilidad para pensar. Como la palabra “selah” en los Salmos, “pausa y reflexión”. ¿Y qué mejor momento para ambas cosas que una reunión autonómica de médicos?

No recuerdo exactamente la conversación pero sé que se produjo de camino a la cena del congreso anual de la SOGAMI. Unos cuantos residentes íbamos hablando sobre las penurias y desventajas de cada uno de nosotros en su respectivo hospital, así como de lo poco que se podía hacer para cambiarlo. Entonces surgió la idea. ¿Por qué intentar hacerlo por separado? ¿Y si nos juntásemos todos los médicos en formación de Galicia para tratar cualquier tema que nos afecte? A fin de cuentas, existen grupos de trabajo de riesgo cardiovascular, enfermedad tromboembólica, enfermedades autoinmunes. . . Nosotros tenemos en común el ser residentes, algo más fuerte que cualquier apartado de la ciencia. La idea no se detuvo ahí, y en unos días (gracias a las nuevas tecnologías) se creó un foro en el que todos los residentes gallegos empezamos a hacer aportaciones. Poco a poco, el concepto fue tomando forma, desembocando finalmente en un grupo de trabajo bien definido y organizado. Con el nombre de REGAMI (Residentes Gallegos de Medicina Interna) el proyecto fue presentado hace unos meses a la junta directiva de la SOGAMI, recibiendo su aprobación y dándonos la enhorabuena por la iniciativa. Es difícil resumir en estas páginas todo lo que tenemos en mente, pero a grandes rasgos el grupo tiene dos finalidades: investigación y formación. En lo primero, queremos favorecer el desarrollo y publicación de proyectos, pero también el intercambio, la cooperación y la suma de casos que permita realizar análisis con tamaño muestral significativo, así como la comparación de los diferentes aspectos de una misma patología en las distintas provincias gallegas. En el apartado de formación, buscamos una docencia hecha por y para nosotros, colaborando con los tutores docentes para que los cursos, talleres y planes formativos se adapten a nuestras necesidades. Ya se ha comentado en un editorial reciente que la Medicina Interna debe mantener su esencia de globalidad e integración de conceptos, pero también tiene que ser consciente de los cambios que se están produciendo y de los nuevos campos

Correspondencia: pablo.lopez.mato@sergas.es

Como citar este artículo: López Mato P.

Respira hondo y frena el tiempo. Galicia Clin 2016; 77 (1): 39-40

Recibido: 21/02/2016; Aceptado: 01/03/2016

de trabajo que se le plantean como ecografía clínica, ventilación mecánica no invasiva, interconsulta/asistencia compartida o unidades de pluripatológicos. Son nuevas facetas que debemos aprender a manejar con reuniones periódicas a modo de talleres, mesas redondas, sesiones interhospitalarias con presentación de casos... Sea cual sea el formato, la REGAMI quiere y debe estar ahí para ayudar a desarrollarlo. Finalmente, queremos reivindicar la importancia de los estudiantes, ese grupo muchas veces olvidado del que todos hemos formado parte y al que debemos facilitar su integración en el ambiente hospitalario, con una oferta docente que complemente lo adquirido en las clases magistrales y que les resulte realmente útil.

Nunca antes se había creado algo así, pero eso no nos detuvo. Más importante aún, nadie lo pensó por nosotros ni esperamos a que alguien nos ofreciese esta posibilidad. Simplemente decidimos hacerlo y lo hicimos, porque siempre hay una manera. Una forma de conseguir que las ideas de un conjunto de personas puedan ser desarrolladas y den sus frutos, una forma de aspirar a algo más que lo meramente establecido y mejorar las cosas para los compañeros que están por venir. En una época como la actual, llena de recortes y negativas, es reconfortante pensar que hemos conseguido crear algo de la nada. Sólo hizo falta la gente, el momento y la ilusión necesarios. Por eso, este texto es una muestra de agradecimiento y va dedicado a todos los compañeros residentes que han dedicado parte de su escaso tiempo libre a llevar a cabo este proyecto.

Llegados a este punto, conviene recordar que la primera definición de la palabra *eventual* en la Real Academia Española es “sujeto a cualquier evento o contingencia”, entendiendo *evento* como “hecho imprevisto” pero también como “su-

ceso importante y programado”. Estoy convencido de que el equipo editorial de *Galicia Clínica* pensó en esta última acepción cuando puso título a estas páginas, y es una alegría que los residentes sean el colectivo que inaugura este apartado de la revista. Esperemos que se establezca como una parte indispensable y con muchas aportaciones, en las que todos podamos compartir libremente nuestras inquietudes y expectativas para el futuro.

Con esto no quiero decir que esta sección no deba ser crítica, sino todo lo contrario. Nació con esa intención y debe ser así, ya que uno no sabe lo que está mal hasta que se dice, ni se intenta cambiar hasta que descubrimos que todo el mundo está descontento con la misma situación. Eso sí, es tan importante ser crítico con lo que nos separa como alegrarse por lo que nos une. Como al entender a los médicos de *La Casa de Dios* o al identificarnos con los internos y residentes de *Scrubs*, resulta que todos tenemos en común más de lo que creemos y de vez en cuando necesitamos cerrar los ojos, respirar profundo y percibir que las cosas transcurren más lentamente. Es entonces cuando se llega al diagnóstico de la enfermedad, se plantean los problemas (en algunas ocasiones, incluso las soluciones) y surgen de la nada organizaciones de residentes que buscan la fuerza de la unión para llevar adelante proyectos de investigación y conseguir una docencia a la medida de sus necesidades. Lo más importante es disponer del tiempo necesario para poder tomar decisiones y no dejarse llevar por la inercia ni las presiones de gente ajena a lo que es la medicina propiamente dicha. Lo fundamental siempre será nuestro punto de vista y cómo percibimos la realidad. Y es que en ese sentido no importa cuántos años pasen, el bueno de Einstein siempre tendrá razón.

Ictus isquémico cerebeloso: a propósito de un caso

Cerebellar ischemic stroke: apropos a case

Mujer de 24 años sin antecedentes, fumadora de menos de 1 paquete de cigarrillos al día y consumidora de anticonceptivos orales. Acude a Urgencias por sensación de giro de objetos e inestabilidad de la marcha de unos días de evolución, con vómitos alimentarios profusos y cefalea hemicraneal izquierda. No hubo caídas en los días previos ni otra sintomatología previa al inicio de esta clínica. La exploración física mostraba aumento de la base de sustentación, ataxia de la marcha y un nistagmus horizontal bilateral.

Se realizó TC craneal (figura 1), donde se observa un área hipodensa triangular en hemisferio cerebeloso izquierdo, compatible con proceso isquémico. Se asocia otra lesión de aspecto heterogéneo y probable componente microquístico, sugestiva de proceso neoplásico. Dados los hallazgos, se decide ingreso hospitalario y tratamiento antiagregante (ácido acetilsalicílico 100 mg cada 24 h).

Los estudios de laboratorio no mostraron alteraciones en bioquímica, hemograma o coagulación, siendo además normales las pruebas de autoinmunidad (ANA, anticuerpos anticardiolipina) y trombofilia (factor V Leiden, mutación G20210A del gen de protrombina, proteínas C y S). El estudio RMN (figura 2) confirma la lesión isquémica en el territorio de la arteria cerebelosa superior. Además, se ratifica la lesión quística asociada, con un contenido de densidad similar al líquido cefalorraquídeo, sin realce periférico pero con cierto grado de esponjiosis. Plantea como primera posibilidad diagnóstica la existencia de espacios perivasculares gigantes (también denominados *espacios de Virchow-Robin dilatados*), que condicionarían efecto masa en las estructuras vasculares adyacentes. Esto explicaría la clínica neurológica y la lesión isquémica cerebelosa.

La paciente mejoró clínicamente hasta una recuperación *ad integrum*. Se mantuvo al alta antiagregación oral y se prohibieron el tabaco y el uso de anticonceptivos orales.

Los espacios perivasculares gigantes son dilataciones del espacio subaracnoideo que acompañan a las arterias intracraneales en su trayecto hacia el parénquima cerebral. Se clasifican según la localización en tipo I (alrededor de las arterias lenticuloestriadas), tipo II (a nivel de sustancia blanca subcortical) y tipo III (en línea media supra o infratentorial, como en el caso descrito). Suelen ser un hallazgo radiológico¹, pero en ocasiones pueden producir sintomatología^{2,3} de tipo cefalea, comicialidad o episodios cerebrovasculares como en nuestra paciente, favorecido por la toma de anticonceptivos y el tabaquismo. En los casos que se produce hidrocefalia obstructiva sintomática, la cistoventriculostomía mediante catéter podría plantearse como una opción terapéutica eficaz, realizando derivación peritoneal posterior para evitar la recurrencia de hidrocefalia^{4,5}.

Bibliografía

1. Mathias J. et al. Giant cystic widening of Virchow-Robin Spaces: an anatomofunctional study. *Am J Neuroradiol* 28: 1523-25, 2007.
2. Marnet D. et al. Dilatation of Virchow-Robin perivascular spaces (types III cerebral lacunae): radio-clinical correlations. *Rev Neurol (Paris)*; 163:5, 561-571, 2007.
3. Gronier S, Ayrygnac X, Lamy C, Honnorat J, Thomas P, Lebrun-Frenay C, Labauge P. Symptomatic giant Virchow-Robin spaces. *Rev Neurol* 169: 898-902, 2013.
4. House P, Salzman K, Osborn A, MacDonald J, Jensen R, Couldwell W. Surgical considerations regarding giant dilations of the perivascular spaces. *J Neurosurg* 100: 820-824, 2004.
5. Roelz R, Egger K, Reinacher P. Giant perivascular spaces causing hemiparesis successfully treated by cystoventriculoperitoneal shunt. *Br J Neurosurg*, 29: 100-102, 2014.

Diagnóstico: Espacios perivasculares gigantes como causa de ictus isquémico cerebeloso.

Pablo López Mato¹, Diego Rodríguez Gómez²

¹Servizo de Medicina Interna. ²Servizo de Neuroloxía.
Complejo Hospitalario Universitario de Ourense (CHUO)

Correspondencia: pablo.lopez.mato@sergas.es

Como citar este artículo: López Mato P, Rodríguez Gómez D.
Ictus isquémico cerebeloso: a propósito de un caso. *Galicia Clin* 2016; 77 (1): 41
Recibido: 29/09/2015; Aceptado: 25/10/2015

Figura 1. TC craneal realizado en Urgencias, donde se visualiza hipodensidad a nivel de cerebelo (asterisco), sugestiva de proceso isquémico. Se observa también una lesión heterogénea próxima al asta occipital izquierda del III ventrículo (flecha).



Figura 2. RMN cerebral en secuencia FLAIR. Además de apreciarse la afectación isquémica (asterisco), se confirma la naturaleza microquística del posible proceso tumoral (flecha), planteando los espacios perivasculares gigantes como una de las posibilidades etiológicas



Massa auricular direita

Right atrial mass

Apresentamos o caso de um homem de 55 anos, com hepatite C crónica e com um volumoso hepatocarcinoma, cuja apresentação inicial foi como massa auricular direita. Apesar de ter sido descrita previamente a extensão endovascular deste tipo de tumor até ao interior das cavidades cardíacas direitas, a raridade e exuberância das imagens de ecocardiograma e TAC tornam invulgar e excepcional este caso.

O hepatocarcinoma (HCC) é o tumor hepático mais frequente, o quinto tipo de cancro mais comum e a terceira maior causa de morte por cancro no mundo. Na Europa, a incidência é inferior a 5 casos por 100.000 habitantes-ano¹. É mais frequente no homem e as principais causas são a infeção crónica pelo Vírus da Hepatite C e o alcoolismo crónico².

Apresentamos o caso de um homem de 55 anos, com hepatite C crónica (genótipo 1a) conhecida há 30 anos, tratado com Interferão peguillado e Ribavirina, sem resposta; com cirrose hepática Child A e sinais de hipertensão portal. Observado por quadro de cansaço fácil, aumento do perímetro abdominal e febre. Constatado sopro cardíaco de novo, pelo que realiza um ecocardiograma transtorácico, que revela uma massa volumosa hipocogénica no interior da aurícula direita (AD), condicionando alguma obstrução à entrada do fluxo na mesma (figura 1a, plano de 4 câmaras apical). A caracterização adicional por ecocardiograma transesofágico demonstra a origem extra-cardíaca da massa, que entra na AD a partir da veia cava inferior (VCI) (figura 1b, plano bicava), a sua aparência multilobulada (figura 1c, plano câmara de entrada - saída do ventrículo direito) e a sua relação de proximidade mas não de continuidade com o septo interauricular (figura 1d, aquisição 3D). A TAC toraco-abdominal revela um parênquima hepático heterogéneo, no qual se distingue a mesma massa central, hipodensa, de difícil delimitação, compatível com um HCC, e que se estende ao longo da VCI até à AD, bem como toda a extensão da veia porta, ocluindo-a por completo (figura 2). A envolver os vasos portais identificam-se várias estruturas vasculares serpiginosas, em relação com transformação cavernomatosa (figura 2d). Em redor, observam-se múltiplas formações nodulares hipodensas - prováveis lesões secundárias. Na figura 3, além da massa visível na AD, destacam-se ainda sinais de tromboembolismo pulmonar nos ramos segmentares para o lobo inferior direito.

A extensão cardíaca de tumores primários de outros órgãos verifica-se por via linfática, hematogénica, ou por extensão direta endovenosa. Quer tumores benignos, quer malignos podem apresentar este tipo de extensão endovascular até ao coração. O HCC apresenta invasão cardíaca em 1.5% a 18.3% dos casos, mais frequentemente invadindo o pericárdio, e raramente atingindo as cavidades cardíacas.³ O crescimento tumoral pode ser ocasionalmente subclínico até que se desenvolva uma massa de grandes dimensões.² Apesar de já ter sido descrita previamente a extensão do HCC à VCI e AD, a sua prevalência é de apenas 1 a 4%³, daí a raridade e importância deste caso clínico.

Bibliografia

- Tejeda-Maldonado J, García-Juárez I, Aguirre-Valadez J, González-Aguirre A, Vilatobá-Chapa M, Armengol-Alonso A et al. Diagnosis and treatment of hepatocellular carcinoma: An update. *World J Hepatol*. 2015; 7: 362-76.
- Vieito N, Montañés A, Blanco MD. Hepatocarcinoma: estado actual. *Galiclin*. 2014; 75: 171-81.
- Baca-López F, Ramírez-Arias E, Rayas-Gómez A, Bernal-Ruiz E, Saturno-Chiu G. Hepatocellular carcinoma with invasion into right cardiac cavities: report of a case and literature review. *J Am Soc Echocardiogr*. 2004; 17: 192-4.

Diagnóstico: Hepatocarcinoma - apresentação como massa auricular direita

Joana Urbano¹, Gonçalo Pestana²

¹Serviço de Medicina Interna e ²Serviço de Cardiologia do Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal.

Correspondência: joanaurb@gmail.com

Como citar este artigo: Urbano J., Pestana G. Massa auricular direita. *Galiclin* 2016; 77 (1): 42

Recibido: 13/10/2015; Aceptado: 25/10/2015

Fig 1. Ecocardiograma transtorácico: massa volumosa hipocogénica no interior da aurícula direita (AD)

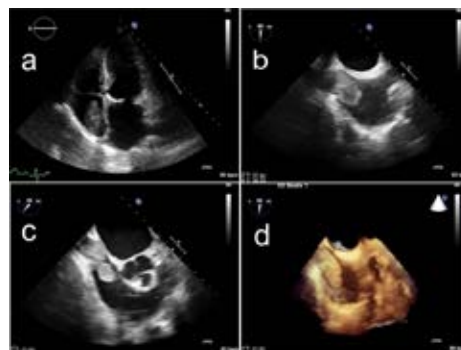


Fig 2. TAC toraco-abdominal: massa hepática central, hipodensa, de difícil delimitação, compatível com um HCC

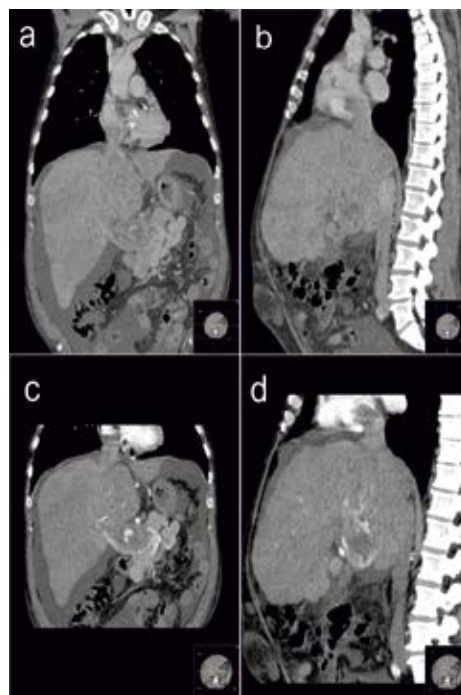
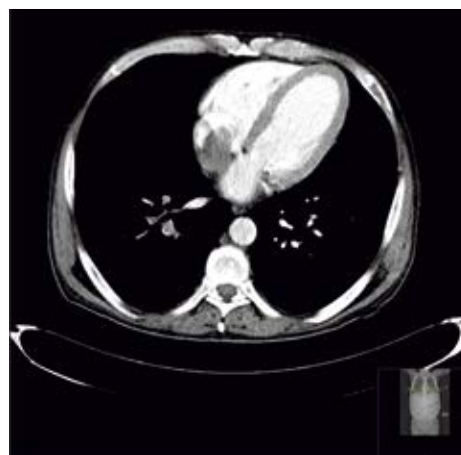


Fig 3. Sinais de tromboembolismo pulmonar nos ramos segmentares para o lobo inferior direito



Aneurisma de la Arteria Pulmonar: Un hallazgo incidental

Pulmonary Artery Aneurysm as an incidental finding

Mujer de 92 años de edad que consulta por disnea con algunas semanas de evolución y tos seca. Presentaba también anorexia y náuseas. Entre los antecedentes personales se destacan fibrilación auricular, depresión, hipertensión arterial y fracturas costales múltiples con dos meses de evolución.

A la observación por el clínico la enferma se encontraba sin fiebre, hemodinámicamente estable y con buenas saturaciones de oxígeno. Incremento de la frecuencia respiratoria. A la auscultación cardiaca arritmia sin soplo. En la gasometría arterial pH 7.43 con paCO_2 38 mmHg y paO_2 72 mmHg. Lactato de 0.7 mmol/L, bicarbonato de 25.2 mmol/L y saturación de oxígeno de 95%. En los exámenes de laboratorio presentaba 7360/ μL leucocitos, 65,2% de neutrófilos, D-Dímero 8458 ng/ml, PCR 0,2 mg/dL. Iones de la sangre, función renal, hepática y pruebas de coagulación sin alteraciones. La radiografía de tórax presentaba un desvío de la tráquea hacia la derecha. En la angio-TC de tórax “no se han observado señales de tromboembolia pulmonar, sin embargo, presentaba un derrame pericárdico con cerca de 1,3 cm, una dilatación aneurismática de la aorta ascendente con 6 cm y una dilatación del tronco de la pulmonar con 4 cm y sus ramas derecha e izquierda”.

Según la literatura el aneurisma de la arteria pulmonar es más raro que el aneurisma de la arteria aorta. Puede asociarse a infecciones, anomalías vasculares, hipertensión pulmonar primaria, vasculitis, en particular a la enfermedad de Beçhet, enfermedades del tejido conjuntivo y síndrome de Marfan (a semejanza de lo que ocurre con el aneurisma de la arteria aorta). Puede también ser idiopático. Los síntomas asociados suelen ser disnea, tos, hemoptisis, palpitaciones y/o dolor torácico. El tratamiento y su evolución dependen de la situación clínica a la que se asocian. Sin embargo el tratamiento inicial suele ser conservador.

En este caso se optó por un tratamiento conservador.

Diagnóstico: Aneurisma de la Arteria Pulmonar

Cátia Andreia Rego Lopes Pereira, Amílcar Lima Silva

Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

Correspondencia: catiapereira30@hotmail.com

Como citar este artículo: Rego Lopes Pereira CA., Lima Silva A.

Aneurisma de la Arteria Pulmonar: Un hallazgo incidental. *Galicia Clin* 2016; 77 (1): 43

Recibido: 25/10/2015; Aceptado: 31/10/2015



Síndrome de la cimitarra y disnea en una paciente de 87 años

Right paracardiac linear opacity in an elderly woman

Mujer de 87 años sin antecedentes de interés excepto enfermedad renal crónica. Ingresa por disnea. La radiografía de tórax mostraba una opacidad lineal paracardiaca derecha (figura 1, flecha) correspondiente a una estructura vascular (signo de la cimitarra) e hipoplasia del pulmón derecho. Se realizó una angio-TC torácica que ponía de manifiesto la existencia de defectos de repleción en ramas subsegmentarias de lóbulos superior derecho e inferior izquierdo en relación con tromboembolismo pulmonar y un drenaje venoso anómalo de las venas de los lóbulos medio e inferior derechos a la vena cava inferior (figura 2, flecha). No se observó agenesia de arteria pulmonar en la TC o comunicación interauricular en un ecocardiograma transesofágico. Fue tratada con anticoagulación y no se planteó cirugía correctora de la malformación por la escasa expresividad clínica del cortocircuito. En los meses siguientes no presentó ninguna complicación adicional.

El drenaje venoso pulmonar anómalo es una entidad congénita poco frecuente, en la que existe una malformación de una vena pulmonar, generalmente derecha, que drena en el corazón derecho o en el sistema venoso sistémico, en lugar de hacerlo en la aurícula izquierda^{1,2}. En ocasiones este trayecto venoso anormal se observa como una imagen lineal paralela al borde derecho del corazón, que se denomina signo de la cimitarra por su forma que recuerda a la de la espada del mismo nombre. Puede asociarse a hipoplasia del pulmón derecho y de la arteria pulmonar derecha, dextrocardia, anomalías traqueobronquiales, irrigación anómala de la aorta al pulmón derecho (secuestro pulmonar) y, más raramente, malformaciones cardíacas como comunicación interauricular, tetralogía de Fallot coartación aórtica o persistencia del conducto arterioso^{3,4}. Existen dos formas clínicas: la forma infantil que se caracteriza por una mayor frecuencia y gravedad de los defectos mencionados, es sintomática desde edades muy tempranas y requiere corrección quirúrgica. Por el contrario, la forma adulta se asocia con menos frecuencia a otras anomalías, cursa de forma asintomática o con muy escasa expresividad clínica y no suele requerir tratamiento específico³. El diagnóstico de la forma adulta suele realizarse en la adolescencia o en los primeros años de la vida adulta; el diagnóstico en ancianos, como el caso que presentamos, es excepcional.

Bibliografía

1. Espinola-Zavaleta N, Játiva-Chávez S, Muñoz-Castellanos L, Zamora-González C. Aspectos clínicos y ecocardiográficos del síndrome de la cimitarra. *Rev Esp Cardiol* 2006; 59: 284-8.
2. Frydrychowicz A, Landgraf B, Wieben O, François CJ. Scimitar syndrome: added value by isotropic flow-sensitive four-dimensional magnetic resonance imaging with PC-VIPR (phase-contrast vastly undersampled isotropic projection reconstruction). *Circulation* 2010; 121: e434-6.
3. Dusenbery SM, Geva T, Seale A, Valente AM, Zhou J, Sena L, et al. Outcome predictors and implications for management of scimitar syndrome. *Am Heart J* 2013; 165: 770-7.
4. Nazarian J, Kanne JP, Rajiah P. Scimitar sign. *J Thorac Imaging* 2013; 28: W61.

Diagnóstico: Drenaje venoso pulmonar anómalo. Signo de la cimitarra.

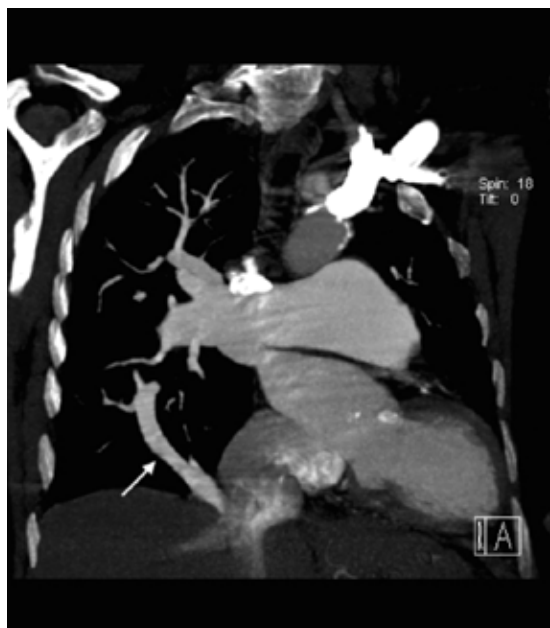
Alfonso Gutiérrez Macías¹, Silvia Cisneros Carpio²

Servicios de Medicina Interna¹ y Radiodiagnóstico²
Hospital Universitario Basurto. Bilbao.

Correspondencia: alguma6725@outlook.es

Como citar este artículo: Gutiérrez Macías A., Cisneros S.
Síndrome de la cimitarra y disnea en una paciente de 87 años. *Galicía Clin* 2016; 77 (1): 44

Recibido: 01/11/2015; Aceptado: 17/11/2015



Lipodistrofia em doente com cirrose hepática alcoólica

Lipodystrophy in patient with alcoholic liver cirrhosis

A lipodistrofia, também denominada doença de Madelung é uma doença rara, caracterizada pelo depósito de gordura não encapsulada, que se distribui de forma simétrica ao redor do pescoço e ombros. A sua etiologia é ainda desconhecida, sendo frequentemente observada em doentes com história de alcoolismo crónico. As principais manifestações são anormalidades estéticas e metabólicas.

O tratamento é a remoção cirúrgica do tecido adiposo - lipectomia ou lipoaspiração- com recorrência comum em alguns casos.

Apresenta-se o caso de um doente do sexo masculino, de 59 anos, com antecedentes pessoais de alcoolismo crónico internado no serviço de Medicina Interna por descompensação de cirrose hepática alcoólica (Classe C de Child-Pugh). Ao exame objectivo, observavam-se depósitos volumosos de gordura na região anterior e posterior do pescoço, no tronco, na região escapular e em ambos os braços até aos cotovelos, configurando o aspecto característico desta patologia.

Bibliografía

1. Smith PD, Stadelmann WK, Wassermann RJ, Kearney RE. *Benign symmetric lipomatosis (Madelung's disease)*. Ann Plast Surg 1998; 41:671-3.
2. Amicucci G, Sozio ML, Rizzo FM, Sozio A. *Malattia di Madelung*. Minerva Chirurgica. 1998; 53:655-7.
3. Basse P, Lohmann M, Hovgard C, Alsbjorn B. *Multiple symmetric lipomatosis: combined surgical treatment and liposuction. Case report*. Scand J Plast Reconstr Hand Surg. 1992; 26(1):111-2.
4. Wood R. *Benign symmetrical lipomatosis – a complication of excessive alcohol consumption. A case report*. S Afr Med J. 1990 Apr 7; 77(7):369-70

Diagnóstico: Lipodistrofia em doente com cirrose hepática alcoólica

Sara Estrela, Sónia Gonçalves,
Sandra Simões, Luís Jerónimo

Centro Hospitalar do Médio Tejo

Correspondencia: saraestrela2@gmail.com

Como citar este artigo: Estrela S., Gonçalves S., Simões S., Jerónimo L. *Lipodistrofia em doente com cirrose hepática alcoólica*. Galicia Clin 2016; 77 (1): 45

Recibido: 20/11/2015; Aceptado: 06/12/2015



Neoplasia de células *T/natural killer*

Cell neoplasia T/natural Killer

Las células *natural-killer* (NK) son linfocitos y representan el 10-15% de todos los linfocitos circulantes y de bazo. Estas células se originan, *in vivo*, a partir de precursores hematopoyéticos de médula ósea; *in vitro* se pueden desarrollar a partir de precursores presentes en el timo (siendo el complejo IL-7 fundamental para su desarrollo) y en el hígado. Las células NK son consideradas el tercer linaje linfoide correspondiendo a un sistema inmune primitivo que actúa contra células infectadas viralmente y células neoplásicas, produciendo lisis sin necesitar previamente sensibilización¹. Las NK se definen habitualmente como linfocitos grandes granulares CD3/TCR-/CD56+ y/o CD16+ que median funciones citotóxicas no restringidas al complejo mayor de histocompatibilidad².

Presentamos el caso de un paciente con una neoplasia de células *T/natural killer* que se manifestó como linfocitosis relativa de forma mantenida. Se trata de un paciente de 81 años con antecedentes personales de diabetes mellitas tipo 2, hipertensión arterial y fibrilación auricular. Su tratamiento habitual es omeprazol, espirolactona, acenocumarol, atenolol y metformina. El paciente es remitido a consultas de Medicina Interna desde Atención Primaria ante la persistencia de linfocitosis relativa (entre 5,2 y 6,1 $\times 10^3/\text{mm}^3$) a lo largo de los últimos 18 meses. Cuando el paciente lleva a consultas se encuentra asintomático y en la exploración física no hay ningún dato significativo que reseñar, no detectándose adenopatías ni visceromegalias. Aporta hemograma: leucocitos 10,9 $\times 10^3/\text{mm}^3$, hematíes 5,18 $\times 10^6/\text{mm}^3$, hemoglobina 16,2 g/dl, plaquetas 223 $\times 10^3/\text{mm}^3$. La serie blanca en valores absolutos está formada por: neutrófilos 3,5 $\times 10^3/\text{mm}^3$, linfocitos 6,1 $\times 10^3/\text{mm}^3$, monocitos 0,7 $\times 10^3/\text{mm}^3$, eosinófilos 0,6 $\times 10^3/\text{mm}^3$, basófilos 0,1 $\times 10^3/\text{mm}^3$. VSG primera hora 7 mm. Se realizó estudio de hormonas tiroideas, ácido fólico, vitamina B12, perfil hepático y proteinograma que fueron normales. En la tomografía axial computerizada no se objetivó la presencia de adenopatías significativas ni adenomegalias. En el frotis de sangre periférica se detectó linfocitosis persistente a expensa de linfocitos maduros y linfocitos grandes granulares, con cromatina laxa, sin evidencia de nucleolo y gránulos citoplasmáticos. Se realizó inmunofenotipo en sangre periférica en el que se detectó CD3-, CD56+/CD16+ superior al 39%. Ante este hallazgo el paciente fue diagnosticado de linfocitosis crónica de células NK.

Las neoplasias de células NK son poco frecuentes y de difícil diagnóstico. La ausencia de marcadores específicos, junto con el relativo desconocimiento de las etapas tempranas de su diferenciación hace que el diagnóstico se base en criterios de exclusión de origen mieloide o linfoide T y B, y en la expresión del marcador CD56. Estos tumores se pueden originar o bien a partir de un precursor de células NK o bien de células NK ma-

duras². En la Tercera Reunión del Grupo de Estudio de Células NK (NKSG) (Japón, año 2000) se propuso la siguiente clasificación²: tumores de precursores de células NK (leucemia aguda de células precursoras NK/mieloide, leucemia linfoblástica aguda de células precursoras NK y linfoma de células blásticas NK) y tumores de células NK maduras (linfoma/leucemia agresiva de células NK, linfoma de células NK tipo nasal y linfocitosis crónica de células NK). Estas neoplasias son más frecuentes en el continente asiático (China y Japón), México y América del Sur. Se ha postulado que en su patogenia intervienen factores genéticos y ambientales como el virus de Epstein-Barr (VEB)³. Desde un punto de vista clínico, los pacientes con NK-LGL no suelen tener visceromegalias y presentan un curso indolente, durante el cual se precisa tratamiento de las posibles complicaciones asociadas a la enfermedad (aplasia pura de células rojas, síndrome vasculítico, infecciones...). Hay que tener presente que los procesos malignos originados por las células NK muestran cierta predilección por territorios extranodales, afectando fundamentalmente a la zona nasal, piel, tubo digestivo, vías respiratorias altas y testículos.

Dado que la mayoría de los pacientes afectados de proliferación crónica NK se encuentran asintomáticos se recomienda una actitud expectante⁴. En el supuesto de que aparezca un síndrome constitucional o sintomatología secundaria a citopenias se aconseja iniciar tratamiento. Se ha demostrado que prednisona es eficaz si coexiste vasculitis asociada; en el caso de que haya clínica derivada de citopenias se aconseja emplear fármacos inmunodepresores (ciclofosfamida o ciclosporina A). Por último, las formas localizadas pueden remitir temporalmente con radioterapia, combinada o no con quimioterapia⁴. En nuestro caso, dado que el paciente estaba asintomático se ha seguido una actitud expectante.

Bibliografía

1. Cocom-Góngora PC, Mut-Martín MC, García-Miss MR. Los receptores de los linfocitos de la inmunidad innata. *Rev Biomed* 2004;15:113-122.
2. Oshimi K. Leukemia and lymphoma of natural killer lineage cells. *International Journal of Hematology* 2003;78:18-23.
3. Hodges E, Williams AP, Harris S, Smith JL. T-cell receptor molecular diagnosis of T cell lymphoma. *Methods Mol Med* 2005;115:197-215.
4. Valdivia-Ferruffino D, Assis MA, Pérez-Romano B, Fragoso-Flores J, Ruiz-Argüelles A. Neoplasias de células NK: informe de catorce casos estudiados en una sola institución. *Hematología* 2010;11(3):129-135.

Gargantilla Madera P^{1,2}, Arroyo Pardo N¹, Soladana Blanco P³, Pintor Holguín E²

1. Servicio de Medicina Interna, Hospital de El Escorial (Madrid)
2. Universidad Europea de Madrid (UEM)
3. Centro de Salud de Galapagar, Madrid

Formación continuada de la Sogami

Estimados compañeros de la Sociedad Gallega de Medicina Interna (SOGAMI), el pasado día 13 de febrero se celebró en el aula de docencia del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela el "I curso de ventilación mecánica no invasiva para Internistas" superando con creces las expectativas de convocatoria de la organización a pesar de haberse realizado, posiblemente, el día con la climatología mas adversa de lo que llevamos de año. No deja de ser curioso, aunque cuando hablamos de internistas nada debe sorprendernos, el que unos ochenta profesionales, incluyendo adjuntos y residentes de Medicina Interna de nuestra comunidad, acudan desde las distintas provincias gallegas un sábado por la mañana, fuera de su horario laboral, hasta Santiago de Compostela, con la única intención de compartir conocimientos. Es todavía más asombroso que ésto halla ocurrido en una época como el mes de Febrero donde conocida es, la gran sobrecarga de trabajo asistencial a la que nos vemos sometidos diariamente.

Desde la Junta Directiva de nuestra Sociedad, consideramos que una de nuestras funciones es la de fomentar la formación continuada independiente y de calidad de nuestros socios, especialmente en aquellas áreas que éstos más nos lo demandan. Siendo así se me encomendó la organización de este primer curso en VMNI con la premisa de coordinar un curso de características prácticas enfocado a especialistas en Medicina Interna. Los principales condicionantes eran la disponibilidad horaria, el aforo de las salas (máximo 80 personas) y el que fuese realizado en un único día. Como antecedentes recientes teníamos la experiencia del taller en VMNI realizado en la Reunión de Internistas Noveis-a Toxa 2015 así como varios talleres realizados en Hospitales comarcales como el Hospital de Morforte, Hospital del Barco de Valdeorras o el Hospital de Verín. El curso ha sido impartido por un grupo de formadores, (internistas e intensivistas), con dilatada experiencia en la utilización de VMNI en los distintos ámbitos en las que ésta puede aportar valor añadido (unidades de cuidados intensivos, unidades de cuidados intermedios, hospitalización convencional, urgencias o medicina extrahospitalaria).

La aplicación de ventilación mecánica no invasiva (VMNI) se ha ido desarrollando de manera muy destacada en los últimos años siendo necesario aumentar nuestro conocimiento y utilización en esta técnica para continuar ofreciendo a nuestros pacientes la excelencia de cuidados, que es siempre el objetivo, para una especialidad como la Medicina Interna. Nuestra especialidad es básica en la estructura de cualquier Hospital (de cualquier nivel asistencial). Somos responsables del mayor número de pacientes ingresados en todos los Hospitales de nuestra Comunidad Autónoma y somos también conocedores de que un porcentaje importante de éstos sufren patologías que comprometen el sistema respiratorio. También demasiadas veces nos encontramos ante la situación de que, por diferentes condicionantes, estos paciente no pueden acceder a su ingreso en unidades de cuidados intensivos de nuestros centros. Siendo así, no tengo la menor duda, de que desde nuestra especialidad tenemos el deber de liderar la formación de estructuras de trabajo para conseguir que los pacientes que lo necesiten, puedan beneficiarse de técnicas como la VMNI, de demostrado beneficio en manos de profesionales con la adecuada formación y conocimiento.

La estructura del curso se dividió en dos bloques, el primero de características mas teóricas y posteriormente un taller práctico de manejo de VMNI. Se abarcaron aspectos como fundamentos o técnica de aplicación, se incidió en aspectos prácticos de la utilización de la VMNI llamando la atención a los errores mas comunes en su utilización así como indicadores predictivos de fracaso de la VMNI. En la segunda mitad de la mañana del sábado se realizaron los ta-



lles prácticos en los que los formadores instruyeron a los participantes en la utilización de los distintos ventiladores (se dispuso de aquellos modelos más utilizados en la mayor parte de nuestros Hospitales: Maquet, VISION, VIVO). Para finalizar el curso se realizó un test de evaluación que, una vez corregido, confirmó el aprovechamiento de la actividad. Se realizó también un test de satisfacción en el que destaca la gran valoración que los participantes dieron a la estructura del curso y al equipo de formadores siendo una de las observaciones mas prevalente la de la necesidad de ampliar el curso con un mayor número de horas lectivas. En el organigrama del curso se incluyeron técnicas de soporte ventilatorio con sistemas portátiles de CPAP y cánulas de alto flujo que no son estrictamente modos ventilatorios pero que podrían ser de gran interés en algunas Unidades especializadas así como para los compañeros que trabajan en hospitales con menor dotación tecnológica, como es el caso de nuestros Hospitales Comarcales.

Durante el curso se discutió el papel de los internistas en la aplicación de VMNI, pudiendo concluir que de una forma prácticamente generalizada, la opinión de los participantes coincide con la transmitida desde la junta directiva de la SOGAMI. Consideramos como una línea estratégica para el presente y futuro de nuestra especialidad la formación en estas y otras técnicas, para las que sin duda el internista tiene demostrada competencia, con el afán de conseguir la máxima polivalencia y autonomía en beneficio de nuestros pacientes.

Para finalizar, esperamos que, valorando el interés despertado en los socios de la SOGAMI, se pueda organizar una línea de trabajo en VMNI dentro de la sociedad, donde se incorporen cada vez más profesionales.

Informaros que este curso ha recibido la acreditación por la Comisión de Formación Continuada por lo que recibiréis vuestras respectivas acreditaciones

Un abrazo a todos
Dr. Juan José González Soler

XXXIII REUNIÓN DE LA SOGAMI

(SOCIEDAD GALLEGA DE MEDICINA INTERNA)

3 y 4 de junio de 2016

Rectorado Universidade A Coruña



COMITÉ ORGANIZADOR

Presidenta:	Sonia Ruanova	
Vicepresidentes:	José Luis Díaz Fernando de la Iglesia	
Secretaria:	Mar Martínez	
Tesorero:	Luciano Doval	
Vocales:	Susana Rivera Victoria Martínez Lago Pilar Vega José Luis Penas Isabel Justo Santiago Freire Alejandra Rodríguez Patricia Vázquez Carmen González Begoña Castro Paredes Angeles Castro Laura Bello Dolores Alonso Mesonero Susana Penado Ricardo Nicolás	Carmen Montero Carlos García Martín Natividad Malmierca Juan Saborido Plácido Castro Diego Linares Alida Iglesias Concepción Guillén José Antonio Moreno Soledad López Calvo Pilar Vázquez Vicente Ramos Beatriz Seoane

COMITÉ CIENTÍFICO

Presidenta:	Cristina Barbagelata	
Vicepresidenta:	Ana Arévalo	
Secretario:	Héctor Meijide	
Vocales:	Paula Pesqueira Fontán José López Castro Julio Montes Santiago Arturo González Quintela Eugenia Ameneiros Lago Juan José González Soler	Pablo Varela García José Luis Jiménez Rafael Monte Secades José Díaz Peromingo Javier de la Fuente

Más info: www.meiga.info

Organiza:



Secretaría técnica

Allentum

www.allentum.com
info@allentum.com

T: +34 982 180 020
F: +34 982 180 021

XXXIII REUNIÓN DE LA SOGAMI

(SOCIEDAD GALLEGA DE MEDICINA INTERNA)

3 y 4 de junio de 2016

Rectorado Universidade A Coruña

Avance programa

Viernes 3 de junio:

10:00-13:30h **Sesión de talleres.**

Taller nº 1: Terapia inhalada en EPOC.

Dr Domínguez Juncal.

Servicio de Neumología CHUAC.

Taller nº 2: Guía básica para elaborar un proyecto de investigación.

D^a Sonia Pértega Díaz.

Unidad de Investigación y Epidemiología Clínica CHUAC.

Taller nº 3: Laboratorio cardiovascular.

Ponente por confirmar.

Unidad de Hipertensión y Riesgo Cardiovascular CHUS.

16:30-17:30h **Comunicaciones orales.**

18:00-19:30h **Mesa redonda:** "Paciente crónico complejo: ¿menos es más?"

Moderadora:

Dra Sonia Ruanova Suárez.

Servicio de Medicina Interna CHUAC.

Ponencias:

Choosing wisley en Medicina Interna.

D. Javier García Alegría.

Servicio de Medicina Interna.

Hospital Costa del Sol, Marbella.

Polimedición y desprescripción racional.

Ponente pendiente de confirmar.

Limitación del esfuerzo diagnóstico y terapéutico

Dra Begoña Aldamiz.

Servicio de HADO – CHUAC.

19:45-20:30h **Inauguración Oficial del Congreso.**

Conferencia Magistral

20:30-21:00h Reunión Ordinaria de la SOGAMI.

22:00h **Cena oficial**

Sábado 4 de junio:

10:00-11:00h **Comunicaciones orales.**

11:00-12:30h **Mesa redonda:** "Actualización en el tratamiento de la Insuficiencia Cardíaca".

Moderadores:

Dra Marisa Crespo

Servicio de Cardiología CHUAC.

Dr Fernando de la Iglesia.

Servicio de Medicina Interna CHUAC.

Ponencias:

Novedades terapéuticas en el tratamiento farmacológico de la insuficiencia cardíaca.

Dr Álvaro González Franco.

Servicio de Medicina Interna

H. Univ. Central de Asturias.

Manejo de la Insuficiencia Cardíaca sistólica. Terapias avanzadas.

Dr Eduardo Barge.

Servicio de Cardiología CHUAC.

Manejo de la Insuficiencia Cardíaca en el paciente pluripatológico

Dr José Manuel Cerqueiro.

Servicio de Medicina Interna. CHULA.

12:45-13:30h **Sesión Interactiva:** "Manejo del dolor crónico no oncológico".

Dra Lucía Vizcaino.

Unidad del Dolor, Servicio de Anestesia

CHUAC.

13:45-14:15 Entrega de premios y Clausura

14:15h **Comida con el experto**





Visitas Guiadas Guided Tours

Coruña • turismocoruna.com

Visitas tematizadas / caracterizadas
Themed and landmark tours



- Tour Nocturno Ciudad Vieja
- Torre de Hércules
- Catuxa te descubre A Coruña (infantil/familiar)
- La ciudad de Picasso
- Sir John Moore y A Coruña Romántica
- Palacio Municipal y Plaza de María Pita
- Cementerio de San Amaro
- Tour Nocturno Cidade Vella
- Torre de Hércules
- Catuxa descóbrecche A Coruña (infantil/familiar)
- A cidade de Picasso
- Sir John Moore e A Coruña Romántica
- Palacio Municipal e Praza de María Pita
- Cemiterio de San Amaro
- Old Quarter Night-time Tour
- Tower of Hercules
- Discovering Corunna with Catuxa (children/families)
- Picasso's Town
- Sir John Moore and the Romantic Corunna
- City Hall and María Pita Square
- San Amaro Cemetery

Reservas

Oficinas de Información Turística
Plaza de María Pita
Torre de Hércules

☎ 981 923 093

Reservas

Oficinas de Información Turística
Praza de María Pita
Torre de Hércules

☎ 981 923 093

Bookings

Tourist Information Offices
María Pita Square
Tower of Hércules

☎ +34 981 923 093

Ilustración Catuxa: Santy Gutiérrez



Ayuntamiento de A Coruña
Concello da Coruña





En pacientes con DM2

Más allá del
descenso de HbA_{1c},
efectos positivos
sobre otros FRCV¹



/ HbA_{1c} /



/ Baja incidencia
de hipoglucemias^{2,3*} /



/ Peso^{**} /



/ Presión arterial[#] /

/ Resta glucosa, **Suma beneficios** /

* Baja incidencia de hipoglucemias excepto en combinación con sulfonilureas e insulina; **Dapagliflozina no está indicado para el tratamiento de la obesidad, y la pérdida de peso fue un criterio de valoración secundario en los ensayos clínicos; #Dapagliflozina no está indicado en el tratamiento de la presión arterial. FRCV: Factores de riesgo cardiovascular.

♥ Este medicamento está sujeto a seguimiento adicional, es prioritaria la notificación de sospechas de reacciones adversas asociadas a este medicamento.