

GALICIA CLÍNICA

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

Volumen 78

Número 1

Marzo 2017

Revista trimestral de distribución gratuita

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 HCML (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 HCUS (Santiago de Compostela)

Javier de la Fuente Aguado

Servicio de Medicina Interna POUISA (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)

Juan Torres Macho

Director médico Hospital Infanta Crisitina (Madrid)

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)

Francisco Javier García Sánchez

Servicio de Medicina Interna Hospital Quirón-Salud (Toledo)

Juan Antonio Garrido Sanjuán

Servicio de Medicina Interna CHUF (Ferrol)

Arturo González Quintela

Servicio de Medicina Interna HCUS (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 Luís Lado Lado

Servicio de Medicina Interna HCUS (Santiago de Compostela)

José Domingo Pereira Andrade

Servicio de Medicina Interna CHUAC (A Coruña)

Antonio Pose Reino

Servicio de Medicina Interna HCUS (Santiago de Compostela)

Incluida en Latindex, IME-Biomedicina del CSIC, Dialnet, Dulcinea, Directory of Open Access Journals, ROAD (Directory of Open Access scholarly Resources) y WorldCat.

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 Médicos y pacientes. De números a personas

de Toro Santos JM

ORIGINAL

7 Hospitalización en pacientes centenarios en Galicia en el periodo 2004-2013

Hospitalization in centenarian patients in Galicia in the period 2004-2013

Romay-Lema E, Piñeiro-Fernández JV, Ventura-Valcárcel P, Iñiguez-Vázquez I, Gómez-Méndez R, Rabuñal-Rey R, Monte-Secades R

ORIGINAL BREVE

11 O Doente Idoso no Serviço de Urgência

Older patients in Emergency Department

Oliveira P, Frutuoso B, Veríssimo R, Agripino A

BIOÉTICA PARA CLÍNICOS

15 Los Cuidados Paliativos. Un nuevo reto para la Medicina Interna

Palliative Care. A new challenge for Internal Medicine

Núñez Viejo MA

CASOS CLÍNICOS

19 Extragastrintestinal Stromal Tumor – report of a rare case

Mesquita A, Braga F, Peteiro A, Sottomayor C

21 Pneumatose intestinal em mulher com anorexia nervosa

Intestinal pneumatosis in woman with anorexia nervosa

Silva AL, Ourique C, Dias P, Friões F

23 “Drop metastasis:” a rare diagnosis. A case report and review of literature

Simas A, Sales C, Fragos M

26 Hairy Cell Leukemia: the good news of a bad disease

Seidi M, Benites G, Rego A

28 Espondilodiscitis en posible relación con acupuntura. A proposito de un caso

Spondylodiscitis caused possibly acupuncture. About a case

Lopez Mourinho VM, Monteagudo Sánchez B, Lopez Castro J, Gonzalez Sobrado MC

31 Nem todas as pericardites são idiopáticas

Pericarditis - not all are idiopathic

Canelas C, Carvas JM, Fontoura I, Lemos J

35 Síndrome carcinóide – caso clínico

Carcinoid syndrome - case report

Silva R, Cristiano A, Santos P, Moura M

38 Retroperitoneal Paraganglioma – a rare cause of arterial hypertension

Paraganglioma retroperitoneal. Una causa poco frecuente de hipertensión arterial

Silva I, Santos MJ, Cardoso R, Carvalho S, Vilaça S, Vasconcelos M

42 Coagulação intravascular disseminada crónica associada a aneurisma aórtico – caso clínico

Chronic disseminated intravascular coagulation associated with aortic aneurysm - case report

Violante Silva R, Silva N, Pais C, Guimaráes F

IMÁGENES EN MEDICINA

46 Quando falta o corpo caloso

When the corpus callosum is missing

Oliveira Ferreira M, Pinheiro A

47 Superior Vena Cava Stenosis

Mesquita A, Braga F

48 A case report of a pulmonary abscess

Fonseca T, Canelas MA

49 “The Black Fingers” Esclerose Sistémica Limitada

The black fingers - Limited Systemic Sclerosis

Real A, Nepomuceno J

50 Enfermedad de Fahr

Fahr's disease

García Trincado B, Terrón Pérez F, Miguel Carvas J, Rocha C

51 Migração Espontânea Tardia da Ponta de um Catéter Venoso Central

Late Spontaneous Migration of the Tip of a Central Venous Catheter

Carvas JM, Rocha C

Médicos y pacientes. De números a personas

José Manuel de Toro Santos

Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario Ourense

María es una anciana de 96 años, se le ve todavía con ganas de vivir, es delgada y de aspecto fibroso con la cara surcada de arrugas y manos de haber trabajado duro, hasta el momento llevaba su vida sencilla de forma autónoma, vivía en su casa con huerta que todavía ella misma cuidaba. La conozco tras su ingreso desde la urgencia del hospital por sufrir una neumonía que le produce una dificultad respiratoria que la incapacita. Tiene un hijo ya mayor que vive a 10 Km. de su casa y le visitaba una o dos veces a la semana. Me presento y me siento a su lado tendiéndole la mano, sus ojos me agradecen el gesto y me pregunta tras su mascarilla de oxígeno si se va a poner bien. He visto su historia y además de la neumonía se aprecia enfermedad pulmonar con posibles bronquiectasias bilaterales e insuficiencia renal. Durante los siguientes días tiene una ligera mejoría pero de nuevo empeora necesitando nuevos cambios en el tratamiento. Sus ojos van cambiando hacia la tristeza y sin que yo le diga nada ve que necesita ayuda a partir de ahora. Su hijo le explica que no puede vivir con ella todo el día y que tendrá que ingresar en una residencia. A partir de este momento María dejó de mirar con sus ojos verdes y lúcidos y solo mira el suelo de la habitación, cualquier información que le doy le da igual. En estas mismas fechas, con gran sobrecarga asistencial debido al exceso de número de pacientes y los recortes de profesionales en los últimos años, otro de los pacientes que atiendo se llama Antonio, tiene 92 años y había trabajado de carpintero toda su vida, ahora tenía una vida tranquila en su aldea, era viudo y vivía solo, compartiendo su vida diaria con los vecinos y amigos que le quedan todavía, tan mayores como él. Tiene una hija en Santander y un hijo en Francia. El día del ingreso los vecinos lo echan en falta y acuden a su casa encontrándole tirado en el suelo de la cocina con incapacidad para hablar y mover su mano y pierna derecha, la cara está desfigurada y quiere explicarles algo pero no logra expresarse. Tras llamar al 061 su médico se acerca a verlo y se trasladada al hospital. Recuerdo que cuando empezaba mi profesión de médico, con frecuencia, eran los propios familiares y vecinos los que se encargaban de traer a los pacientes al hospital, las ambulancias eran escasas y tardaban en llegar; la implantación de este servicio ha mejorado indudablemente la

atención a las personas. Al día siguiente recibo la llamada de la hija de Antonio interesándose por su padre e informándome que no podría venir por el momento, pues cuidaba a su hijo con discapacidad y no podía dejarle solo. Su hijo desde Francia llamó acto seguido y tras preguntarme por el estado de su padre y lo que se esperaba que ocurriera en las próximas horas, en que le expliqué que no podía aventurarlo con seguridad lo que podría suceder, pues las personas que han llegado a los 90 con frecuencia nos sorprenden, me dijo que estaba consiguiendo un vuelo para venirse cuanto antes. Cuando llegó su hijo, Antonio estaba alerta con disfasia y visiblemente agitado por no poder expresarse, mantenía su hemiplejía flácida y su hijo se abrazó a él nada más llegar, ambos soltaron lágrimas de cariño que reflejaban su propia historia vital. Al día siguiente se le comenzó a valorar la tolerancia oral a los alimentos y comenzó a comer purés. Su hijo venía con una semana de permiso en su trabajo y quería solucionar como y en donde podría cuidarse su padre tras este episodio. Un día, tras sufrir una broncoaspiración, despertó con disnea y fiebre y su estado empeoró. Los movimientos respiratorios le hacían ver a su hijo que su padre lo estaba pasando mal y al no mejorar me pidió que no quisiera que su padre sufriese. Le comenté que su padre tenía pautada morfina ante esta nueva situación para evitar la sensación de ahogo y que si el tratamiento no conseguía sus objetivos el siguiente paso sería iniciar una pauta de sedación. La aparición de un episodio de convulsiones inquietó todavía más a César, que así se llamaba el hijo y me pidió que lo hiciese cuanto antes.

Escribo esta editorial previo a la jubilación después de más de 40 años ejerciendo de médico en la sanidad pública. En la última sesión del servicio mis colegas me han regalado el libro de Henry Marsh¹, eminente neurocirujano inglés en el que relata las vivencias con aciertos y errores, las tomas de decisiones compartidas con sus pacientes y compañeros y que me sirve de ayuda para reflexionar y recordar mi propia evolución y la de la especialidad de la medicina interna. Durante mi época de médico interno y residente pasábamos muchas horas en el hospital y llevábamos la mayoría de las tareas asistenciales con la supervisión de los adjuntos.

"en este número Núñez Viejo aborda las necesidades de formación en cuidados paliativos de los profesionales de medicina interna con la visión de dar atención paliativa a los pacientes con enfermedades crónicas más allá de la situación terminal..."

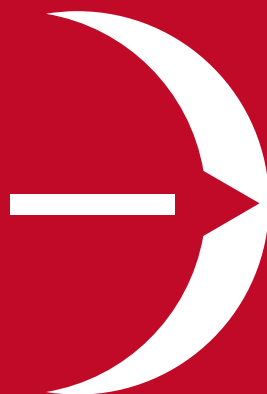
Los pacientes que atendíamos eran en su mayoría menores de 65 años y gente joven con enfermedades agudas; los internistas nos dedicábamos a la hospitalización adquiriendo conocimientos en los métodos de diagnóstico y tratamiento de las enfermedades y vivimos el desarrollo de nuevas especialidades médicas y quirúrgicas. En los últimos 25 años, además de los grandes progresos en tecnología y sistemas informáticos, hemos asistido a un cambio progresivo en el tipo de pacientes que atendemos en los servicios de medicina interna en donde los pacientes de más de 75 años suponen las dos terceras partes en nuestro hospital² y las descompensaciones de las patologías crónicas respiratorias o cardíacas representan el mayor porcentaje de causas de hospitalización. El paciente con pluripatología y edad avanzada ha irrumpido en nuestra práctica diaria como el mayor exponente asistencial al que tenemos que atender y nos obliga a dar respuestas distintas basadas en sus necesidades personales, sociofamiliares y de una forma integrada con los demás profesionales del área de salud³. Las historias de María y Antonio son habituales y plantean las necesidades la reorientación del curriculum de internista en las áreas de cuidados del paciente pluripatológico y paciente frágil, con la valoración integral de los pacientes, formación en cuidados paliativos de pacientes crónicos⁴ y formas de trabajo compartido con los demás profesionales, pacientes y familiares a la hora de tomas de decisiones así como el desarrollo de habilidades comunicativas específicas para las personas mayores^{3,5,6}. Muchos internistas se resisten a ver esta realidad permaneciendo en otras áreas de actuación en donde el arte del diagnóstico, brillante si es posible, y el tratamiento prima ante la acción sencilla y directa del cuidar de las personas. En este número de Galicia Clínica Núñez Viejo⁷ aborda las necesidades de formación en cuidados paliativos de los profesionales de medicina interna con la visión de dar atención paliativa a los pacientes con enfermedades crónicas más allá de la situación terminal y con la necesidad imperiosa de trabajar juntos con otras especialidades y equipos. También los trabajos de *Mesquita de Oliveira et al.*⁸ ejemplifican las características de pacientes de edad avanzada que ingresan por el servicio de urgencias y *Romay-Lema et al.*⁹ centra su atención

en las hospitalizaciones de las personas centenarias, verdaderos libros de nuestra historia, que deberíamos mimar y de los que deberíamos aprender que han hecho para lograr esta supervivencia. Lo cierto es que nuestros hospitales se ven desbordados por los ingresos y reingresos de pacientes crónicos complejos y geriátricos frágiles a pesar de que la mayoría de estas personas se beneficiarían más de la integración de servicios sociales y sanitarios en el marco comunitario que de servicios especializados hospitalarios de elevada carga tecnológica^{10,11}. El envejecimiento poblacional en Galicia y en concreto en las provincias de Lugo y Ourense alcanza cifras del 30%, que es la prevista para Europa en el año 2050². Los profesionales, que conocemos la realidad diaria de las personas que atendemos en el ámbito de Atención primaria y hospitalización^{12,13}, y los gestores, que se manejan con los números, debemos aproximarnos para trabajar juntos dentro del Programa de la Cronicidad y dar soluciones reales a los problemas de las personas y lograr que el sistema de salud sea sostenible.

Bibliografía

1. Ante todo no hagas daño. Henry Marsh. Editorial Salamandra. 8ª edición octubre de 2016.
2. de Toro Santos M, Gil Rodríguez S, Benito Torres C, Rozas Lozano P. La organización de la asistencia sanitaria a pacientes crónicos con pluripatología: La experiencia de Ourense. Galicia Clin 2012; 73 (Supl.1): S20-S26.
3. Ollero Baturone M, Orozco Beltrán D, Domingo Rico C, Román Sánchez P, López Soto A, Melguizo Jiménez M, et al. «Declaración de Sevilla». Conferencia nacional para la atención al paciente con enfermedades crónicas. Rev Clin Esp.2011; 211:604-6.
4. Jacob J. Strand, MD; Mihir M. Kamdar, MD; and Elise C. Carey, MD. Top 10 Things Palliative Care Clinicians Wished Everyone Knew About Palliative Care. Mayo Clin Proc 2013;88(8):859-865
5. Gual A, Oriol-Bosch A, Pardell H. El médico del futuro. Med Clin 2010; 134 (8):363-368.
6. Cardellacha F, Vilardell M, Pujol R. La formación del médico del futuro: una revisión 10 años después. Med Clin. 2016; 147(7):313-315.
7. Núñez Viejo M. Los Cuidados Paliativos. Un nuevo reto para la Medicina Interna. Galicia Clínica.
8. Mesquita de Oliveira et al. Galicia Clínica
9. Romay-Lema E, Piñeiro-Fernández J, Ventura-Valcárcel P, Iñiguez-Vázquez I, Gómez-Méndez R, Rabuñal-Rey R, Monte-Secades R. Hospitalización en pacientes centenarios en Galicia en el periodo 2004-2013. Galicia clínica
10. Varela J. Las reformas necesarias en los hospitales: 10 recomendaciones para mejorar la eficiencia, la calidad y la efectividad. Med Clin. 2016; 146(3):133-137.
11. Future hospital: Caring for medical patients. A report from the Future Hospital Commission to the Royal College of Physicians. September 2013. London: Royal College of Physicians; 2013.
12. 25. W. Kahn M. Etiquette-Based Medicine. N Engl J Med.2008; 358; 19.
13. Larry R. Churchill and David Schenck. Healing Skills for Medical Practice. Ann Intern Med. 2008; 149: 720-724.

**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

Hospitalización en pacientes centenarios en Galicia en el periodo 2004-2013

Hospitalization in centenarian patients in Galicia in the period 2004-2013

Eva Romay-Lema, Juan Carlos Piñeiro-Fernández, Pablo Ventura-Valcárcel, Iria Iñiguez-Vázquez, Raquel Gómez-Méndez, Ramón Rabuñal-Rey, Rafael Monte-Secades

Hospital Universitario Lucus Augusti

Resumen

Objetivo: Describir la tendencia temporal y el perfil clínico de los centenarios que ingresan en los hospitales gallegos.

Método: Análisis del Registro de Altas del Sistema Nacional de Salud en el periodo 2004 - 2013.

Resultados: Se registraron 1.373 ingresos, con una edad media de $101,2 \pm 1,4$. El 73,7% fueron mujeres. El número de ingresos por año se incrementó con el tiempo (0,31% de los ingresos en 2004 versus 0,69% en 2013). Ourense y Lugo fueron las provincias donde hubo más ingresos en proporción con la población atendida. Más de la mitad de los pacientes fueron atendidos por los Servicios de Medicina Interna. Los centenarios ingresaron a través de Servicio de Urgencias, y el motivo de ingreso fue médico en el 84,7%, constituyendo el GRD (Grupos relacionados por el diagnóstico) más frecuente las infecciones respiratorias. En los varones hubo una mayor incidencia de enfermedades respiratorias, mientras que las mujeres presentaron mayor incidencia de fracturas de cadera. La estancia media fue de $8,6 \pm 7$ días, alcanzando una mortalidad de casi el 30% y la tasa de reingresos al año fue del 7,8%.

Conclusiones: Se observa un incremento progresivo del número de ingresos de pacientes centenarios en los últimos años, fundamentalmente por patología médica. Presentan una mortalidad elevada y reingresan con frecuencia.

Palabras clave: centenarios, epidemiología, ingreso hospitalario.

Abstract

Objective: To describe the clinical profile of centenarians admitted to galician hospitals.

Method: Review of Discharge Register of the National Health System in the period 2004-2013.

Results: The sampled included 1,373 admissions, with mean age of 101.2 ± 1.4 .

73.7% were women. The number of admissions per year increased over time (0.31 % in 2004 versus 0.69% in 2013). Ourense and Lugo were the provinces with more admissions in proportion to the reference population. Internal Medicine Services attended more than half of patients. Centenarians were admitted through the emergency department, and the reason for admission was medical in 84.7%, being the most frequent DRG (Diagnosis-Related Group) respiratory infections. There was a higher incidence of respiratory diseases in males, while women had a higher incidence of hip fractures. The mean length of stay was 8.6 ± 7 days, with a mortality of almost 30%. The readmission rate was 7.8%.

Conclusions: There is a progressive increase in the number of centenarians admissions in the last years, mainly due to medical conditions. They have a high mortality and are frequently readmitted.

Key words: centenarian, epidemiology, hospital admission.

Introducción

Los avances en el ámbito sociosanitario, el aumento de la esperanza de vida y la disminución de la natalidad trajeron consigo, entre otros factores, el envejecimiento progresivo de las sociedades desarrolladas en las últimas décadas. Un rasgo característico del envejecimiento demográfico moderno es el aumento sin precedentes en la proporción de personas centenarias. De mantenerse las tendencias actuales, la población centenaria española pasaría de las 13.551 personas en el año 2014, a más de 372.000 en el año 2064¹. Este fenómeno se acentúa en Galicia, una de las comunidades autónomas españolas con mayor índice de senectud. Ya se han publicado datos parciales que indican que existe un incremento de la demanda sanitaria por parte de este colectivo en los últimos años², pero sin embargo este grupo de población sigue poco estudiado.

El objetivo del presente trabajo es analizar los ingresos en los hospitales gallegos de pacientes centenarios, para conocer su perfil clínico y comprobar si se confirman las tendencias anteriormente mencionadas.

Método

A través del *Registro de Altas CMBD de Hospitalización y Atención Ambulatoria Especializada* del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad³ se obtuvieron los datos correspondientes a las altas hospitalarias de todos los pacientes mayores de 100 años atendidos en los hospitales públicos gallegos pertenecientes al Servicio Nacional de Salud entre 2004 y 2013 (ambos incluidos).

Se recogieron de cada episodio de ingreso los siguientes datos clínicos y demográficos: el sexo, la edad, la provincia de procedencia, el servicio de ingreso, el carácter del mismo (urgente o programado), la tasa de reingresos y el tipo de alta. Se identificó para cada paciente un GRD (Grupo Relacionado por el Diagnóstico), su correspondiente Categoría Diagnóstica Mayor (agrupaciones excluyentes de los GRD clasificadas por sistemas orgánicos), y el coste estimado para cada GRD.

Además, en la página web del Instituto Gallego de Estadística⁴ se obtuvo el número total de ingresos de la población gallega en los últimos 10 años y se comparó con el número de pacientes centenarios ingresados.

Correspondencia: eva_r188@hotmail.com

Como citar este artículo: Romay-Lema E, Piñeiro-Fernández JC, Ventura-Valcárcel P, Iñiguez-Vázquez I, Gómez-Méndez R, Rabuñal-Rey R, Monte-Secades R. Hospitalización en pacientes centenarios en Galicia en el periodo 2004-2013. *Galicia Clin* 2017; 78 (1): XX-XX

Recibido: 10/08/2016; Aceptado: 07/09/2016

Figura 1. Distribución por sexo y provincia de los centenarios ingresados en el periodo 2004-2013

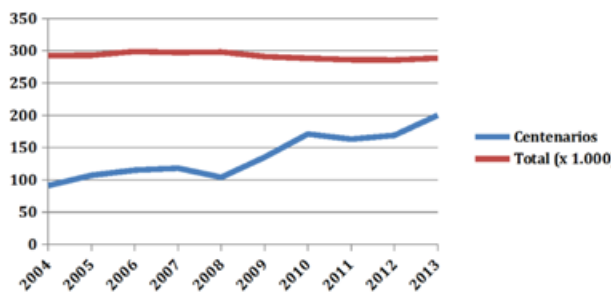
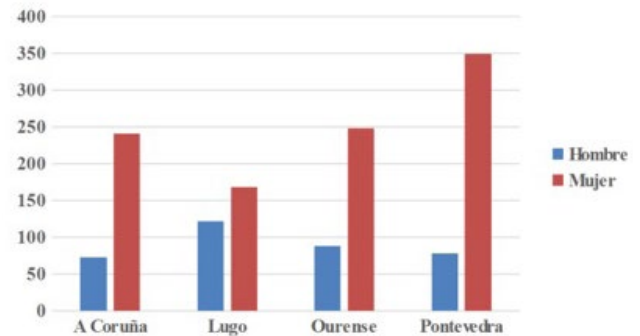


Figura 2. Evolución del número de ingresos de pacientes centenarios respecto a los ingresos totales en el periodo 2004-2013



Se realizó un estudio descriptivo de las variables incluidas en el estudio. Las variables cualitativas fueron expresadas como valor absoluto y porcentaje. Las variables cuantitativas se expresaron como media y su correspondiente desviación estándar. En el análisis estadístico se utilizó la técnica Chi cuadrado con la corrección de Yates cuando fue preciso, en la comparación de las variables cualitativas. En la comparación de dos variables cuantitativas se utilizó el test T de Student, previa comprobación de normalidad. El nivel de significación estadística fue $p < 0,05$. En el análisis se utilizó el paquete estadístico SPSS 18.

Resultados

Se registraron 1.373 ingresos de centenarios, con una edad media de $101,2 \pm 1,4$ años, de los cuales un 73,7% fueron mujeres (figura 1). Su distribución por año de ingreso y provincia se muestran en la figura 2. El número de centenarios atendidos por año se incrementó de forma progresiva en el tiempo, duplicándose a lo largo de los diez años estudiados (0,31% de los ingresos en 2004 versus 0,69% en 2013). Este aumento fue independiente del número de ingresos de

la población total gallega, que incluso disminuyó en un 1,5% en la década analizada (tabla 1).

El motivo de ingreso en un 84,7% de los casos fue de causa médica. En la tabla 2 se muestran las Categorías de Diagnóstico Mayor. Las más frecuentes fueron las patologías de los sistemas respiratorio y circulatorio. No hubo diferencias significativas entre sexos en la frecuencia de las distintas categorías salvo en el caso de las Enfermedades y trastornos del sistema respiratorio (hombres 40,7% vs mujeres 32,7%, $p=0,006$) y las Enfermedades y trastornos del sistema musculoesquelético (hombres 7,5% vs mujeres 13,2%, $p=0,003$).

Los 10 GRDs más frecuentes en la población centenaria se exponen en la tabla 3. Las infecciones respiratorias causan el 20,9% de los ingresos, seguidos en frecuencia por la insuficiencia cardíaca (13%). Se realizaron 54 procedimientos sobre cadera y fémur, constituyendo este el único GRD quirúrgico dentro de los 10 más frecuentes.

La vía más común de acceso al hospital fue a través del Servicio de Urgencias (97,8%), tanto si habían acudido por enfermedad médica como por problemas quirúrgicos. Los

Tabla 1. Distribución de los ingresos por provincia y año, y tasa calculada (por 1.000 ingresos)

Año	A Coruña			Lugo			Ourense			Pontevedra		
	Nº total de ingresos	Nº de ingresos en centenarios	Tasa	Nº total de ingresos	Nº de ingresos en centenarios	Tasa	Nº total de ingresos	Nº de ingresos en centenarios	Tasa	Nº total de ingresos	Nº de ingresos en centenarios	Tasa
2004	129.808	30	0,23	37.000	22	0,59	36.598	21	0,57	91.415	18	0,20
2005	129.641	13	0,10	37.185	22	0,59	36.292	38	1,05	92.177	32	0,35
2006	130.652	34	0,26	38.313	25	0,65	37.658	28	0,74	94.545	28	0,30
2007	129.203	25	0,19	38.371	12	0,31	37.103	39	1,05	94.953	41	0,43
2008	128.373	16	0,12	39.022	22	0,56	35.967	26	0,72	96.880	40	0,41
2009	126.350	35	0,28	37.666	29	0,77	35.013	31	0,89	94.162	40	0,42
2010	125.006	37	0,30	36.065	46	1,28	35.267	37	1,05	94.144	49	0,52
2011	125.604	35	0,28	34.966	39	1,12	34.924	35	1,00	92.678	54	0,58
2012	125.801	41	0,33	34.775	31	0,89	34.776	41	1,18	92.301	56	0,61
2013	125.008	48	0,38	34.571	42	1,21	37.250	40	1,07	93.631	69	0,74
Promedio			0,25			0,80			0,93			0,46

Cifras de población obtenidas del Instituto Galego de Estatística (www.ige.eu)

Tabla 2. Distribución por sexos de los diagnósticos realizados al alta hospitalaria en pacientes centenarios

Categoría de diagnóstico mayor	Varones (n=361)	Mujeres (n=1012)	p*
Enfermedades y trastornos del sistema respiratorio	147 (40,7%)	331 (32,7%)	0.006
Enfermedades y trastornos del sistema circulatorio	58 (15,5%)	180 (17,8%)	0.32
Enfermedades y trastornos del sistema musculoesquelético y conectivo	27 (7,5%)	134 (13,2%)	0.003
Enfermedades y trastornos del sistema nervioso	27 (7,5%)	85 (8,4%)	0.58
Enfermedades y trastornos del sistema digestivo	28 (7,8%)	77 (7,6%)	0.92
Enfermedades y trastornos del riñón y tracto urinario.	28 (7,8%)	54 (5,3%)	0.09
Enfermedades y trastornos del sistema hepatobiliar y páncreas	11 (3%)	50 (4,9%)	0.17
Trastornos endocrinos, de la nutrición y del metabolismo	5 (1,4%)	22 (2,2 %)	0.48
Otros	30 (8,3%)	79 (7,8%)	0.76

*Chi cuadrado. Datos expresados en nº y porcentaje (%)

pacientes fueron atendidos de forma predominante en los Servicios de Medicina Interna (54,4%), seguidos por los Servicios de Geriatría y de Traumatología, que asumieron un 13,8% y 10,3% de los ingresos respectivamente. (Tabla 4)

La mayoría de los enfermos tuvieron una estancia hospitalaria prolongada con una media de $8,6 \pm 7$ días. Fallecieron durante el ingreso 402 pacientes (29,3%), sin diferencias estadísticamente significativas entre sexos. La tasa de reingresos (en el mismo centro y año, en los 30 días siguientes al alta) fue del 7,8%.

El Coste calculado por episodio de hospitalización fue de 4.653 ± 2.377 euros, siendo superior en las mujeres (4.782 ± 2.525 vs 4.294 ± 1.858 , $p < 0.001$)

Discusión

Los datos epidemiológicos indican un progresivo aumento de la población centenaria, lo cual implica que cada vez será más frecuente atender en el hospital a pacientes extremadamente ancianos. Es evidente que la atención a estos pacientes no puede ser igual a la prestada a población más joven, tanto por su corta expectativa de vida como por la potencial agresividad de las intervenciones. Por tanto será importante conocer el perfil de estos pacientes para poder planificar adecuadamente su atención, adecuándola a su situación de forma que se le administre el tratamiento más correcto sin caer ni en el encarnizamiento terapéutico ni en el nihilismo.

En el presente estudio confirmamos un incremento progresivo del número de ingresos de pacientes centenarios en los últimos años. Al igual que en la mayoría de estudios realizados en centenarios se observa una mayor proporción de mujeres⁴. Aunque en números absolutos la provincia con mayor incidencia de ingresos de centenarios es Pontevedra, si calculamos la tasa de ingresos por población atendida, ocupan los primeros puestos Ourense y Lugo, dato que concuerda con las pirámides poblacionales correspondientes, que demuestran que alrededor del 30% de la población de Galicia oriental se sitúa por encima de los 65 años⁵.

Tabla 3. GRDs más frecuentes en la población centenaria

GRD	%
Neumonía simple y otros trastornos respiratorios excepto bronquitis y asma con complicación mayor	199 (14,5%)
ICC y arritmia cardíaca con complicación mayor	77 (5,6%)
Insuficiencia cardíaca y shock	69 (5%)
Otros diagnósticos del aparato respiratorio con complicación	60 (4,4%)
Procedimientos sobre cadera y fémur excepto articulación mayor edad > 17 sin complicación o comorbilidad	54 (3,9%)
Infecciones respiratorias excepto neumonía con complicación mayor	49 (3,6%)
Otros trastornos del Sistema nervioso excepto AIT, convulsiones y cefalea	39 (2,8%)
Neumonía simple y pleuritis edad >17 con complicación o comorbilidad	38 (2,8%)
Ictus con infarto	35 (2,5%)
Edema pulmonar e insuficiencia respiratoria	33 (2,4%)

Tabla 4. Distribución por servicios de los pacientes centenarios ingresados

Servicio	Ingresos
Medicina Interna	747 (54,4%)
Geriatría	190 (13,8%)
Traumatología	142 (10,3%)
Cirugía general	55 (4%)
Digestivo	38 (2,8%)
Cardiología	18 (1,3%)
Neumología	15 (1,1%)
Urología	14 (1%)
Neurología	13 (0,9%)
Cirugía vascular	9 (0,7%)
Otros	132 (9,7%)

Datos expresados en nº y porcentaje (%)

La mayoría de los ingresos son de causa médica. Los diagnósticos al alta hospitalaria son similares a los descritos en otras series de centenarios analizadas en España, siendo las afecciones más frecuentes las infecciones respiratorias, los eventos cardiovasculares y las fracturas. En un estudio realizado en pacientes nonagenarios ingresados en los Servicios de Medicina Interna a nivel nacional, 8 de los 10 GRDs más frecuentes coinciden con los de nuestro estudio⁶. Estos diagnósticos traducen la prevalencia de patología cardiovascular de esta población, y su cronicidad justifica la elevada proporción de reingresos, al igual que la elevada mortalidad. Respecto al tipo de alta, se observa una mortalidad elevada (casi un 30%), sin presentar diferencias significativas entre sexos. Estos resultados difieren de los descritos en otras series, donde el sexo masculino se asoció de forma independiente a una mayor mortalidad⁷.

En cuanto a la distribución por servicios, cabe destacar que más de la mitad de los pacientes son atendidos por los servicios de Medicina Interna, algo que parece lógico dado que se trata de pacientes que por su elevada comorbilidad precisan un enfoque global y multidisciplinar como el que ofrece el internista.

Los ingresos en los servicios quirúrgicos son poco frecuentes, siendo el más representativo la fractura de cadera, que consideramos que es lógico y está influida por la fragilidad de estos pacientes y la osteoporosis secundaria a la avanzada edad y menor actividad física. Como ocurre en otras series descritas previamente, esta patología se describe más frecuentemente en el sexo femenino⁸.

La principal limitación de nuestro estudio es que se apoya en datos extraídos de una base administrativa, lo cual podría comprometer la calidad de los datos, debido que puede ha-

ber disparidad entre servicios y centros tanto en la confección como en la interpretación de los informes de alta. Sin embargo, la concordancia de esta base administrativa con un registro clínico ya ha sido demostrada para otras patologías⁹. En conclusión, está aumentando progresivamente la atención hospitalaria a población centenaria, atención por otra parte que se inicia frecuentemente a través de Urgencias, en pacientes con pluripatología y elevada morbimortalidad. Sería aconsejable establecer vías clínicas de atención a estos pacientes para adecuarla a su situación evitando medidas diagnóstico terapéuticas inadecuadas para ellos.

Bibliografía

1. Proyección de la Población de España 2014–2064. http://www.ine.es/inebaseDYN/prob30273/docs/meto_propob.pdf.
2. Rabuñal Rey R, Monte Secades R, Rigueiro Veloso MT, Casariego Vales EJ, Ibáñez Alonso MD, García Pais MJ. Pacientes centenarios atendidos en un hospital general. *Rev Clin Esp*. 2002 Jun;202(6):326-8
3. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. <http://www.mssi.gob.es/estadEstudios/estadisticas/estadisticas/estMinisterio/SolicitudCMBD.htm>
4. Rabuñal Rey R, Monte Secades R, Veiga Cando MD, Rigueiro Veloso MT, López Díaz MJ, Casariego Vales EJ, Guerrero Lombardía J. Estado de salud de los muy ancianos: situación clínica y funcional de la población centenaria. *An Med Interna*. 2004 Nov;21(11):543-7.
5. Instituto Galego de Estadística. <http://www.ige.eu>
6. Lázaro M, Marco J, Barba R, Ribera JM, Plaza S, Zapatero A. Nonagenarios en los servicios de Medicina Interna españoles. *Rev Esp Geriatr Gerontol*. 2012 Sep-Oct;47(5):193-7.
7. Martín-Sánchez FJ, Fernández-Alonso C, Hormigo AI, Jiménez-Díaz G, Roiz H, Bermejo-Boixareu C, Rodríguez-Salazar J, Fernández Pérez C, Gil-Gregorio P. Perfil clínico y mortalidad a 90 días de los pacientes centenarios atendidos en servicios de urgencias hospitalarios. *Rev Esp Geriatr Gerontol*. 2016 Feb 22. pii: S0211-139X(16)00010-X.
8. Rochon PA, Gruneir A, Wu W, Gill SS, Bronskill SE, Seitz DP, Bell CM, Fischer HD, Stephenson AL, Wang X, Gershon AS, Anderson GM. Demographic characteristics and healthcare use of centenarians: a population-based cohort study. *J Am Geriatr Soc*. 2014 Jan;62(1):86-93.
9. Guijarro R, Montes J, Sanromán C, Monreal M; RIETE Investigators. Venous thromboembolism in Spain. Comparison between an administrative database and the RIETE registry. *Eur J Intern Med*. 2008 Oct;19(6):443-6.

O Doente Idoso no Serviço de Urgência

Older patients in Emergency Department

Pedro Oliveira, Beatriz Frutuoso, Rafaela Veríssimo, António Agripino

Centro Hospital de Vila Nova de Gaia/Espinho

Resumo

Com o envelhecimento da população, prevê-se mais idosos no Serviço de Urgência (SU). Neste estudo pretendemos avaliar o tempo de estadia do idoso num SU Polivalente, a sua triagem e orientação.

Realizamos um estudo retrospectivo, e selecionamos uma amostra aleatória simples correspondendo a 14% de todos os doentes admitidos durante um mês num SU Polivalente para adultos, sendo excluída a Urgência Obstétrica, correspondendo a 1252 dos 8872 episódios. Foram recolhidos dados demográficos, triagem de Manchester, especialidades envolvidas na avaliação do doente e a demora no SU.

O tratamento estatístico foi elaborado usando SPSS® versão 23, usando os testes de Qui-quadrado e os testes não paramétricos de Mann-Whitney e Kruskal-Wallis.

Nesta amostra, 53% dos doentes eram do sexo feminino, com idade média de 53,9 anos, sendo que 32,4% eram idosos (≥ 65 anos). A mediana da demora no SU foi 215 minutos. As especialidades que observaram o maior número de doentes pela primeira vez foi a Medicina Geral e Familiar (MGF) em 30,2%, seguida da Medicina Interna (25,3%).

A mediana do tempo de estadia do idoso no SU foi superior ao grupo não idoso (271 vs 188 minutos) ($p < 0.001$). A atribuição de prioridade de maior severidade foi superior nos idosos ($p < 0.001$). Nos mais jovens, a especialidade mais atribuída pela triagem foi a MGF, nos idosos a especialidade era a Medicina Interna ($p < 0.001$). Os doentes idosos apresentaram maior probabilidade de serem internados ($p < 0.001$).

Assim, no doente idoso verificou-se uma maior demora no SU, uma triagem mais prioritária e a necessidade de cuidados mais diferenciados.

Palavras clave: Departamento de Emergências. Geriatria. Duración de la estancia.

Introdução

Os idosos, indivíduos com 65 ou mais anos, são uma população em crescimento no Serviço de Urgência (SU)¹. Estes doentes apresentam múltiplos problemas de saúde, consomem mais recursos que os doentes mais jovens e são mais frequentemente internados^{1,2}. Apesar, do problema clínico resolvido a alta do doente está condicionada à sua funcionalidade, à necessidade de supervisão do tratamento e ao apoio social. A doença aguda em doentes idosos fragilizados agrava a sua deterioração e aumenta a mortalidade³.

Estes doentes frágeis beneficiam de capacidades dos profissionais de saúde específicas e modelos de organização adequados às suas necessidades complexas¹.

A Triagem de Manchester, aplicada em diversos países, aplica um algoritmo em relação a sintomas e sinais na admissão do SU de forma a categorizar a prioridade de atendimento, entre os mais urgentes com atendimento imediato (Vermelho), 10 minutos (Laranja), 60 minutos (Amarela), 120 minutos (Verde) e os não urgentes em 240 minutos (Azul). Além da prioridade é atribuída a área/especialidade

Abstract

Aging is a problem affecting Emergency Medicine, requiring prepared staff for special needs of older patients. We intended to understand Colour Manchester Triage and length of stay (LOS) differences to younger patients and further orientation.

We conducted a retrospective, observational study, with a randomized sample of 14% of total patients admitted during a month in an Emergency department (1252 in 8872 episodes), excluding children and obstetric patients. We collected demographic data, Manchester triage, medical speciality involved, length of stay and destination. Statistical analysis was performed in SPSS® 23.0 using chi-square, Mann-Whitney and Kruskal-Wallis tests.

In our sample, 53% were female, medium age was 53,9 years old (yo), and 32,4% were 65 yo or older. Median LOS in the Emergency Department (ED) was 215 minutes. Median LOS in geriatric patients were higher than younger population (271 vs 188 minutes) ($p < 0.001$). Priority triage was higher in older patients ($p < 0.001$).

Manchester triage attributed most patients to General Practice (30.2%), followed by Internal Medicine (25.3%). However, in geriatric population most patients were observed by Internal Medicine while younger patients were observed by General Practice ($p < 0.001$).

Older patients were more frequently admitted into ward than younger patients ($p < 0.001$).

Older patients presents higher LOS in the ED, require more immediate attention and required to be admitted in hospital ward more often. With ageing population ED will require to be adapted to their special needs.

Keywords: Emergency Department. Geriatric Medicine. Length of stay.

que irá observar o doente^{4,5}. A alguns doentes é atribuída a cor Branca, referindo-se a doentes transferidos de outros hospitais ou em situações excecionais.

Pretendemos avaliar a abordagem da triagem de Manchester em doentes idosos e não idosos, o tempo de permanência no Serviço de Urgência e o destino do doente.

Material e métodos

Utilizamos uma amostra aleatória simples, de 1252 num total de 8872 episódios de urgência, correspondendo a 14% da população com mais de 17 anos, durante um mês, excluindo as admissões na Urgência Obstétrica e as reentradas no SU. Foram obtidos dados demográficos (idade, sexo), Triagem de Manchester (cor e especialidade de primeira observação), tempo de estadia no SU e destino após o episódio de urgência.

A idade foi dicotomizada em grupos etários com idades < 65 e ≥ 65 anos. A abordagem por especialidade foi estratificada em Medicina Geral e Familiar (MGF), Medicina Interna (MI), Cirurgia Geral (CG), Médico-Cirúrgica – Oftalmologia e Oto-

Correspondência: pedromesquita.oli@gmail.com

Como citar este artigo: Oliveira P, Frutuoso B, Veríssimo R, Agripino A. O Doente Idoso no Serviço de Urgência. *Galicia Clin* 2017; 78 (1): XX-XX

Recibido: 18/08/2016; Aceptado: 07/11/2016

Gráfico 1. Distribuição pelas especialidades (MC – Médico-Cirúrgicas; SEM – Subespecialidades médicas; SEC – Subespecialidades cirúrgicas; MI – Medicina Interna; CG – Cirurgia Geral; ORT – Ortopedia; MGF – Medicina Geral e Familiar; TT – População total)

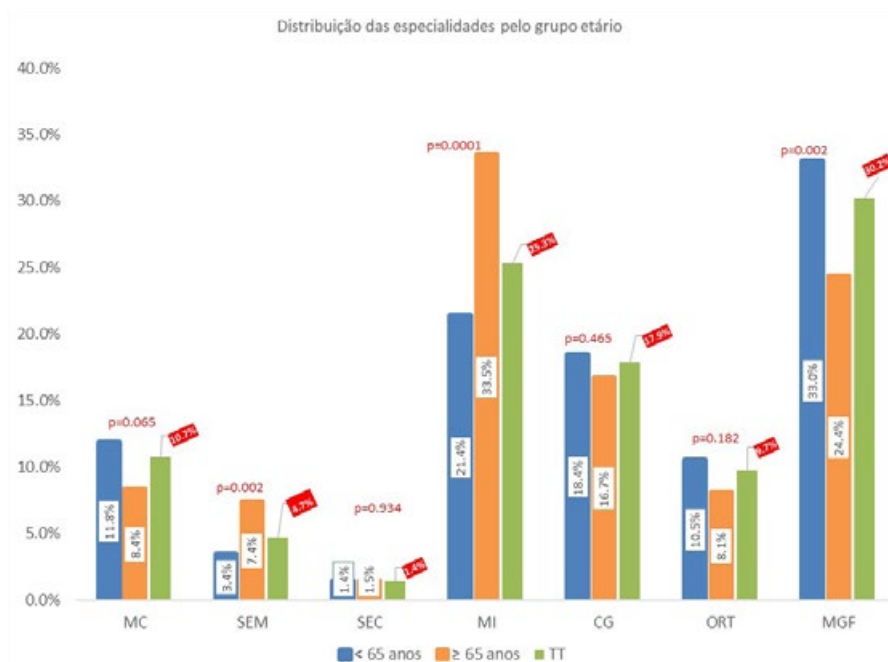


Tabela 1. Comparação da amostra entre grupos por sexo, tempo de estadia, triagem e destino

Características da amostra	Total	< 65 anos	≥ 65 anos	Valor p
Número	1252	846 (67.6%)	406 (32.4%)	
Sexo (feminino)	663 (53%)	439 (51.9%)	224 (55.2%)	p=0.304
Tempo no SU (mediana) (minutos)	215	188	271	p=0.0001
Triagem				
Vermelho	6 (0.5%)	4 (0.5%)	2 (0.5%)	p=0.962
Laranja	146 (11.7%)	72 (8.5%)	74 (18.2%)	p= 0.0001
Amarelo	742 (59.3%)	509 (60.2)	233 (57.4%)	p= 0.349
Verde	298 (23.8%)	224 (26.5%)	74 (18.2%)	p=0.001
Azul	2 (0.2%)	1 (0.1%)	1 (0.2%)	p= 0.544
Branco	58 (4.5%)	36 (4.2%)	22 (5.4%)	p=0.389
Destino				
Internamento	124 (9.9%)	50 (5.9%)	74 (18.2%)	p=0.0001
Consulta Externa	106(8.5%)	71(8.4%)	35 (8.6%)	p=0.978
Domicílio	959 (76.6%)	674(79.7%)	285 (70.2%)	p=0.0001
Óbito	1 (0.1%)	0 (0%)	1 (0.2%)	p=0.324 OU NS
Transferido	23 (2.2%)	19 (2.2%)	4 (1.0%)	p= 0.176
Abandono	39 (3.1%)	32 (3.8%)	7 (1.7%)	p=0.056

rinolaringologia – (MC), Ortopedia (ORT), Subespecialidades médicas (SEM) e Subespecialidades cirúrgicas (SEC).

A triagem de Manchester permite identificar a gravidade dos doentes, sendo que os da categoria Vermelho são os mais graves, seguidos do Laranja, Amarelo, Verde e Azul.

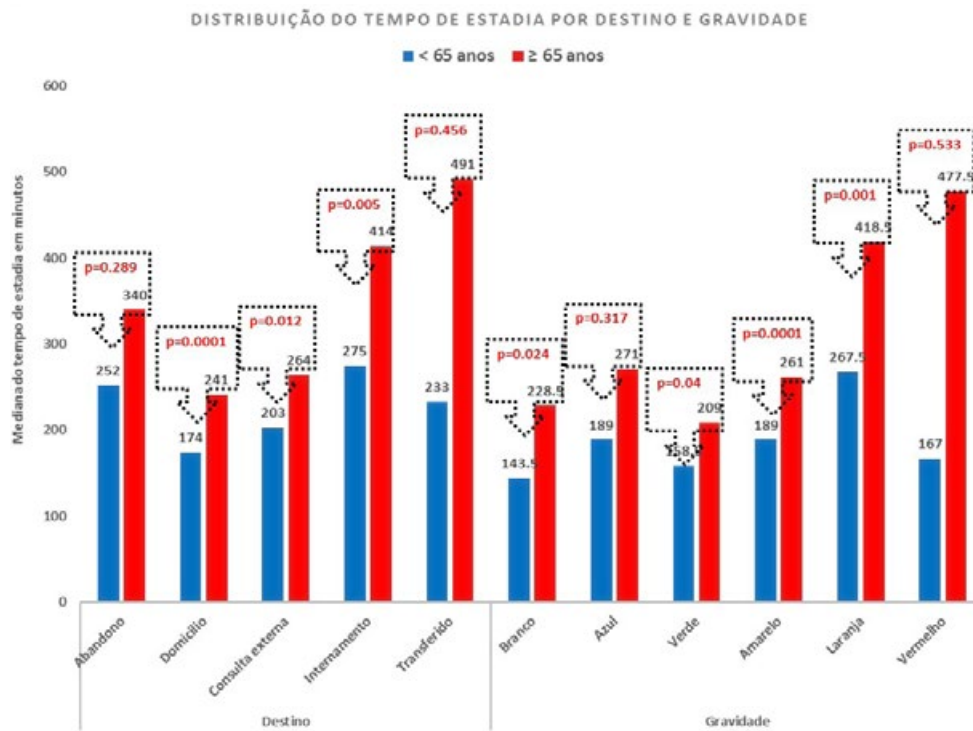
O tratamento estatístico foi elaborado usando SPSS® versão 23, usando os testes de Qui-quadrado e os testes não paramétricos de *Mann-Whitney* e *Kruskal-Wallis* para comparação de médias e medianas para valor $p < 0.05$.

Resultados

Nesta amostra, 53% corresponderam a doentes do sexo feminino, não havendo diferença significativa entre os grupos, e apresentavam idade média de 53.9 anos, sendo que 32.4% eram idosos (≥ 65 anos). A mediana da demora no SU foi de 215 minutos. A prioridade mais frequentemente atribuída foi a cor amarela (59.3%), seguido da verde (23.8%) (Tabela 1). A especialidade a observar o doente pela primeira vez, mais frequentemente, foi a MGF (30.2%) seguida da MI (25.3%). A triagem atribui maior percentagem à MGF (33%, $p=0.002$) nos doentes com menos de 65 anos enquanto nos idosos a maior percentagem foi atribuída à Medicina Interna (33.5%, $p=0.001$) (Gráfico 1).

Verificámos uma diferença na atribuição de prioridades na triagem, sendo com maior severidade (Laranja, $p=0.001$) nos idosos enquanto no grupo jovem se verificou menor gravidade (Verde, $p=0.001$) (Tabela1). Da análise efetuada verificamos que a mediana do tempo de estadia do idoso no SU era superior (271 vs 188 minutos) ($p=0.001$) sem diferenças para o sexo, sendo que essa diferença foi signifi-

Gráfico 2. Distribuição pelo tempo de estadia



cativa para os graus de prioridade Verde, Amarela e Laranja (Gráfico 2).

Identificamos que existe uma relação significativa entre o destino e a triagem Manchester, sendo que os doentes com triagem mais grave eram mais frequentemente internados, independentemente do grupo etário (tabela 2; $p=0.001$) e na análise comparativa de grupos objetivamos que os doen-

tes idosos apresentavam uma maior probabilidade de serem internados em relação aos não idosos (Idosos: 74/406 (18.2%) e Não idosos 50/846 (5.9%)) (Tabela1; $p=0.0001$).

A mediana do tempo de estadia foi mais longo para o grupo ≥ 65 anos ($p=0.0001$; Tabela 1) e que se traduz no destino relativo ao internamento ($p=0.005$), consulta externa ($p=0.012$) e domicílio ($p=0.0001$) (Gráfico 2).

Tabela 2. Distribuição do Destino segundo Triagem Manchester

Destino		Cor da Triagem Manchester						Total	Valor p
		Branco	Azul	Verde	Amarelo	Laranja	Vermelho		
Abandono	Nº	0	0	25	13	1	0	39	$p=0.0001$
	% em Destino	0,0%	0,0%	64,1%	33,3%	2,6%	0,0%	100,0%	
	% em Cor	0,0%	0,0%	8,4%	1,8%	,7%	0,0%	3,1%	
Alta	Nº	24	1	252	612	68	2	959	
	% em Destino	2,5%	,1%	26,3%	63,8%	7,1%	,2%	100,0%	
	% em Cor	41,4%	50,0%	84,6%	82,5%	46,6%	33,3%	76,6%	
C. Externa	Nº	13	1	15	61	16	0	106	
	% em Destino	12,3%	,9%	14,2%	57,5%	15,1%	0,0%	100,0%	
	% em Cor	22,4%	50,0%	5,0%	8,2%	11,0%	0,0%	8,5%	
Internamento	Nº	15	0	6	48	53	2	124	
	% em Destino	12,1%	0,0%	4,8%	38,7%	42,7%	1,6%	100,0%	
	% em Cor	25,9%	0,0%	2,0%	6,5%	36,3%	33,3%	9,9%	
Falecido	Nº	0	0	0	0	1	0	1	
	% em Destino	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	100,0%	0,0%	100,0%	
	% em Cor	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	,7%	0,0%	,1%	
Transferido	Nº	6	0	0	8	7	2	23	
	% em Destino	26,1%	0,0%	0,0%	34,8%	30,4%	8,7%	100,0%	
	% em Cor	10,3%	0,0%	0,0%	1,1%	4,8%	33,3%	1,8%	
Total	Nº	58	2	298	742	146	6	1252	
	% em Destino	4,6%	,2%	23,8%	59,3%	11,7%	,5%	100,0%	
	% em Cor	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	

Discussão

O serviço de urgência polivalente de adultos do Centro Hospitalar Gaia-Espinho incorpora as diferentes especialidades para o atendimento ao doente urgente e emergente. A atribuição de prioridade é realizada por enfermeiros que aplicam o sistema de triagem de Manchester e segundo os fluxogramas instituídos enviam para as diferentes especialidades.

A atribuição de prioridade de maior severidade aos doentes idosos vai de encontro ao que se encontra publicado, porque, devido às comorbilidades e à fragilidade associada a estes doentes, necessitando de atendimento prioritário^{1,2}. Assim, a maior gravidade orienta os doentes para uma especialidade vocacionada para as situações mais complexas, de forma a dar resposta às necessidades destes doentes. Apesar de não ter sido abordado o diagnóstico e as comorbilidades, é de esperar um maior número de doenças crónicas nesta população, condicionando a necessidade de maiores cuidados para estabilização das suas patologias¹. O nosso estudo demonstrou esta necessidade verificando-se que a maioria dos idosos foram observados pelas especialidades básicas hospitalares, com predomínio da Medicina Interna em 1/3 e a MGF em apenas 1/4 dos casos. Nas restantes áreas clínicas é de referir a importância das médico-cirúrgicas em 10% dos casos e a necessidade residual das subespecialidades médicas ou cirúrgicas.

A triagem como sistema de prioridades indica um atendimento mais rápido para os doentes mais graves, contudo verificamos que estes doentes apresentaram maior tempo de permanência no SU. Isto poderá explicar-se devido à complexidade diagnóstica e à necessidade de tratamentos mais complexos de forma a estabilizar o doente para a alta clínica do SU (domicílio ou internamento). Pensamos que a diferença, no tempo de estadia, entre os idosos e os mais jovens com a mesma gravidade deve-se ainda à dificuldade da obtenção da semiologia e exame objetivo associado ao número de comorbilidades, condicionando o diagnóstico diferencial para além de uma resposta mais demorada ao tratamento a instituir, atendendo à maior probabilidade de efeitos adversos da medicação nesta população².

Contudo, este trabalho mostrou que os doentes com prioridade mais baixa têm alta do SU antes dos doentes com prioridade superior. Isto pode-se dever por não apresentarem situações clínicas complexas e necessidade de investigação complementar.

Verificamos que o sexo não influencia a atribuição de gravidade nos doentes idosos e que, apesar de uma ligeira maioria de doentes do sexo feminino, esta não foi significativa.

A triagem de Manchester mostrou-se eficaz em detetar os doentes com maior probabilidade de necessitarem de observação mais precoce e posterior admissão na enfermaria⁴.

De acordo com a literatura, os doentes mais idosos apresentaram uma maior taxa de internamento, podendo isto estar relacionado com a gravidade das doenças e a maior fragilidade, necessitando de um nível de cuidados diferenciados, apenas disponível em modelo de internamento^{1,2}.

O nosso estudo tem várias limitações. Primeiro, estudamos dados retrospectivos e, portanto, o número de preditores disponíveis e resultados relacionados eram limitados. Idealmente, os preditores, tais como cognição, estado funcional e readmissões deveriam ser usados, mas estes não estavam disponíveis neste estudo retrospectivo. Em segundo lugar, o fato de que nós encontramos alguns resultados inesperados, por exemplo tempo de estadia superior no grupo idoso com gravidade semelhante relativamente ao grupo jovem, salienta ainda a necessidade de validação externa, uma vez que é impossível distinguir se estes resultados são específicos para nossa coorte, resultado ocasional ou reproduzível em outras coortes.

Os pontos fortes do presente estudo são que a predição do Sistema de Triagem de Manchester pode ser aplicado ao doente idoso. Isso pode melhorar uma futura adaptação da doença crónica a este tipo de triagem. Outro ponto forte é a orientação para as especialidades básicas hospitalares que garantem e asseguram o desenvolvimento de intervenções aos doentes com alto risco de um evento negativo. Tais orientações são de importância no cenário medicina de emergência, permitindo que os médicos em serviço de urgência tomar decisões informadas sobre as estratégias de diagnóstico e terapêutica em doentes idosos e a implementação de medidas para evitar mau resultado.

Conclusão

No nosso Centro Hospitalar, o doente idoso apresenta maior tempo de permanência no SU, uma triagem mais prioritária, é observado preferencialmente por Medicina Interna e é mais internado que o doente mais jovem. Isto reflete a necessidade de cuidados diferenciados para os doentes idosos. O envelhecimento da população levará à necessidade de reestruturar os serviços de urgência para se prepararem para esta realidade crescente.

Bibliografia

1. Salvi F, Morichi V, Grilli A et al. The Elderly in the Emergency Department: A Critical Review of Problems and Solutions. *Intern Emerg Med* 2007;2:292-301.
2. Hominick K, McLeod V, Rockwood K. Characteristics of Older Adults Admitted to Hospital versus Those Discharged Home, in Emergency Department patients Referred to Internal Medicine, *Canad Geriatrics J* 2016; 19(1):9-14.
3. Gelder J, Lucke JÁ, Heim N et al. Predicting Mortality in acutely Hospitalized older patients: a retrospective cohort study, *Intern Emerg Med* 2016 11:587-594.
4. Cooke MW, Jinks S, Does de Manchester Triage System detect the critically ill?, *J Accid Emerg Med* 1999;16:179-181.
5. Guedes HM, Martins JC, Chianca TC. Valor de Predição do Sistema de Triagem de Tabela 2. Distribuição do Destino segundo Triagem Manchester: avaliação dos desfechos clínicos de pacientes. *Rev Bras Enferm* 2015; 68(1): 45-51.

Los Cuidados Paliativos.

Un nuevo reto para la Medicina Interna

Palliative Care. A new challenge for Internal Medicine

Miguel Ángel Núñez Viejo

Unidad de Cuidados Paliativos. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

Palabras clave: Cuidados Paliativos. Cuidados continuos. Medicina Interna.

De un lado, el envejecimiento progresivo de la población y el consiguiente aumento exponencial de las patologías crónicas, la mejora en los tratamientos y el consecuente aumento en la sobrevida, la prevalencia cada vez mayor del cáncer y otra serie de factores sociosanitarios¹; y del otro, la insuficiente adaptación de los profesionales de la salud al manejo del paciente crónico en situación de terminalidad, que con frecuencia conlleva una atención médica en muchos casos desproporcionada y con consumo de gran cantidad de recursos (lo que se conoce como *encarnizamiento terapéutico* u *obstinación terapéutica*), hacen necesario e acuciante el desarrollo e implementación de programas de cuidados paliativos que garanticen una adecuada atención de los pacientes¹⁻³.

Al contrario de lo que puede parecer, la atención a la cronicidad avanzada y la enfermedad terminal sigue siendo un reto del Sistema Nacional de Salud, cuyo objetivo debe ser simplificar los métodos de identificación del paciente crónico con edad avanzada y las necesidades de cuidados paliativos. En este sentido, los distintos estudios de prevalencia de que disponemos hablan de que hasta el 1,4-26% de los pacientes que están en domicilio podrían beneficiarse de cuidados paliativos, y este porcentaje se eleva al 66-70% cuando tenemos en cuenta las instituciones sociosanitarias^{3,4}.

Así, tanto en el ámbito de la Atención Primaria como en el medio hospitalario, pocos son los pacientes (se estima que en torno a un 15-20%, según las series) que entran en programas de cuidados paliativos⁵, casi siempre en unidades específicas y enfermos en su mayoría con patología oncológica. Aplicando de manera estricta los criterios de enfermedad terminal definidos para cada patología, las estadísticas no son mucho mejores si nos fijamos en los servicios de Medicina Interna, donde menos de un tercio de los pacientes que tienen enfermedades crónicas no oncológicas (insuficiencia renal, hepatopatía, enfermedad cerebrovascular, insuficiencia cardíaca, EPOC, VIH/SIDA, etc.) en fase avanzada y situación clínica de terminalidad son reconocidos como tales por el médico que les atiende⁶, lo que hace más difícil aún la limitación de los esfuerzos diagnósticos y terapéuticos y conlleva que estos a menudo sean, como ya se ha mencionado, desproporcionados.

Como resumen, podría afirmarse que en el conjunto del Sistema Nacional de Salud sólo el 30-35% de los pacientes

que fallecen anualmente en España por una enfermedad terminal reciben cuidados paliativos específicos, a través de los equipos de Atención Primaria, las unidades de atención domiciliaria o en las unidades hospitalarias de agudos, media y larga estancia.

Pero éste es un hecho cambiante en los últimos años, y un factor clave del proceso ha sido el cambio radical en la demanda social, que ha identificado la promoción de los cuidados paliativos como un elemento cualitativo esencial del sistema de salud, de forma que la puesta en marcha de programas de Cuidados Paliativos en los planes de Salud es un indicador del sistema sanitario para el bienestar de sus ciudadanos^{7,8}. Otro punto clave de este cambio es la mayor atención y formación de la Atención Primaria en el manejo de este tipo de enfermos. El objetivo principal de los Cuidados Paliativos debe ser por tanto la promoción del confort y de la calidad de vida del paciente y de la familia, basada en el control de síntomas, el soporte emocional y la comunicación.

Para dar respuesta a esta demanda, en 1992 se formó la Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL), como institución reguladora y unificadora de criterios y estándares mínimos de atención. Poco después, en 1999 y a raíz de la Recomendación 1418 del Consejo Europeo, el Pleno del Senado aprobó una moción por la que se instaba al Gobierno a elaborar un Plan Nacional de Cuidados Paliativos en el marco del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. En cumplimiento de este mandato se elaboró en diciembre de 2000 el documento denominado "Plan de Cuidados Paliativos, bases para su desarrollo". Otros hitos importantes fueron el desarrollo de la Estrategia Nacional de Cuidados Paliativos de 2007, y más específicamente en nuestra comunidad, el Plan Galego de Cuidados Paliativos² de 2005. Igualmente cabe destacar la labor fundamental de las Unidades de Hospitalización a Domicilio, que hasta entonces habían llevado el peso de la atención de este tipo de enfermos.

Con todo ello se definió entonces el concepto de Enfermedad Avanzada y Compleja (EAC) como aquella que por su historia natural y/o complicaciones diagnóstico-terapéuticas genera en el paciente y la familia necesidades de difícil solución y gran impacto físico, psicológico, social o espiritual, y que con frecuencia acostumbra a desembocar en la etapa de

Correspondencia: miguel.angel.nunez.viejo@sergas.es

Como citar este artículo: Núñez Viejo MA

Los Cuidados Paliativos. Un nuevo reto para la Medicina Interna. *Galicia Clin* 2017; 78 (1): XX-XX

Recibido: 25/05/16; Aceptado: 23/09/16

LAS 5 PREGUNTAS DEL CASO CLÍNICO DEL MES SERÁN OBSEQUIADOS POR LA SOGAMI

■ NOTICIAS Y GESTIÓN DE LA SOCIEDAD

- › Información sobre la sociedad
- › Reuniones Ordinarias
- › Cursos y Actividades
- › Becas y Premios



■ NOTICIAS MÁS LEÍDAS

- › MEIGA (Medicina Interna de Galicia)
- › ¿Qué hacer cuando persiste infección por Helicobacter Pylori después de una pauta de erradicación?. Preguntas Clínicas y Evidencias en Medicina Interna.
- › Manejo de los efectos adversos del tratamiento antituberculoso
- › La desnutrición en el paciente hospitalizado. Principios básicos de aplicación de la nutrición artificial
- › Actitud ante pacientes con dilipemia

Nuevo

■ OPOSICIONES E CONCURSOS

- › Puedes acceder **aquí** al temario de la parte específica de la oferta pública de empleo, publicado en el DOGA del 28/09/2016.
- › La Sociedad Gallega de Medicina Interna recomienda como referencias bibliográficas para la preparación de la oferta pública de empleo en curso publicada en el DOGA mediante el decreto 59/2015, de 16 de abril de 2015 los siguientes textos:
 1. Harrison. Principios de Medicina Interna. Edición 19.
 2. Práctica clínica en Medicina Interna. CTO Editorial. 2016.

■ ESTUDIOS MÚLTICÉNTRICOS GALLEGOS

› Proyecto ETVGA

Contacto: beatriz.pombo.vid@sergas.es
+info

› Estudio TUSGAFAS

Contacto: jose.manuel.cerqueiro.gonzalez@sergas.es
+info

[acceso contenidos](#)

■ PROTOCOLOS DE ACTUACIÓN RÁPIDA

- › Protocolo de Sedación
- › Protocolo HDA no varicosa.
- › Manejo de la hiperglucemia en los pacientes ingresados

■ BANCO DE PREGUNTAS TEST EN MEDICINA INTERNA

[acceso contenidos](#)

■ AFORISMOS EN EPOC-IC

Grupo de trabajo EPOC-IC de la SOGAMI

[acceso contenidos](#)

■ PREGUNTAS CLÍNICAS EN M.INTERNA

[acceso contenidos](#)

GUÍAS DE LA SOGAMI

- › Tratamiento del síndrome de abstinencia alcohólica, 2ª edición.
- › Guías previas

■ REUNIONES CIENTÍFICAS

› Encuentros en: EPOC

Organizan SOGAMI y SOGAPAR.
9 de marzo 2017. Santiago de Compostela.

› III Foro "Auriensis". Drogodependencia, conductas adictivas, bioética y sociedad.

Ourense, 21-22 marzo 2017

[acceso contenidos](#)



GALICIA CLÍNICA
la revista

■ BOLETIN

06/07/2015 - Estudio sobre el tratamiento y la supervivencia en pacientes con FA hospitalizados en los servicios de Medicina Interna de los hospitales gallegos: TUSGAFAS

■ EDITORIALES

■ REVISIONES CLÍNICAS

■ A PROPÓSITO DE UN CASO

■ ESCALAS EN M. INTERNA

■ MEDICINA E HISTORIA



Tuberculosis: la trágica asesina de la "Generación doliente" gallega*
Julio Montes
Santiago.

enfermedad-enfermo terminal. Sin embargo, tratamientos o cuidados paliativos no es equivalente a paciente terminal o etapa terminal. Entonces, ¿qué se entiende por enfermos terminales?. Partiendo del hecho que no es un término apropiado, pues su uso conlleva connotaciones despectivas, si tuviésemos que hablar de terminalidad, habría que distinguir entre la terminalidad terapéutica, cuando el paciente ya no se beneficia de ningún tratamiento activo bien porque esté demostrada su ineficacia o bien porque esté contraindicado –nos centraremos por tanto en cuidados y manejo de síntomas-, y la terminalidad clínica o biológica (un paciente con insuficiencia orgánica y expectativa de vida corta, o bien en situación de preagonía o agonía).

Los Cuidados Paliativos abarcan por tanto la asistencia total, activa y continua de los pacientes y sus familias. Estos cuidados deben ser aplicados por un equipo multiprofesional cuando la expectativa médica no es la curación, y su meta fundamental es dar calidad de vida al paciente y su familia, sin intentar prolongar la supervivencia^{3,9-11}.

En su desarrollo debería jugar un papel muy importante la Medicina Interna, pues como ya se ha mencionado, el patrón demográfico actual de morbilidad y de progreso de la medicina hace esperar que en los próximos años aumente el número de personas con cáncer avanzado y con enfermedades crónicas y degenerativas. Además, cada día son más los médicos internistas que por diferentes circunstancias desarrollan su labor asistencial en unidades de cuidados paliativos. Por todo lo mencionado, es muy importante tener conocimientos en este ámbito y fundamental la formación, cada vez más amplia, en esta disciplina, para saber adecuar y adaptar nuestras acciones terapéuticas al grado de evolución de la enfermedad de nuestros pacientes.

Implantar un proyecto como éste en el ámbito de la Medicina Interna^{5,10,12} requiere combinar dos tipos de estrategias^{13,14}. En primer lugar, la formación, cuanto menos básica, en Cuidados Paliativos de todos los profesionales sanitarios y, en segundo lugar, el desarrollo de programas específicos más amplios de Cuidados Paliativos que otorguen a determinados profesionales la posibilidad de intervención en todos los niveles asistenciales y la cualificación necesaria para la atención de los casos más complejos. Para ello lo ideal es optimizar los recursos disponibles, de forma que creando un grupo de trabajo al respecto dentro de la sociedad se contaría además con un criterio unánime y una misma línea de actuación. Sin embargo, no debemos olvidar que debido a las características de los enfermos existen serias limitaciones para la práctica de la investigación, lo que impide el desarrollo de una base firme de conocimientos y habilidades metodológicas en esta disciplina, inquietudes básicas de todo buen internista

Es fundamental que la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI) tenga representación y se haga escuchar en aquellas instituciones que se desenvuelvan en el ámbito de los Cuidados Paliativos, y para ello debe promover desde los hospitales y otros estamentos programas de atención inte-

gral de los pacientes con enfermedades avanzadas dentro y fuera del propio hospital^{6,13,14}. Las razones definitivas por tanto, podrían quedar resumidas de la siguiente forma:

- Se hace necesaria, teniendo en cuenta el tipo de pacientes que tratamos, la formación de calidad del personal sanitario en general y de los facultativos de Medicina Interna en particular en el área de los Cuidados Paliativos.
- Esta justificación tiene su origen en la demanda creciente de cuidados paliativos por parte de la Sociedad, que se ha convertido en una de las necesidades de mayor trascendencia social. Para ello es obligada la elaboración de un currículo profesional en cuidados paliativos para todo el personal sanitario.
- La Medicina Interna aportaría al resto de especialidades implicadas la capacidad de asesoramiento y puesta al día en los avances en cuidados paliativos a través de un modelo de intervención interdisciplinaria que orientara el trabajo de cara al paciente y su familia, para así dar a conocer los problemas clínicos y las situaciones relevantes del paciente en situación avanzada y terminal con intención de mejorar las habilidades diagnósticas y terapéuticas.

En conclusión, el ámbito de la Medicina Interna es el óptimo para este tipo de enfermos, y fundamental el papel del internista^{7,12,14,15}, porque somos una especialidad capaz de proporcionar una orientación bajo un enfoque fisiopatológico, diagnóstico y terapéutico global.

Como solución a esta situación surgió hace escasamente dos años, a raíz de la inquietud nacida en varios compañeros internistas, la idea de crear un Grupo de Trabajo sobre “Cuidados Paliativos y Tratamiento del Dolor”, con objeto de, bajo los auspicios de la SEMI, coordinar de una forma más adecuada la asistencia, docencia e investigación en relación con este tema. La propuesta fue finalmente presentada por profesionales pertenecientes bien a Unidades de Hospitalización de Cuidados Paliativos, Equipos de Soporte de Cuidados Paliativos, Unidades de Hospitalización de Crónicos y Atención Continuada y Unidades de Hospitalización a Domicilio adscritos a diversos hospitales españoles, mostrando este hecho el carácter multidisciplinar que debe caracterizarlos.

La respuesta de la SEMI fue inicialmente aconsejar nuestra adhesión a alguno de los grupos de trabajo ya existentes (Hospitalización a Domicilio y Telemedicina, Paciente Pluri-patológico y de Edad Avanzada...), a fin de no solapar ámbitos de atención, pero es nuestro deseo que finalmente el grupo tenga un carácter independiente y sea aceptado por la junta directiva en próximas reuniones, para así poder emprender con paso firme esta nueva andadura y establecer líneas de trabajo (monografías, boletines informativos, encuestas de opinión, página web) y futuros protocolos, así como proyectos de investigación multicéntricos. Esto justificó una primera reunión en noviembre de 2015 en Sevilla, durante la celebración del XXXVI Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna, con la misión de

elaborar unas bases de trabajo común. Somos conscientes de que como paso previo, es prioritario conocer los recursos con los que cuenta cada comunidad para el cuidado de los pacientes paliativos, pues existe una gran variabilidad de asistencia, no sólo en las diversas autonomías, sino también dentro de las propias ciudades o regiones. Pero igualmente primordial es sensibilizar a todos los médicos internistas de la necesidad de nuestros pacientes de tener una atención de calidad basada en Cuidados Paliativos en los estadios finales de enfermedades crónicas y avanzadas, así como publicitar y ofrecer cursos de formación al respecto, dirigidos fundamentalmente a residentes y abiertos a otros profesionales de la Medicina Interna. Es por ello que me gustaría acabar recordando que este grupo de trabajo está abierto a todos aquellos internistas que deseen participar en él, con ánimo de aportar su valiosa contribución.

Bibliografía

1. Camps C. ¿Hace falta una nueva concepción de los cuidados paliativos en oncología? Contrarréplica. *Rev Oncol*. 2003;5:305-7.
2. Guía del Plan Galego de Cuidados Paliativos. Santiago de Compostela. Ed. Consellería de Sanidade. Servizo Galego de Saúde, 2007.
3. Sanz Ortiz J, Gómez Batiste X, Gómez Sancho M, Núñez Olarte J.M. "Cuidados Paliativos: Recomendaciones de la Sociedad Española de Cuidados Paliativos". Madrid. Ed.: Ministerio de Sanidad y Consumo, 1993.
4. Murtagh FE, Bausewein C, Verne J, Groeneveld EI, Kaloki YE, Higginson IJ. How many people need palliative care? A study developing and comparing methods for population-based estimates. *Palliat Med*. 2014;28(1):49-58.
5. Navarro Sanz R. ¿Es la atención sanitaria a las personas mayores con enfermedad avanzada una alternativa asistencial de la Medicina Interna? *An Med Interna (Madrid)* 2004;21:315-16.
6. Quill TE, Abernethy AP. Generalist plus specialist palliative care-creating a more sustainable model. *N Engl J Med*. 2013;368(13):1173-5.
7. Gómez J. La Medicina Interna: situación actual y nuevos horizontes. *An Med Interna (Madrid)* 2004;21:301-5.
8. Schenker Y, Arnold R. The Next Era of Palliative Care. *JAMA*. 2015;314(15):1565-6.
9. Gott M, Gardiner C, Ryan T, Parker C, Noble B, Ingleton C. Prevalence and predictors of transition to a palliative care approach among hospital inpatients in England. *J Palliat Care*. 2013;29(3):147-53.
10. Herrero F. La Medicina Interna actual. Una visión interesada. *Rev Clin Esp*. 2003;203:242-3.
11. Kelley AS, Morrison RS. Palliative Care for the Seriously Ill. *N Engl J Med*. 2015;373(8):747-55.
12. Campo A. Estudio socioprofesional de la Medicina Interna en España: Prospectiva 2010. Ed. Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI) 2005. P. 40, 44, 57, 61-5.
13. Sancho-Zamora MA. Medicina interna y cuidados paliativos. *Rev Clin Esp*. 2011;211(3):164-5.
14. Solano López D. El internista en los Cuidados Paliativos. Consultado en: <http://www.paliativossinfronteras.com/upload/publica/libros/cuidados-pal-labor-todos/06-EL-INTERNISTA-EN-LOS-CUIDADOS-PALIATIVOS-SOLANO.pdf>
15. Losa JE, Zapatero A, Barba R, Marco J, Plaza S, Canora J; por el Grupo de Trabajo de Gestión Clínica de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Encuesta de la SEMI sobre la Oferta Asistencial de los Internistas en el Sistema Público de Salud. *Rev Clin Esp*. 2011;211(5):223-32.

Extragastrointestinal Stromal Tumor - report of a rare case

Alexandra Mesquita¹, Fátima Braga¹, Angeles Peteiro², Carlos Sottomayor¹

¹Department of Oncology Hospital Pedro Hispano Portugal

²Anatomic Pathology Service Hospital Pedro Hispano Portugal

Abstract

Despite the name, gastrointestinal stromal tumor (GIST) is a mesenchymal gastrointestinal neoplasm that may occur outside the gastrointestinal tract. The correct characterization based on histological features and immunohistochemical expression of c-kit (CD117) has allowed targeted treatment for this kind of cancer and therefore improvements in the outcome.

The authors present a rare clinical case of a GIST of the pelvic cavity with a long 10 years follow-up.

Keywords: Gastrointestinal stromal tumor. CD117. Imatinib

Palabras clave: Tumor estromal gastrointestinal. CD117. Imatinib.

Introduction

Gastrointestinal Stromal Tumors (GISTs) are the most common mesenchymal neoplasms of the gastrointestinal tract. The most common localization is gastric, however they may be present in extra-gastrointestinal locations. They arise from the Cajal cells, which are responsible for the gastrointestinal motility¹. In 95% of the cases there is c-KIT (CD117) activation in the tumor cells, and therefore the immunohistochemical and molecular characterization is essential to the correct diagnosis². The identification of mutations mostly in exon 11 and or in exons 9 and 13 of the c-kit proto-oncogene coding for c-kit (CD117) in many GISTs, has resulted in a better understanding of their oncogenic mechanisms. The finding of remarkable antitumor effects of the molecular inhibitor Imatinib as adjuvant therapy and metastatic inoperable GISTs, has enabled a better survival³.

Case Report

In February 2003, a 53 year- old woman with no significant medical history presented at the Emergency Department with complaints of abdominal pain and vomiting. There was no history of fever, fatigue or weight loss. Physical examination with no tenderness and no palpable masses. No adenopathies were detected. Blood testing showed Hemoglobin (Hb) 10.4 g/dl, Mean Corpuscular Volume (MCV) 71 fL, Mean Corpuscular Hemoglobin (MCH) 21 pg, normal leucogram and platelets, no renal or liver dysfunction, normal inflammatory markers. Abdominal CT scan showed a large pelvic mass. She underwent an exploratory laparotomy which confirmed the presence of an abdominal mass in contact with the anterior wall of the uterus, without invasion of the myometrium but invading the adnexal structures and the appendix (figure 1). A total hysterectomy and resection of vesical uterine peritoneum and appendectomy was carried out. Histological examination showed a diffusely growing tumor composed of polygonal cells with ample eosinophilic cytoplasm giving them an epithelioid appearance, many with intracytoplasmic inclusions. Mitotic activity was 5 mitoses per 50 high-power fields. The tumor cells showed diffuse and strong immunoreactivity for CD117 (figure 2) and CD34, and vimentin was expressed with accentuation of staining in the cytoplasmic inclusion. They were negative for CK,

EMA, SMA, S-100, Calretinin and HBME1. The ovaries were normal. Uterus and appendix showed no involvement other than that of the serosa. We concluded that the tumor arose in the pelvic peritoneum. At this time the tumor was diagnosed as sarcoma with rhabdoid phenotype. The patient started chemotherapy with Ifosfamide 250mg, Mesna 600mg, Epirubicin 90mg and dexamethasone 10mg.

The case was sent to the Prof. Christopher Fletcher for a second opinion at Brigham and Women's Hospital. The final diagnosis was GIST with a high risk of aggressive behavior.

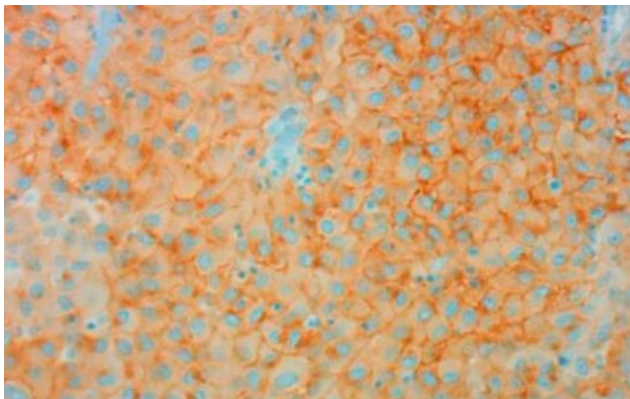
While recovering from the first cycle of chemotherapy, the abdominal pain became more intense and she was re-admitted after an episode of syncope and marked hypotension.

Blood tests documented anemia (Hb 7.1 g/dl, MCV 85.5 fL, MCH 32.4 pg). She underwent another emergent exploratory laparotomy which showed an extensive intra-peritoneal bleed. New peritoneal biopsies were performed and confirmed metastatic GIST and resection with microscopic residual disease (R1) was carried out. Genetic testing showed exon 11 mutation. PET scan showed positive mediastinal nodes. Palliative chemotherapy with Imatinib Mesylate 400mg/day was started in January 2004, assuming residual disease. The patient maintains therapy with Imatinib 400mg/day for approximately 10 years without any side effects. The last CT scan in October 2015, showed no evidence of recurrence of the disease and the blood tests remain normal.

Figure1. CT scan os abdominal cavity



Figure 2. EGIST - CD117 positive



Discussion

Gastrointestinal stromal tumor (GIST) is identified in the fifth or sixth decades of life¹. It may be detected at any site along the gastrointestinal tract, but the most common localization is the stomach and small bowel. Extragastrointestinal localization is rare⁴. EGIST is most commonly found in the omentum, mesentery and retroperitoneum, although it has also been reported in the pancreas, gallbladder, retro-vaginal septum, liver, abdominal wall, perivesical tissue, pharynx and posterior mediastinum^{5,6}. Some authors suggest they arise from the Cajal cells¹, present in the myoenteric plexus of the *muscularis propria* of the smooth muscle in the tubular GI tract while others propose they are mural GISTs with extramural growth that have lost connection with the gastrointestinal wall. They usually grow to a larger size than the average GIST, presenting as large masses which may cause abdominal pain. The behavior of stromal tumors differs according to location, and there seems to be a general trend for increasingly aggressive behavior as one proceeds distally along the gastrointestinal tract.

Their diagnosis is established based on the morphology and immunophenotyping. Histologically, there are three morphological types of GISTs described: spindle cell (70%), epithelioid (20%) and mixed². Approximately 95% of GISTs carry an activating somatic mutation of CD117 which is the product of proto-onco-gene c-KIT, a tyrosine kinase transmembrane receptor located on chromosome 4 (4q11-q12). Positive immunohistochemical staining for CD117 is a defining feature of GISTs and is mandatory for its diagnosis; in the past they were classified as sarcomas. Nevertheless, there are also GISTs that have a mutation of PDGFRA instead of c-KIT. In this case report, the initial diagnosis was a sarcoma and the patient started classic chemotherapy for sarcomas. The detailed revision by our Pathological Center confirmed positivity for CD117 and the diagnosis of GIST was established. Therefore, it is important to establish a correct pathological diagnosis to avoid the misdiagnosis of these tumors. A correct diagnosis is essential for the correct treatment of the patient.

The current and widely accepted treatment for both GISTs and EGISTs is complete resection. It is important to avoid intra-operative tumor rupture, as it increases the chances of

peritoneal recurrence. The National Institutes of Health (NIH) consensus document established a classification system for risk of malignant behavior, which ranged from very low risk to high risk and was based on tumor size and mitotic count⁷. In general, tumors larger than 5 cm, with more than 5 mitoses per 50 HPFs are considered to be high risk. In these tumors, tyrosine kinase inhibitors such as Imatinib, are being used not only for those with metastatic disease but also in the adjuvant setting⁸. The duration of treatment as adjuvant intent is controversial. When the tumor is not completely resected, as in this case, Imatinib 400mg is used with a palliative intent and the treatment should be maintained until disease progression. In this patient, a resection without microscopic evidence of the tumor (R0) was not achieved, therefore the patient is on palliative treatment for 10 years and she has an excellent tolerance with no side effects. Our patient has an exon 11 mutation which predicts a better prognosis. The mutation of the part of the KIT exon 11 is the most commonly seen in about two thirds of patients. A mutation, KIT exon 9, is seen in about 10% of patients, while approximately another 10% to 20% of patients have no mutations⁹. Patients with exon 9 mutation seem to be more resistant to therapy and a dose upgrade to 800mg is usually necessary. In responder patients with exon 11 mutation the response rate described in literature is about 83%¹⁰.

Conclusion

GIST in an unusual location is presented. This case emphasizes the good response to tyrosine kinase inhibitors, even in the case of palliative therapy. A 10-year follow up has been achieved in this patient and she continues to maintain good quality of life.

Bibliography

1. Wang X, Mori I, Tang W, Utsunomiya H, Nakamura M, Nakamura Y et al. Gastrointestinal stromal tumors: are they of Cajal cell origin? *Exp Mol Pathol*. 2002;72:172-7.
2. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors: definition, clinical, histological, immunohistochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis. *Virchows Arch*. 2001;438:1-12.
3. Casali PG, Blay JY. On behalf of the ESMO/CONTICANET/EUROBONET Consensus Panel of Experts. Gastrointestinal stromal tumours: ESMO Clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*. 2010;21(Suppl 5):98-102.
4. Corless CL, Fletcher JA, Heinrich MC. Biology of gastrointestinal stromal tumors. *J Clin Oncol*. 2005;22(18):3813-25.
5. Pithorecky I., Cheney R.T., Kraybill W.G., Gibbs J.F. Gastrointestinal stromal tumors: current diagnosis, biologic behavior, and management. *Annals of Surgical Oncology*. 2000;7(October (9)):705-712.
6. Castillo-Sang M., Mancho S., Tsang A.W., Gociman B., Almarof B., Ahmed M.Y. A malignant omental extra-gastrointestinal stromal tumor on a young man: a case report and review of the literature. *World Journal of Surgical Oncology*. 2008;6:50.
7. Fletcher CD, Berman JJ, Corless C, Gorstein F, Lasota J, Longley BJ et al. Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: A consensus approach, *Human Pathology*, May 2002, 459-465
8. George D. Demetri, Robert S. Benjamin, Charles D. Blanke, Jean-Yves Blay, Paolo Casali, Haesun Choi et al, NCCN Task Force Report: Optimal Management of Patients with Gastrointestinal Stromal Tumor (GIST)—Update of the NCCN Clinical Practice Guidelines, *Journal of the National Cancer Comprehensive Network*, volume 5, supplement 2.
9. Demetri GD. Targeting c-kit mutations in solid tumors: scientific rationale and novel therapeutic options. *Semin Oncol*. 2001;28(5 suppl 17):19-26.
10. Loiy Alkhatib, Omar Albtoush, Nesreen Bataineh, Kamal Gharaibeh, Ismail Matalaka, Yasuharu Tokuda. Extragastrointestinal Stromal Tumor (EGIST) in the abdominal wall: Case report and literature review, *nt J Surg Case Rep*. 2011; 2(8): 253-255.

Pneumatose intestinal em mulher com anorexia nervosa

Intestinal pneumatosis in woman with anorexia nervosa

Ana L Silva, Carolina Ourique, Paula Dias, Fernando Friões

Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar de São João, Porto (Portugal)

Resumen

A pneumatose intestinal é a presença de gás na parede intestinal. Pode anunciar uma catástrofe intra-abdominal ou ser simplesmente um achado em doentes assintomáticos. Apresentamos o caso de uma mulher de 20 anos, com anorexia nervosa e quadro de desnutrição grave, com pneumatose intestinal como achado imagiológico assintomático.

Palabras clave: Pneumatosis Intestinal. Anorexia nervosa

Keywords: Pneumatosis Intestinalis. Anorexia nervosa

Introdução

A pneumatose intestinal é uma entidade rara e deve ser interpretada consoante o contexto clínico¹: pode anunciar uma catástrofe intra-abdominal ou ser apenas um achado em doentes assintomáticos. A etiologia não está esclarecida, e parece ser multifactorial. Estão propostas várias teorias, das quais destacamos duas: a teoria mecânica, segundo a qual o gás passa para a parede intestinal por um mecanismo de pressão aumentada, seja intraluminal, como no caso de uma oclusão intestinal, e passando através da mucosa com soluções de continuidade, ou intratorácica, como em doentes com enfisema pulmonar, passando através da serosa, vindo do mediastino e seguindo o curso dos vasos mesentéricos; e a teoria bacteriana, que sugere o acesso de bactérias formadoras de gás à parede intestinal através de lesões na mucosa intestinal ou do aumento da permeabilidade da mesma.^{2,3}

Caso clínico

Apresentamos o caso de uma mulher de 20 anos, com anorexia nervosa grave. Admitida em Unidade de Cuidados Intermédios por quadro de desnutrição grave (Índice Massa Corporal 11,5kg/m²), com hipoglicemia, pancitopenia, múltiplos distúrbios iónicos e elevação de enzimas hepáticas e pancreáticas. Documentada pneumatose intestinal em radiografia (Imagem A), confirmada em tomografia computadorizada abdominal (Imagem B). A doente não apresentava qualquer queixa abdominal e o exame abdominal era inocente. Manteve vigilância clínica, com resolução da pneumatose em reavaliação imagiológica.

Discussão

A pneumatose intestinal pode surgir em inúmeros contextos clínicos, nomeadamente em adultos com asma, doença pulmonar obstrutiva crónica ou sob ventilação mecânica, após procedimentos endoscópicos ou em doentes com algum tipo de imunossupressão; pode também surgir associada a quadro intra-abdominais graves, como infecções intra-abdominais, colite isquémica ou perfuração do tracto gastro-intestinal¹. Nem sempre representa indicação cirúrgica e

Imagem A. A radiografia revela pneumatose intestinal no cólon ascendente, caracterizada por imagens radiolucentes curvilíneas visíveis na parede das ansas intestinais (setas).



Imagem B. A TC abdominal (janela pulmonar) confirma a presença de ar na parede do cólon ascendente (setas).



surge cada vez mais como um achado imagiológico acidental em doentes assintomáticos⁴. No caso descrito, avança-se a hipótese de a anorexia nervosa e a desnutrição graves, com conseqüente imunossupressão e aumento da permeabilidade da mucosa, a par com o aumento da pressão intratorácica relacionada com o comportamento purgativo recorrente, estarem na origem da pneumatose intestinal, encontrando-se na literatura casos semelhantes⁵⁻⁷.

Bibliografía

- Heng Y, Schuffler MD, Haggitt RC, Rohrmann CA. Pneumatosis intestinalis: a review. *Am J Gastroenterol* 1995; 90:1747.
- Galandiuk S, Fazio VW. Pneumatosis cystoides intestinalis. A review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1986 May;29(5):358-63.
- Ho LM, Paulson EK, Thompson WM. Pneumatosis intestinalis in the adult: benign to life-threatening causes. *AJR Am J Roentgenol* 2007 Jun;188(6):1604-13.
- Nathan H, Singhal S, Cameron JL. Benign pneumatosis intestinalis in the setting of celiac disease. *J Gastrointest Surg* 2006 Jun;10(6):890-4.
- García X, Soler L, Amer M, Camacho J, Arnalich F. Twenty one year old male with cachexia and presence of abundant amount of intraabdominal gas. *Rev Clin Esp* 2006 Jul-Aug;206(7):355-6.
- Arenal JJ, Said A, Tinoco C, Mato MJ, Otero M, Guerro JÁ. Colonic pneumatosis intestinalis in a patient with neutropenia secondary to anorexia nervosa. *Rev Esp Enferm Dig.* 2011 Jul;103(7):391-2.
- Dzirlo L, Haunold I, Lung S, Buchinger E, Müller-Knespel EM, Weiss P. Pneumatosis intestinalis in anorexia nervosa: a case report. *Z Gastroenterol.* 2013 Nov;51(11):1265-8.

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_1_prepare.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.

Revisiones

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.

“Drop metastasis:” a rare diagnosis. A case report and review of literature

Ana Simas, Carolina Sales, Maria Fragoso

Instituto Português de Oncologia do Porto Francisco Gentil, E.P.E., Porto (Portugal)

Introduction

“Drop metastasis”, also known as intramedullary spinal cord metastasis (ISCM), is a rare complication of cancer, affecting 0.1%–0.4% of all cancer patients.^{1,2}

It is the rarest type of central nervous system (CNS) involvement by systemic malignant tumours, and it accounts for 2%–8.5% of CNS metastasis and 0.9%–5% of all spinal cord metastasis. Before MRI being available, most cases of “Drop metastasis” were diagnosed only upon autopsy.^{1,2}

Although this rare complication is most commonly secondary to small-cell lung cancer, it can also be seen in non-small-cell lung cancer, breast cancer, kidney cancer, melanoma, and lymphoma.³ The clinical diagnosis of ISCM should be raised in the presence of rapidly progressive neurologic deficit.^{2,3}

The incidence of “drop metastasis” is supposed to go on increasing due to the longer survival of cancer patients as well as the widespread use of magnetic resonance imaging (MRI) in the diagnosis of neurologic syndromes. As clinicians and medical oncologists we should consider the issues that will be raised by the need of diagnosing and managing these patients.⁴

We report a case of “drop metastasis” diagnosed by MRI in a patient with advanced small cell lung cancer.

Case presentation

We present a case of a previously healthy 58 year old male who was diagnosed a metastatic small cell lung cancer in January 2013. He had osteoblastic, cervical and lumbar vertebrae, bone metastasis.

He completed six cycles of chemotherapy with etoposide and carboplatin, with stable disease at the end of the treatment.

In January 2014 he presented with a two month history of intense somatic lower back pain (reported by the patient as visual numeric pain scale of 5 and breakthrough pain as 9), irradiated to the left knee. The pain interfered with sleep and daily living activities.

The CT scan showed a metastatic lesion in the 11th dorsal, 4th (with an associated fracture) and 5th lumbar vertebrae and acetabulum.

Palliative antalgic radiotherapy (5 fractions of a total of 20 Gray) to the lumbar column and left acetabulum was performed, with no relief from pain.

He was sent to our Pain clinic in March 2014 with severe pain associated with progressive paraparesis. He had no bowel or urinary complaints (either incontinence or retention).

He was on Fentanyl patch 50 ug every 3 days, fentanyl lollipop (dose 200mcg) for breakthrough pain (which he took 6 times per day), gabapentin 300 mg per day, prednisolone 40 mg per day, esomeprazole 40 mg per day, 1 sachet of macrogol per day.

On examination he had a paraparesis, mainly of the tight abductors and flexors.

A CT was performed and a sigmoid distension and a very large bladder with thickened wall were reported without an obvious cause.

In order to rule out a cauda equine syndrome, an MRI (fig. 1,2) – cervical, dorsal, lumbar, sacral and medullary was requested. The MRI showed a metastatic lesion in the 11th dorsal, 4th (with an associated fracture) and 5th lumbar vertebrae (as previous CT scan) as well as two “drop metastasis” in the dorsal segment D1 and D2. The CNS had multiple parenchymal lesions.

The patient was kept on opioids and started steroids; he also had cerebral and dorsal radiotherapy (5 fractions of a total of 20 Gray). He achieved pain control (described as numeric pain scale 2) but neurological deficits didn't reverse; his condition deteriorated progressively, and he died on April 2014 (4 months after the beginning of present complaints and 1 month after the radiological diagnosis of “drop metastasis”).

Discussion

The majority of primary tumours in cases of “drop metastasis” are lung or breast cancers, which are also the two most common primary tumours in patients with vertebral metastasis. This case of “drop metastasis” is consistent with the reported literature as to the tumour topography; however most of the reported cases in lung cancer are in small cell lung carcinomas^{1,4} this entity is considered a rare event in non-small cell carcinoma of the lung.^{2,7}

The clinical picture will depend on the spinal level affected; in the literature the cervical cord is the most common site and a possible explanation may be its greater bulk and richer vascular supply.^{3,4,5,6}

The diagnosis of “drop metastasis” is a difficult one if based only on the primary tumour.⁶ The clues that may help in differentiating between “drop metastasis” versus vertebral metastases are the presence of a rapid progressive neurological deficit associated with pain.

The literature reports that the average time between the patient's initially diagnosed tumour and “drop metastasis” clinical presentation varies from 13 to 17 months and in the present report the time lag was 1 year.³

The diagnosis of “drop metastasis” synchronous with the initial diagnosis is not usual; the reported percentage is 22.5% to 39%.^{4,8}

In the case reported, the time from clinical presentation of “drop metastasis” until diagnosis was 5 months, significantly longer than the 28 days described in literature.^{2,3,4,8} This may be due to the fact that the patient had concomitant osseous metastasis that were misinterpreted as the cause of pain.

The most frequent clinical presentation is limb weakness (91% of the cases); sensory loss, urinary incontinence, pain,

Fig. 1. Spine magnetic resonance imaging showing solitary intramedullary nodular lesion at the D1 level



Brown-Sequard syndrome are other frequent symptoms. Our patient had only limb weakness and did not complain about urinary or bowel incontinence or retention, although he had bladder wall abnormalities and colon distention detected on CT scan.

Radicular pain is the presenting symptom in 25 to 33% of patients. As the clinical features of cord compression and cord invasion are similar, distinguishing an intramedullary metastasis from an extradural spinal metastasis only by clinical presentation is difficult. An asymmetrical neurological deficit is more frequent in this entity than in spinal cord compression (32–45% *versus* 1–8%), however this is not considered as pathognomonic for the diagnosis of “drop metastasis”.^{2,3,4,8}

Once an extramedullary lesion is excluded by the MRI, the differential diagnosis of “drop metastasis” in a patient with known cancer should include radiating myelopathy, paraneoplastic myelopathy, or a simultaneous (comorbid) nutritional, demyelinating, inflammatory, or vascular myelopathy. Before the routine use of MRI, the diagnosis of “drop metastasis” was difficult; many of the reported cases had the diagnosis established after post-mortem examinations (only 5% were recognized before death). Gadolinium MRI has a high sensitivity in identifying this type of lesions.^{8,9,10}

Patients with “drop metastasis” also have disease deposits at other levels of the CNS. A majority of patients (nearly half) are known to have brain metastasis. Since patients may

have asymptomatic brain metastasis, brain imaging should be considered for all patients with this diagnosis.^{1,11} We performed brain imaging on our patient, and he had multiple brain metastasis.

Cerebrospinal fluid is of little value in the diagnosis of ISCM, and although it is often abnormal, with high level of proteins, it infrequently contains detectable malignant cells.

Positron emission tomography (PET) has a role in supporting the diagnosis of ISCM by providing information on metabolic activity and eliminating other diagnostic considerations.^{1,12,13}

The outcome of patients with “drop metastasis” remains poor, with a median survival time of 3-4 months. The survival time of patients treated with surgical resection was reported to more than double when compared to other patients.^{2,4,5}

Optimal treatment after diagnosis remains controversial, and treatment decision should be made case by case. Due to the rarity of this diagnosis, no controlled studies comparing surgery and radiotherapy, either alone or in combination are available and no recommendation can be strongly made.³

Radiation therapy has been, so far, the treatment of choice, as it can slow down the progression of neurological deficits. Best responses are achieved in radiosensitive cases especially if implemented very early in the course of clinical presentation. Treatment with steroids offered no additional survival benefit when combined with radiation. However corticosteroids are known to relieve the progression of neurological symptoms and decrease pain.^{1,4,5} Our patient achieved

Fig.2. Fig 1 enhanced



pain control with the combination of Radiotherapy plus steroids added on to opioids.

Chemotherapy has been used in conjunction with radiation therapy or surgery in some chemotherapy sensitive tumours like small-cell carcinoma and haematological malignancies.^{1,14,15}

In patients treated with conservatively, 50% improve, 28% exhibit no change and 22% deteriorate. In patients who undergo a surgical resection, improvement is seen in 77% of the cases and no change in 23%. Steroid therapy has no additional survival benefit, however, in patients with rapidly-progressive symptoms of cord compression, it may decrease pain and neurological dysfunction.^{2,6,14}

Aggressive surgery has been considered in selected patients, especially those presenting with previously undiagnosed or limited primary tumours, since it may improve the length and quality of survival.^{1,14,15} Surgery as performed in 34% of published cases, could be considered as the optimal therapeutic approach but obviously carried high risks of postoperative functional impairment. Given the inherent risks of operating on the spinal cord and the usual state of advanced cancer, surgeons are reluctant to perform aggressive surgery.^{1,14,15}

The majority of patients with “drop metastasis” have a poor life expectancy due to synchronous brain metastases and a poor performance status secondary to neurological deficits, with a median survival of 3 to 4 months from the time of diagnosis.^{1,8} Our patient had a 1 month survival since the diagnosis.

Conclusion

“Drop metastasis” is a rare entity, but its diagnosis may be rising as cancer patients survive longer and as we use MRI for clinical diagnosis more often.

Early suspicion of “drop metastasis” and early start of treatment is required to improve neurologic deficit and survival of these patients.

There are no data about the best treatment option for these patients; RT is still the most used modality but in due time surgical treatment may come as an option.

For the time being prognosis remains poor; as such, one of our primary objectives still is maintaining quality of life of these patients, using adequate supportive care.

Bibliography

- Lee SS, et al (2007). Intramedullary spinal cord metastases: a single-institution experience. *J Neurooncol*; 84:85-9.
- Kalayci M, et al (2004) Intramedullary spinal cord metastases: diagnosis and treatment: an illustrated review. *Acta Neurochir (Wien)* 146:1347-54
- Dam-Hieu P, et al (2009). Retrospective study of 19 patients with intramedullary spinal cord metastasis. *Clin Neurol Neurosurg*;111:10-7.
- Conill C, et al (2007) Clinical outcome in patients with intramedullary spinal cord metastases from lung cancer. *Clin Transl Oncol* 9: 172-176.
- Potti A, et al (2001) Intramedullary spinal cord metastases (ISCM) and non-small cell lung carcinoma (NSCLC): clinical patterns, diagnosis and therapeutic considerations. *Lung Cancer* 31: 319-323.
- Hashii H, et al (2011) Radiotherapy for patients with symptomatic intramedullary spinal cord metastasis. *J Radiat Res* 52:641-5
- Komori T, Delbeke D (2001) Leptomeningeal carcinomatosis and intramedullary spinal cord metastases from lung cancer: Detection with FDG positron emission tomography. *Clin Nucl Med* 26: 905-907
- Schiff D, O'Neill BP (1996) Intramedullary spinal cord metastases: Clinical features and treatment outcome. *Neurology* 47: 906-912
- Kaya RA, Dalkilic T, Ozer F, Aydin Y (2003) Intramedullary spinal cord metastasis: A rare and devastating complication of cancer. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 43: 612-615
- Schuknecht B, Huber P, Buller B, Nadjmi M (1992) Spinal leptomeningeal neoplastic disease. *Eur Neurol* 32: 11-16
- Connolly ES Jr, Winfree CJ, McCormick PC, Cruz M, Stein BM (1996) Intramedullary spinal cord metastasis: report of three cases and review of the literature. *Surg Neurol* 46:329-338
- Tognetti F, Lanzino G, Calbucci F (1988) Metastases of the spinal cord from remote neoplasms. *Surg Neurol* 30: 220-227
- Poggi MM, Patronas N, Buttman J, Hewitt S, Fuller B (2001) Intramedullary spinal cord metastasis from renal cell carcinoma: Detection by positron emission tomography. *Clin Nucl Med* 26: 837-839
- Gasser TG, Pospiech J, Stolke D, Schwechheimer K (2001) Spinal intramedullary metastases. Report of two cases and review of the literature *Neurosurg Rev* 24: 88-92
- Fakih M, Schiff D, Erlich R, Logan TF (2001) Intramedullary spinal cord metastasis (ISCM) in renal cell carcinoma: a series of six cases. *Ann Oncol* 12: 1173-1177

Hairy Cell Leukemia: the good news of a bad disease

Mónica Seidi, Guadalupe Benites, Almerindo Rego

Hospital de Santo Espírito da Ilha Terceira

Abstract

Hairy Cell Leukemia (HCL) is an uncommon chronic B cell Lymphoproliferative disorder characterized by the accumulation of a small mature B cell lymphoid cells with abundant cytoplasm and “hairy” projections within the peripheral blood smear, bone marrow and splenic red pulp. Most patients with HCL present with symptoms related to splenomegaly or cytopenias, including some constitutional symptoms, however one quarter of them is asymptomatic and is referred due to incidental findings.

The authors decided to report a clinical case of hairy cells leukemia in an asymptomatic patient due to the rarity of this neoplasia (2% of all leukemias and less than 1% of lymphoid neoplasms) and because it corresponds to the most successfully treatable leukemia.

Palabras clave: Cytopenias. Esplenomegalia. Enfermedad linfoproliferativa. Leucemia de células peludas.

Keywords: Cytopenias. Splenomegaly. Lymphoproliferative disease. Hairy cells leukemia

Introduction

Hairy cell leukemia (HCL) is an uncommon B-cell lymphoproliferative disorder that affects adults, and was first reported as a distinct disease in 1958 (Bouroncle et al, 1958).¹

The prevalence has been estimated at 2% of all forms of leukaemia and, of patients affected by lymphoproliferative diseases that comprise mature B or T cells, HCL accounts for 8% of cases and is 6–10 times more rare than chronic lymphocytic leukemia (CLL).^{1,2}

The disease presents in middle aged men, with a striking 5:1 male predominance. The median age at presentation is 50 years old.^{1,3}

Most patients present with gradual onset of fatigue, others complain of symptoms related to markedly enlarged spleen, and some come to attention because of infection, however in most cases, HCL is an indolent disorder whose course is dominated by pancytopenia.³

The purpose of this report was to create awareness of this uncommon presentation in an patient with no clinical symptoms, but with bicytopenia.

Case Report

A 48-year-old man with history of obesity, dyslipidemia and renal lithiasis was referred to internal medicine clinicals with persistent asymptomatic bicytopenia since 2015. There were no other symptoms present and the physical examination was normal, including no peripheral lymphadenopathy, however by abdominal palpation was difficult to detect splenomegaly due to his obesity.

Laboratory tests were repeated in the same day and revealed Hemoglobin concentration of 12.4 g/dl, red blood cell (RBC) count $3.80 \times 10^6/L$ total leukocyte count (TLC) of $3.96 \times 10^3/L$, neutrophils count $3.15 \times 10^3/L$ and platelets $56 \times 10^9/L$, Sedimentation rate 54 mm; Viral serologies for HIV, hepatitis, CMV and EBV were negative. The peripheral blood smear demonstrated moderate neutropenia and lymphocytosis. Electrophoresis showed a mono-

clonal gamma peak. The CT abdominal scan revealed homogeneous splenomegaly with no lymphadenopathy present.

We decided to admit the patient in the ward to perform invasive exams such as a bone marrow aspiration which showed 66% of lymphoid cells with abundant cytoplasm and extensions suggesting the presence of hairy cells. The biopsy was inconclusive and the immunophenotyping of peripheral blood was done and revealed positivity for the immunophenotypic markers CD 19 (strong), CD20 (strong), CD 11c (strong), CD 103 (hairy cell marker) (strong), CD 5 and CD38 were negative. Tartrate resistant Acid phosphatase antibody was reactive.

The diagnosis of Hairy Cells Leukemia was done and the patient was referred to Hemato-Oncology department to initiate chemotherapy.

Discussion

HCL is a relatively rare form of leukemia characterized by an insidious onset, splenomegaly without lymphadenopathy, pancytopenia, dry bone marrow aspirates and the presence of abnormal mononuclear cells with hairy cytoplasmic projections in the peripheral blood, bone marrow and splenic red pulp.^{4,5} Only 10% of the patients have a successful bone marrow aspiration due to HCL induced marrow fibrosis.¹

Patients may be asymptomatic and the disease is identified because a full blood count is taken for an unrelated reason. Other patients present with symptoms of cytopenia, particularly infections. Anemia is nearly universal and 75% of the cases have thrombocytopenia and neutropenia, 20% with hypergammaglobulinemia.^{3,4}

The basic mechanisms involved in the pathogenesis of HCL are poorly understood. Recent studies have demonstrated that the hairy cells are mature B cells. They have mutated IgH genes, suggesting postgerminal center, antigen-acquainted memory cells. They have low mitotic cycling rates and thus a protracted clinical course, but a highly activated cytokine

transcription apparatus including a cytokine storm, which is responsible for diverse clinical and morphological features.⁵ Some studies indicate that virtually all cases are associated with V600E activating mutation in the serine/threonine kinase BRAF, which can be seen as a new diagnostic tool and a potential treatment target. Exposures to ionizing radiation, EBV, organic chemicals, woodworking and farming have been mentioned as possible causes.^{3,4}

The hairy cells have a characteristic histochemical staining pattern with tartrate-resistant acidphosphatase (TRAP). On immunophenotyping the cells coexpress the antigens CD11C, CD 20, CD 22, CD25, CD 103, CD 123.

The differential diagnosis of HCL includes other small B cell lymphoproliferative disorders associated with splenomegaly, such as chronic lymphocytic leukemia, prolymphocytic leukemia, splenic marginal zone lymphoma, the variant form of HCL, and the mantle cell lymphoma. These entities can usually be excluded based on morphologic and immunophenotypic features. It is important to diagnose these entities accurately as they have different clinical and biological features, particularly regarding the response to α -interferon.^{3,4,5}

Many patients with HCL can be observed for months or years after the diagnosis is established before requiring treatment. There is no clear advantage to early treatment; therapy is indicated only when the patient develops one or more symptoms: significant cytopenias (absolute neutrophil count < 1000/microL with repeated infections, hemoglobin < 11.0 g/dl or bleeding due to platelet count < 100,000/microL),

symptomatic splenomegaly or adenopathy or constitutional symptoms.^{6,7,8}

Regarding treatment options, it has been revolutionized with the advent of interferon (IFN)- α and purine analogues (PA), specifically pentostatin or cladribina for a single course which provide an overall response rate of 75-100%. Rituximab has also been used to treat relapsed/refractory HCL with an overall response of 80%.⁵

We have reported this case of HCL which was suspected on morphology, and diagnosis was confirmed by immunohistochemistry. Recognising the features of this leukaemia and considering it in the differential diagnosis in the right clinical setting is crucial to avoid a misdiagnosis of this most successfully treatable leukaemia.

References

1. Jones G, Parry-Jones N, Wilkins B, Else M, Catovsky D. Revised guidelines for the diagnosis and management of hairy cell leukaemia and hairy cell leukaemia variant. www.bschguidelines.com. Accessed in May 2016
2. Junior A, Bueno A, Paula E, Clarindo M, Gerhardt J. Hairy Cell Leukemia: therapeutic options, emphasis on ambulatory regimen; Rev Bras. Oncologia Clínica 2005. Vol 2 N°6 (Set/Dez 29-30)
3. Damon L, Andeadis C. Hairy Cells Leukemia. Current Medical Diagnosis & Treatment 2016 chapter 13; 527-528
4. Tallman M; Aster Jon. Clinical features and diagnosis of hairy cell leukemia. www.uptodate.com. Accessed in May 2016
5. Kataria S, Sanjay K, Rajeev S, Gajender S, Uma S, Raghuvver I Hairy Cell Leukemia: A Diagnostic Dilemma. Biomedicine International (2011) 2: 36-38
6. Tallman Martin. Treatment of Hairy Cell Leukemia. www.uptodate.com Accessed in May 2016
7. Krau E. Infectious complications in hairy cell Leukemia. Leuk Lymphoma 2011; 52 Suppl 2:50
8. Teodorescu M, Engeberg MC, Johansen P et al. Risk factors for severe infection in patients with hairy cell leukemia in Denmark. Dan Med Bull 2010; 57: A4216.

Espondilodiscitis en posible relación con acupuntura. A propósito de un caso

Spondylodiscitis caused possibly acupuncture. About a case

Victor Manuel Lopez Mouriño¹, Benigno Monteagudo Sánchez², Jose Lopez Castro¹, Maria Cristina Gonzalez Sobrado¹.

¹Hospital Comarcal de Monforte de Lemos ²Hospital Arquitecto Marcide Ferrol.

Resumen

Presentamos el caso de un paciente varón de 59 años que acudió a nuestras consultas por un síndrome general, y tras completar el estudio fue diagnosticado de Espondilodiscitis Piógena. El paciente se había sometido a sesiones de acupuntura por un dolor de espalda de evolución tórpida, no evidenciándose ninguna otra causa que pudiera justificar el cuadro clínico. Realizamos una revisión de casos similares recogidos en la literatura publicada hasta la fecha.

Palabras clave: espondilodiscitis, acupuntura, etiología, epidemiología.

Abstract

We report the case of a 59 years old male patient who presented to our clinic for a general syndrome, and after completing the study, he was diagnosed with pyogenic spondylodiscitis. The patient had undergone acupuncture treatments due to lasting back pain, and no other cause that could explain this infectious disease involving the spine, was evidenced. In addition, we review similar cases reported in the literature published up to date.

Keywords: spondylodiscitis, acupuncture, etiology, epidemiology.

Introducción

La espondilitis infecciosa, espondilodiscitis, es una infección poco frecuente que afecta a las vértebras y los espacios intervertebrales.¹

La acupuntura es una técnica que consiste en la inserción estratégica de finas agujas en puntos de la superficie corporal con fines curativos. Su origen es chino, la primera referencia registrada sobre la acupuntura se encuentra en el antiguo texto chino titulado “**Huang Di Nei Jing Su Wen**”, (conocido como “Clásico de Medicina Interna- Libro de Preguntas Comunes del Emperador Amarillo”). Fue una tradición que perduró a través de los siglos, llegado el Siglo XVII entró en declive ya que estaba considerada una técnica irracional y vinculada a supersticiones. Un decreto del Emperador excluyó en 1822 la acupuntura del Instituto Médico Imperial, quedando relegada a los curadores rurales y algunos escolares se aferraron al conocimiento de esta práctica. El Gobierno Comunista restableció en 1949 los formularios tradicionales del remedio incluyendo la acupuntura, estableció institutos de investigación de la Acupuntura en los años 50 en China y la práctica estaba disponible en varios hospitales. En el mundo occidental, clásicamente, esta técnica estaba limitada a inmigrantes asiáticos, y fue reconocida como profesión en los 30 últimos años. La Acupuntura finalmente fue validada en los E.E.U.U. cuando una conferencia del consenso de los *National Institutes of Health* (NIH) señaló que había pruebas positivas de su eficacia, por lo menos en algunas condiciones.

La base de la acupuntura consistía en el aforismo: “**Bu tong ze tong, tong ze bu tong**”, que significa “flujo libre: no hay dolor; no flujo libre: hay dolor”. El dolor representaría una obstrucción en el flujo normal de Qi o fuerza vital. Actualmente, muchos practicantes han desechado el concepto de flujo del Qi y han adoptado un modelo neurológico, basado en que las agujas de acupuntura estimulan terminaciones

nerviosas y alteran funciones cerebrales, en particular las relacionadas con el dolor.

Las primeras agujas utilizadas para administrar los efectos terapéuticos de la acupuntura estaban hechas de piedra, hoy en día se emplean de acero inoxidable. Otros materiales que se emplearon en la antigüedad fueron: piedras afiladas, hueso, plata, oro y fragmentos de bambú.

Caso clínico

Varón de 59 años que es remitido a la consulta externa de Medicina Interna por síndrome general de 2 meses de evolución (astenia, anorexia, y pérdida de 5 Kg de peso, no refería ningún síntoma específico, pero en la anamnesis dirigida por sistemas y aparatos señalaba un dolor dorsolumbar de características inflamatorias y fluctuante. El día de la consulta estaba asintomático. El paciente refería que había recibido sesiones de acupuntura con buen resultado, aunque efecto autolimitado, no recordaba complicaciones de la técnica, ni signos de sobreinfección en los puntos de inserción de las agujas (se habían realizado a lo largo de la columna vertebral, así como en otros territorios corporales).

En la exploración, el paciente presentaba buen estado general, apirético, consciente orientado, colaborador, auscultación cardiopulmonar normal, abdomen y extremidades sin hallazgos patológicos, ausencia de alteraciones cutáneas, adenopatías, esplenomegalia, y de dolor a la percusión de apófisis vertebrales, así como a la movilidad de extremidades.

La radiografía de tórax era normal, en la analítica únicamente se apreciaba VSG de 111 mm/h y PCR de 4,3 mg/dl. Las serologías (incluido VIH), resultaron negativas. En la TAC Torácica (Figura 1) se apreció alteración de la grasa prevertebral a nivel de D8-D9 asociada a erosión de platillos vertebrales superior e inferior de D9-D10 y esclerosis subcondral de ambos cuerpos vertebrales, con disminución de la altura vertebral de D9. La Resonancia Magnética (Figura 2) se informó como: “protrusión global de los discos D6D7, D7D8 y D8D9 que contactan con la cara anterior de la médula espinal sin comprimirla de forma significativa, estos hallazgos sugieren la presencia de cambios degenerativos espondilodiscales; áreas hipointensas en T1 y T2 en los platillos vertebrales adyacen-

tes al disco D9D10, en su porción anterior, que sugiere la presencia de cambios degenerativos Modic tipo II, y que coinciden con proliferación osteofítica anterior en platillos vertebrales al mismo nivel." Se procedió a biopsiar esta última lesión (Punción aspiración por aguja fina guiada por TAC), enviándose muestras a Microbiología y Anatomía Patológica, con los siguientes resultados:

- PCR para micobacterias: negativo. Baciloscopia: negativo. Cultivo de micobacterias: negativo.
- Cultivo de biopsia quirúrgica: se aísla en 2/4 muestras *Corynebacterium* sp. PCR para micobacterias: negativo. Baciloscopia: negativo. Cultivo de micobacterias: negativo
- Citología de PAAF de masa paravertebral: sin evidencia de células malignas.

Se interpretó el cuadro como espondilodiscitis D9-D10 por *Corynebacterium* sp-y se pautó tratamiento con levofloxacino durante 8 semanas, tras las cuales el paciente mejoró clínicamente, desapareciendo el dolor de espalda y normalizándose los reactantes de fase aguda. Se realizó asimismo Ecocardiograma transtorácico, que descartó imagen de vegetaciones sugestiva de endocarditis infecciosa. Dado que el paciente estaba apirético y el ecocardiograma era normal no se consideraron rentables los hemocultivos.

Discusión

La espondilodiscitis es una infección del cuerpo y el disco vertebral.

Representa de 2 a 4 % del total de casos de osteomielitis y tiende a afectar sobre todo a la población adulta. La incidencia en las sociedades occidentales varía de 0,4 a 2,4 por cada 100.000 habitantes al año¹. Su incidencia ha aumentado en los últimos años debido a una mayor cantidad de procedimientos quirúrgicos espinales, bacteriemia nosocomial, el envejecimiento de la población y la adicción a drogas intravenosas (si bien esta última causa ha descendido en los últimos años)². La mayoría de las series recientes destacan su aparición en pacientes de edad avanzada (edad media de 50 a 60 años) con un claro predominio del sexo masculino³. Entre las enfermedades predisponentes más comunes se encuentran la diabetes, diversos estados de inmunodepresión y las neoplasias⁴. La mayoría de los casos se debe a diseminación hematógena de infecciones a distancia (microabscesos en el cartílago subcondral donde el germen aislado en un 80-90% es *Staphylococcus aureus*), o vía retrógrada por infección genitourinaria previa (con predominio de bacilos gramnegativos), siendo menos frecuentes las causadas por propagación de infecciones desde tejidos adyacentes y las debidas a procesos invasivos de la columna⁵. Constituye una enfermedad de difícil diagnóstico ya que su principal manifestación clínica es el dolor dorsolumbar, del cual sólo el 0,01% corresponderán a espondilodiscitis, menos frecuente el dolor cervical. Los estudios mediante radiografía y tomografía muestran manifestaciones tardías, siendo la resonancia magnética el estudio de primer orden y más sensible para detectar signos más precoces. Los datos clínicos de alarma que deben dirigir hacia el despistaje de esta entidad en los pacientes con dolor dorsolumbar son:

Figura 1. TAC: alteración de la grasa prevertebral a nivel de D8-D9 asociada a erosión de platillos vertebrales superior e inferior de D9-D10 y esclerosis subcondral de ambos cuerpos vertebrales, con disminución de la altura vertebral de D9.



edad mayor de 50 años, fiebre, repercusión del estado general, inmunosupresión (farmacológica, VIH, insuficiencia renal terminal), diabetes mellitus, alcoholismo, cardiopatías valvulares, dolor de más de 4-6 semanas refractario a tratamiento convencional, traumatismo local previo e infección concomitante⁵.

Clínicamente se manifiesta como dolor de espalda de características inflamatorias que comienza de forma insidiosa durante semanas o incluso meses y no responde al tratamiento habitual. Un signo sugerente es el dolor a la presión-percusión de las apófisis espinosas. A medida que progresa la infección puede haber afectación medular o radicular. No siempre se acompaña de fiebre. Es fundamental el diagnóstico precoz para evitar complicaciones como la destrucción de los cuerpos vertebrales y la aparición de procesos supurados (colecciones paravertebrales), circunstancias que empeoran la morbilidad (capacidad funcional) e incluso mortalidad. La analítica es inespecífica, destacando la presencia de leucocitosis, pudiendo existir anemia normocítica y aumento de reactantes de fase aguda.

La negatividad de los hemocultivos y de las pruebas serológicas para descartar brucelosis obliga a practicar una punción-biopsia con fines diagnósticos y en último caso una biopsia a cielo abierto. En casos de no claros signos de discitis en las pruebas de imagen se puede plantear la biopsia como primera opción. También, estaría indicada la realización de un *Mantoux*. La extracción de hemocultivos 4 horas tras la realización de la biopsia del disco, puede aportar rentabilidad diagnóstica¹.

La espondilodiscitis puede estar producida por una gran variedad de microorganismos. *S. aureus* es la bacteria más

Figura 2. RMN



frecuente en todas las series y representa de 40 a 65 % de los casos. Le siguen en frecuencia los bacilos gramnegativos (25 a 30 %) como *Escherichia coli*, *Proteus* sp. y *Pseudomonas aeruginosa* y cocos grampositivos del género *Streptococcus* sp. (7 a 10 %) como *S. pyogenes*. La tuberculosis y la brucelosis son habituales en nuestro país y la frecuencia relativa de espondilodiscitis tuberculosa y brucelar es de 15 a 25 % y de 20 a 50%, respectivamente⁴.

La acupuntura es una técnica de tradición milenaria que en los últimos años ha resurgido, pero que no obstante no está exenta de riesgo. El caso clínico que acabamos de exponer es un ejemplo en el que la manipulación con agujas de acupuntura puede resultar en una espondilodiscitis, ya que el paciente no presentaba otros factores de riesgo (intervenciones, anestias,...). Realizamos una búsqueda bibliográfica de casos similares publicados en la literatura. He C et al. describieron el caso de un varón de 60 años con espondilodiscitis piógena combinado con osteomielitis vertebral y abscesos de psoas bilateral después de 7 sesiones de acupuntura, se aisló estreptococo del grupo C, y el tratamiento con antibiótico fue curativo⁶. Chiang GS et al. describieron el caso de una mujer de 80 años de espondilodiscitis por *Staphylococcus aureus* sensible a metilina que había sido sometida a sesiones de acupuntura por espondiloartrosis lumbar; la resonancia mostró datos sugestivos de espondilodiscitis D11-L1, no evidenciándose otros focos infecciosos;

presentó una buena respuesta a tratamiento con cloxacilina durante 6 semanas. Los autores concluyeron acerca de la necesidad de formación profesional y garantía de asepsia en la técnica, para evitar el desarrollo de complicaciones sobre todo en pacientes de especial riesgo (inmunodeprimidos, valvulopatías cardíacas...)². Saeed MU et al., en una revisión sistemática de espondilodiscitis destacan que la espondilodiscitis raramente es causada por gérmenes anaerobios, pero en dos pacientes describieron el *Corynebacterium* sp. como causante de la misma⁷. Zohoun A et al., en un estudio retrospectivo que incluyó los pacientes diagnosticados de espondilodiscitis en un período de 4 años (2006-2009) en el Hospital Escuela Militar de Rabat, describieron un caso en el que la espondilodiscitis estaba causada por una coinfección de *Mycobacterium tuberculosis* y *Corynebacterium* sp.⁸. Arndt et al., en una revisión de 83 pacientes con espondilodiscitis que precisaron tratamiento quirúrgico describieron 3 casos de espondilodiscitis por *Corynebacterium* sp.⁹ Perronne et al., en una serie de 80 casos, atribuyeron a uno de ellos una infección por *Corynebacterium* sp.¹⁰ Atalay B et al. describieron un caso de espondilodiscitis por *Corynebacterium* sp en pacientes con insuficiencia renal¹¹.

En conclusión, la acupuntura es una técnica en auge no exenta de complicaciones¹², algunas de ellas potencialmente graves, como la espondilodiscitis infecciosa; por lo que se recomienda estar alerta a las mismas, para un diagnóstico y tratamiento precoces que reduzcan la morbimortalidad en los pacientes afectados.

Bibliografía

- Cottle L, Riordan T. Infectious spondylodiscitis. *J Infect*. 2008;56:401-12.
- Chiang GS, Tong K. Acupuncture causing methicillin-sensitive *Staphylococcus aureus* spondylodiscitis resulting in bacteremia and bacteriuria. *J Am Geriatr Soc*. 2014 Nov;62(11):2221-2.
- Kim PS, Hsu W. Discitis in an adult following acupuncture treatment: a case report. *J Can Chiropr Assoc*. 2004 Jun;48(2):132-6.
- Telo Crespo Rolando, Telo Haedo Rolando William, Alemán Cruz Pedro Nemesio, Rodríguez Torres Yerardys. Espondilodiscitis infecciosa. *Rev Cubana Ortop Traumatol* 2012; 26(1): 53-63.
- A. Capa-Grasa, I. Flores-Torres, D. Gozalo-Arribas. Lumbar spondylodiscitis: Symptoms and risk factors in the early diagnosis. *Rehabilitación (Madr)*. 2010;44(1):82-85.
- He C, Wang T, Gu Y, Tian Q, Zhou B, Wu C. Unusual case of pyogenic spondylodiscitis, vertebral osteomyelitis and bilateral psoas abscesses after acupuncture: diagnosis and treatment with interventional management. *Acupunct Med*. 2015 Apr;33(2):154-7.
- Chiang GS, Tong K. Acupuncture causing methicillin-sensitive *Staphylococcus aureus* spondylodiscitis resulting in bacteremia and bacteriuria. *J Am Geriatr Soc* Nov 2014; 62(11): 2221-2. -> Debe suprimirse, pues es igual a la referencia 2; debería asimismo revisarse en el texto y en la numeración del resto de citas de las referencias].
- Saeed MU, Mariani P, Martin C, Smego RA Jr, Potti A, Tight R, Thiege D. Anaerobic spondylodiscitis: case series and systematic review. *South Med J*. 2005 Feb;98(2):144-8.
- Zohoun A1, Ngoh Akwa E, El Ochi M, Oragwu N, Akhaddar A, Albouzidi A, El Ouenass M. Bacteriological features of infectious spondylodiscitis at Mohammed V Military Teaching Hospital of Rabat. *Braz J Microbiol*. 2012 Oct;43(4):1327-31.
- Arndt J, Charles YP, Koebel C, Bogorin I, Steib JP. Bacteriology of degenerated lumbar intervertebral disks. *J Spinal Disord Tech*. 2012 Oct;25(7):E211-6.
- Perronne C, Saba J, Behloul Z, Salmon-Céron D, Lepout C, Vildé JL, Kahn MF. Pyogenic and tuberculous spondylodiscitis (vertebral osteomyelitis) in 80 adult patients. *Clin Infect Dis*. 1994 Oct;19(4):746-50.
- Atalay B, Ergin F, Teksam M, Caner H, Altinörs N. Spontaneous corynebacterium discitis in a patient with chronic renal failure. *Spinal Cord*. 2004 Jun;42(6):378-81.
- Kim PS, Hsu W. Discitis in an adult following acupuncture treatment: a case report. *J Can Chiropr Assoc*. 2004 Jun;48(2):132-6.

Nem todas as pericardites são idiopáticas

Pericarditis - not all are idiopathic

Canelas C¹, Carvas JM², Fontoura I³, Lemos J⁴

¹Interna complementar do 4º ano de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Portugal. ²Interno do Ano Comum, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Portugal. ³Interna complementar do 4º ano de Medicina Interna, Centro Hospitalar Tondela e Viseu, Portugal.

⁴Assistentes de Medicina Interna, Centro Hospitalar Tondela e Viseu, Portugal

Resumo

Apresenta-se um caso clínico de pericardite por *Mycobacterium tuberculosis*, que condicionou um estado de pré-tamponamento cardíaco. Apesar dos progressos dos últimos anos, Portugal continua a ser o único país da Europa Ocidental com uma taxa intermédia de infeção por *Mycobacterium tuberculosis*. A infeção é adquirida por via respiratória e pode disseminar-se e instalar-se em qualquer órgão durante a primoinfeção ou em outra qualquer altura em que haja imunodepressão do indivíduo. O atingimento pleural é o mais comum e o pericárdico é raro, representando apenas 1-2% dos doentes com tuberculose.

No presente caso clínico torna-se evidente a importância de uma abordagem sistematizada e holística dos doentes com pericardite durante a sua investigação etiológica.

Palavras chave: Pericardite, *Mycobacterium tuberculosis*, Pericardiocentese, Antituberculosos.

Abstract

We report an interesting case of tuberculous pericarditis that evolved to a cardiac pre-tamponade. Portugal is still the only country in Western Europe with an intermediate rate of *Mycobacterium tuberculosis* infection. The infection is acquired by inhalation and can disseminate to any body organ during primary infection or at any other time where there is immunodepression of the patient. Pleural involvement is the most common and pericardial involvement is rare with just 1-2% of the patients with pulmonary tuberculosis.

In this clinical case we evidence the importance of a systematized approach to these patients during the etiological investigation.

Key-Words: Pericarditis, *Mycobacterium tuberculosis*, Pericardiocentesis, antituberculosis chemotherapy.

Introdução

A pericardite é um diagnóstico raro, representando 0,1% das admissões hospitalares. Reflete um processo inflamatório que atinge o pericárdio, com eventual acumulação de líquido na cavidade pericárdica^{1,2}.

Determinar a etiologia da pericardite é sempre um desafio. A maioria é idiopática, seguindo-se as causas neoplásica e infecciosa³. Relativamente à última etiologia, a incidência dos diferentes agentes infecciosos varia significativamente de acordo com a população em estudo, nomeadamente com a prevalência de doentes imunocomprometidos e em particular com a de VIH positivos. De uma maneira geral, os vírus são os mais comumente implicados, seguidos pelas bactérias e muito mais raramente fungos e parasitas. Dentro das bactérias, o *Mycobacterium tuberculosis* (MT) é o agente etiológico mais comum (4-5%)^{1,3,4}. Nas populações de doentes com VIH, a pericardite por MT é mesmo a etiologia mais comum, ultrapassando até a idiopática^{3,5}.

Portugal continua a ser o único país da Europa Ocidental com uma taxa intermédia de infeção por MT⁶. A infeção por MT é adquirida por via respiratória e pode disseminar-se e instalar-se em qualquer órgão durante a primoinfeção ou em outra qualquer altura em que haja imunodepressão do indivíduo. O atingimento pleural é o mais comum e o pericárdico é raro, representando apenas 1-2% dos doentes com tuberculose^{7,8}.

A tuberculose pericárdica (TP) é uma patologia de difícil e frequentemente tardio diagnóstico, potenciando o aparecimento de complicações graves, das quais a mais frequente

e ameaçadora da vida é a pericardite constrictiva. No presente caso clínico torna-se evidente a importância de uma abordagem sistematizada e holística dos doentes com pericardite durante a sua investigação etiológica.

Caso clínico

Caucasiano do sexo masculino, 52 anos de idade. Antecedentes pessoais de hipertensão arterial, úlcera gástrica, distúrbio de ansiedade e taquicardia sinusal, medicado cronicamente com mexazolam. Negava hábitos tabágicos ou alcoólicos, bem como consumo de tóxicos por via endovenosa. Tinha relações sexuais com parceira única, sem uso de preservativo.

Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por queixas de desconforto torácico, tosse seca e dificuldade respiratória associadas a cefaleias, febre (39-40°C), sem perfil horário particular e com fraca resposta aos antipiréticos e hipersudorese de predomínio noturno. Este quadro, com duas semanas de evolução, agravava-se nos 2 dias anteriores, apesar de um ciclo de antibioterapia. O desconforto torácico era retroesternal, sem irradiação nem relação com a ingestão alimentar; agravava com a inspiração e com o decúbito dorsal e aliviava com a anteversão do tronco. Referia também palpitações (desde longa data, relacionadas com eventos de stress emocional) bem como astenia e anorexia mais recentes (não sabia precisar) mas sem perda ponderal objetivável.

No exame físico, o doente estava hipotenso, taquicárdico e febril (38,5°C). À auscultação cardíaca: sons cardíacos hipofonéticos, rítmicos, sem desdobramentos ou sopros audíveis e sem atrito pericárdico audível. Era também evidente turgescência venosa jugular a 45°.

Dos exames auxiliares de diagnóstico realizados na admissão, é de salientar: eletrocardiograma (ECG) com taquicardia sinusal e baixa voltagem; radiografia do tórax (RxT) com aumento do índice

Figura 1. Radiografia do tórax evidenciando um aumento do ICT muito significativo em relação a exames anteriores e apagamento dos ângulos costofrênicos.

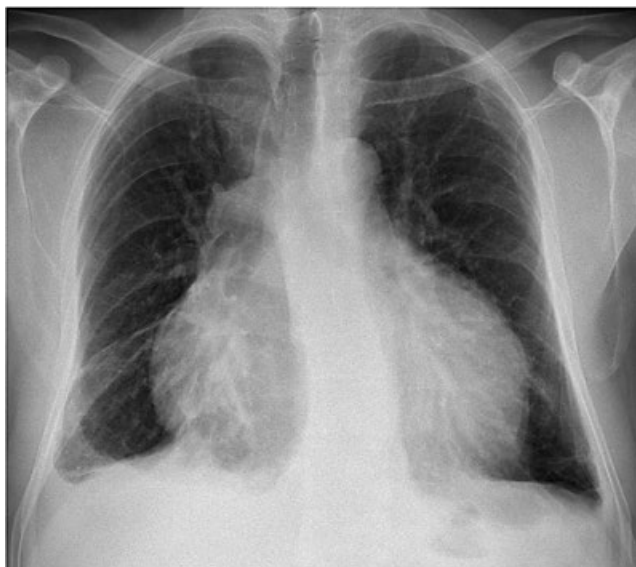


Figura 2. Ecocardiograma transtorácico, em corte apical 4-câmaras evidenciando derrame pericárdico severo circunferencial. D – Direita, E – Esquerda.



cardiorádico (ICT) e apagamento dos ângulos costofrênicos (Figura 1); analiticamente, com anemia normocítica e normocrômica, aumento de parâmetros inflamatórios; ecocardiograma transtorácico com derrame pericárdico circunferencial com 23mm na parede posterior, 25mm na parede anterior e 27mm na parede lateral associado a abaulamento da aurícula direita (AD) e com sinais de dificuldade de enchimento do ventrículo direito (VD). Mostrava também variabilidade respiratória transmitral, veia cava inferior (VCI) dilatada, sem excursão com os movimentos respiratórios (Figura 2). Tratava-se então de uma pericardite com derrame pericárdico a condicionar um estado de pré-tamponamento cardíaco. Procedeu-se a uma pericardiocentese com saída de 1000mL de líquido sero-hemático com características bioquímicas de exsudato (critérios de *Light*).

Tratando-se de um doente imunocompetente e sem antecedentes pessoais de relevo, foi difícil inicialmente direcionar o estudo complementar. Considerando a gravidade da apresentação clínica, projetou-se um estudo alargado a todas as causas mais comuns de pericardite: infecciosa (vírica e bacteriana), neoplásica e autoimune (esta menos provável atendendo ao sexo e idade do doente). Dos exames complementares, salientamos: anemia de tipo inflamatório; serologias negativas para vírus (*Coxsackie A e B*, hepatite B e C, grupo TORCH (Toxoplasma, Rubéola, Herpes), VIH 1 e 2 e *Epstein-Barr*) e para *Coxiella*, *Brucella* e Sífilis; hemoculturas negativas; pesquisa de ADN para *Mycobacterium tuberculosis* (MT) no sangue negativa; adenosina desaminase (ADA) no soro 37,4 UI/L, ligeiramente aumentada; marcadores tumorais apenas com discreta elevação do CA 125; estudo de autoimunidade sem alterações. Foi realizada tomografia computadorizada (TC) toraco-abdomino-pélvica que revelou derrame pericárdico moderado, mais significativo no bordo cardíaco direito e com aspeto relacionado com patologia infecciosa/inflamatória; derrame pleural bilateral e múltiplas adenopatias mediastínicas; formações ganglionares axilares e inguinais; aspetos de hipertrofia prostática; e achado de imagem sugestiva de nódulo no lobo direito da tireóide com 26mm. A investigação foi nesta altura direcionada para a pesquisa de uma

neoplasia primária a condicionar derrame pericárdico paraneoplásico. A ecografia cervical não mostrou formações nodulares tiroideias, adenopatias ou outras alterações de relevo. O toque retal e a ecografia prostática, acrescidos de um valor de PSA normal, excluíram neoplasia prostática. A endoscopia digestiva alta não evidenciou alterações de relevo. O estudo anátomo-patológico do líquido pericárdico revelou células mesoteliais reativas, linfócitos (30% do total celular) e eritrócitos, sem células neoplásicas identificáveis. O exame histológico de uma adenopatia inguinal, submetida a biopsia excisional, mostrou linfadenite reativa inespecífica. Após 15 dias de internamento o doente mantinha-se febril, com profusa sudorese noturna, astênico e com mau estar geral apesar da terapêutica instituída desde a admissão com anti-inflamatório e posteriormente corticoesteróide e colchicina. Nesta altura são conhecidos os restantes resultados do IGRA (positivo) e do líquido pericárdico: ADA 81,3 UI/L (>20) e coloração de *Ziehl-Neelsen* com MT. O doente iniciou então esquema terapêutico tuberculostático com rifampicina 600mg QD, etambutol 1200mg QD, pirazinamida 1500mg QD e isoniazida 300mg QD. Cinco dias depois o doente encontrava-se subfebril (mais 2 dias e ficou sustentadamente apirético) e com melhoria do estado geral, descida acentuada dos parâmetros inflamatórios e regressão do derrame pericárdico (ecocardiograma: derrame pericárdico na região posterior de 2 mm, pericárdio parietal com aspeto fibro-calcificado). Posteriormente, no exame cultural do líquido pericárdico houve crescimento de BAAR. O teste de sensibilidade aos tuberculostáticos não identificou resistências a nenhum fármaco. Prosseguiu-se o esquema iniciado durante 2 meses, seguido de 4 meses com rifampicina e isoniazida; associado a prednisolona e colchicina.

Discussão

O tamponamento cardíaco é uma situação clínica potencialmente fatal e deve por isso ter uma abordagem clínica rápida e direcionada. Contudo, a sua baixa frequência e o fato de apresentar, na maior parte das vezes, uma história clínica

inespecífica, exige um alto índice de suspeita clínica sempre que se avalia um doente com dispneia e dor torácica sem outra etiologia mais evidente⁹.

No presente caso o doente relatava uma história inespecífica com uma evolução subaguda e agravamento agudo, que é a apresentação mais habitual. Apresentava também o sintoma cardinal de pericardite que é a dor torácica tipo pleurítica de localização retroesternal que alivia com a anteversão do tronco e agrava com o decúbito dorsal e a inspiração¹. Apesar de ser um sintoma cardinal, a dor torácica pode estar ausente, principalmente quando a evolução é indolente - o que acontece muitas vezes na pericardite com etiologia infecciosa por MT⁵. A história clínica era também pouco esclarecedora relativamente à etiologia, uma vez que o quadro constitucional é comum tanto na doença infecciosa, como na neoplásica e na autoimune, não excluindo nenhuma delas^{1,2,4}. O exame físico mostrava sinais de tamponamento cardíaco: hipotensão, hipofonese dos sons cardíacos e turgescência venosa jugular, classicamente denominados *Triade de Beck*⁸. Um sinal patognomónico de pericardite é o atrito pericárdico na auscultação, que corresponde à fricção dos dois folhetos pericárdicos durante o movimento do coração. O atrito pericárdico está presente em 50 a 80% dos casos de pericardite e a sua ausência pode ser apenas por falta de experiência do médico, por não serem realizadas auscultações seriadas (uma vez que o som não está sempre presente), ou pelo facto de o derrame ser de grande volume^{1,2}. O *gold standard* para a avaliação do pericárdio e da função cardíaca é o ecocardiograma (recomendação classe I de vários grupos de estudo: a *American College of Cardiology* (ACC), a *American Heart Association* (AHA), e a *American Society of Echocardiography* (ASE)), no entanto exames como o ECG e a RxT fornecem informações adicionais importantes. No ECG, as alterações descritas na literatura como típicas de pericardite são a baixa voltagem e alterações faseadas: inicialmente com elevação difusa do segmento ST-T com concavidade superior e ondas T apiculadas; posteriormente com segmento ST-T na linha isoeletrica com onda T achatada; cerca de duas semanas após com onda T invertida e por fim volta ao traçado pré-pericardite⁴. Neste caso não foram realizados ECG seriados, a baixa voltagem no exame da admissão é a única alteração que muitas das vezes se encontram e por isso a ausência das restantes alterações não nos permite excluir pericardite. Na RxT, as alterações que devemos procurar são as que o doente apresentava: aumento do ICT e uma silhueta cardíaca em balão (em doentes com patologia cardíaca prévia é essencial a comparação com exames prévios). A utilidade do ecocardiograma é transversal no diagnóstico das doenças do pericárdio, no acompanhamento da resposta terapêutica e na avaliação do prognóstico. Também é essencial como guia na drenagem do derrame pericárdico. Na imagem o derrame aparece como um espaço livre de ecos que pode ser medido e, segundo os critérios de *Weitzman*, ser classificado em: pequeno (<10mm); moderado (10-20mm) e grande

(>20mm). Na situação de tamponamento podemos encontrar dilatação das cavas com pouca variação respiratória; colapso diastólico da parede livre do VD, AD, AE (aurícula esquerda) e raramente do VE (ventrículo esquerdo); e no *Doppler*, aumento do fluxo tricúspide e redução do fluxo mitral na inspiração, e na expiração aumento do fluxo mitral de até 25% e redução do fluxo tricúspide. Outro sinal descrito como característico é o "*swinging heart*" que se refere ao movimento de rotação do coração para a esquerda, o que ocorre para além do movimento triangular do coração, produzindo um movimento semelhante a uma dança^{4,9}. A descrição do ecocardiograma do doente é condizente com sinais de grande derrame pericárdico em situação de pré-tamponamento. No caso de o derrame apresentar projeções "*frondlike*" e espessamento "*porridge-like*" deve-se suspeitar de PT⁵. Identificado o quadro de derrame pericárdico em pré-tamponamento, a questão que se impõe é a da realização de pericardiocentese. Esta técnica tem indicação classe I nos protocolos clínicos dos vários grupos de estudo (ACC, AHA, ACE) no caso do tamponamento cardíaco ou em qualquer derrame com mais de 20mm medidos no ecocardiograma na diástole e de classe IIa quando realizada apenas com objetivo diagnóstico⁹. É recomendada em todos os doentes em que houver suspeita de infeção por MT^{5,9}. A pericardiocentese é uma técnica com riscos associados e cujas contraindicações são a disseção da aorta (absoluta), defeitos da coagulação e trombocitopenia <50'000 plaquetas (relativas)^{4,9}. Com uma história clínica pobre para o estreitamento das possíveis etiologias, optou-se por fazer um estudo alargado do líquido: a observação macroscópica, o exame bioquímico (LDH, proteínas, glicose, ADA (valor diagnóstico e prognóstico) e auto-anticorpos (se suspeita de doença autoimune), o exame microbiológico (culturas para aeróbios, anaeróbios e fungos, coloração de *Ziehl-Neelson*, exame cultural para BAAR e PCR de MT) e o exame citológico com pesquisa de células neoplásicas^{4,5}. No caso da TP o líquido pericárdico é habitualmente um exsudado com aspeto hemático, níveis elevados de proteínas e leucocitose com predomínio de linfócitos⁵, tal como no caso apresentado. No entanto também as etiologias neoplásica e traumática podem ter um aspeto hemático e por isso a etiologia do derrame só foi confirmada posteriormente com o doseamento da ADA (mais sensível e específica no líquido pericárdico do que no soro) e a microbiologia que permitiu isolar o agente infeccioso, o MT. O diagnóstico pode ainda ser feito por biopsia do pericárdio, no entanto vários estudos têm mostrado uma sensibilidade muito baixa e inferior às culturas do líquido pericárdico e à técnica de PCR, pelo que não é realizada por rotina a não ser que os restantes exames não estejam disponíveis ou os resultados sejam inconclusivos⁵. São várias as doenças sistémicas que podem condicionar uma pericardite, por isso a investigação diagnóstica não se pode esgotar no estudo do líquido pericárdico. O estudo analítico deve ter em conta a função renal e tiroideia, a autoimunidade no caso de haver essa suspeita, as serologias de acordo

com o contexto epidemiológico do doente, ADA e ECA se suspeita de tuberculose ou sarcoidose, respetivamente. Posteriormente deve-se completar a investigação com outros exames de acordo com as hipóteses mais prováveis^{1,2,4,5}. A prova de *Mantoux* tem visto a sua utilidade ser fortemente questionada principalmente nas zonas endémicas de tuberculose e nas populações com elevada taxa de imunização por BCG^{5,10}. Os marcadores indiretos a pesquisar no líquido pericárdico para o diagnóstico de TP são a lisozima pericárdica, o interferão gama (INF-) e a ADA. A última é a mais acessível e mais barata tendo um forte valor prognóstico para o desenvolvimento de pericardite constrictiva⁵. O diagnóstico de TP pode classificar-se como definitivo quando o bacilo é isolado no líquido ou no tecido pericárdico ou quando são observados granulomas caseosos; ou como provável, quando há evidência de pericardite concomitantemente com tuberculose em outro órgão ou quando o líquido pericárdico é um exsudado com linfocitose e ADA elevada ou quando existe uma boa resposta a terapêutica tuberculostática⁵. Sistematizando, no caso de haver suspeita de tuberculose pericárdica, a investigação deve incluir: RxT para avaliar lesões sugestivas de tuberculose pulmonar; ecocardiograma; TC ou RMN (ressonância magnética nuclear) para excluir patologia neoplásica e avaliar a existência e localização de adenopatias que possam ser biopsadas; pesquisa direta de BAAR e exame cultural de micobactérias no líquido pericárdico (eventualmente também em amostras de expectoração, suco gástrico e urina); doseamento de ADA, lisozima pericárdica ou INF- no líquido pericárdico; biópsia pericárdica se evolução com mais de 3 semanas sem diagnóstico etiológico⁵. No que respeita ao tratamento, foi a introdução dos tuberculostáticos que alterou drasticamente a taxa de mortalidade de 80-90% para 8-17%. No entanto não existe um verdadeiro consenso e os estudos sugerem que em zonas endémicas de tuberculose o tratamento dirigido deve ser iniciado mesmo quando o diagnóstico é apenas provável, ao contrário dos países não endémicos onde o tratamento fica reservado para os casos de diagnóstico definitivo. O esquema mais utilizado é o que aplicámos no caso descrito: 2 meses de etambutol, pirazinamida, rifampicina e isonizida, seguidos de mais 4 meses apenas com os dois últimos fármacos⁵. O uso de corticosteróides é controverso mas largamente utilizado, por haver alguma evidência de diminuição de mortalidade e da taxa de progressão para pericardite

constrictiva, para além de aumento da resposta aos tuberculostáticos^{5,9}. A pericardite tuberculosa não é então uma etiologia exclusiva dos doentes VIH positivos ou imunodeficientes em geral, das regiões endémicas ou dos doentes com tuberculose disseminada. Apesar da sua maior prevalência nestes grupos populacionais, não podemos excluí-la da investigação diagnóstica em grupos com menor incidência. A sua evolução indolente e semiologia inespecífica dificultam o diagnóstico, tornando extremamente importante a pesquisa de MT no líquido pericárdico por diferentes métodos disponíveis, bem como o recurso a outras metodologias indiretas como a determinação dos valores de ADA no soro e em particular no líquido pericárdico. No respeitante ao tratamento, mais estudos são necessários para consolidar a importância dos corticosteróides e a altura adequada para o início dos tuberculostáticos. Atualmente não existe indicação para iniciar tuberculostáticos de forma empírica, o que associado à demora da confirmação diagnóstica pode ser o suficiente para o desenvolvimento de sequelas cardíacas (como evidenciado neste caso), sendo a mais grave e mais comum a pericardite constrictiva.

Bibliografía

1. Soler-Soler J, Permanyer-Miraldà G, Sagristà-Sauleda J. A systematic diagnostic approach to primary acute pericardial disease. The Barcelona experience. *Cardiol Clin*. 1990; 8(4): 609-20.
2. Papadakis M, Mcphee S. Current medical diagnosis and treatment 2014 ("é este o título do capítulo?"). In: Editores. Título do livro. New York: Mc Graw Hill Education; ano. p 406 – 410.
3. Imazio M, Spodick DH, Brucato A, Trincherò R, Adler Y. Controversial issues in the management of pericardial diseases. *Circulation* 2010; 121 (7): 916 – 928.
4. Maisch B, Seferovic PM, Ristic AD, Erbel R, Rienmüller R, Adyer Y. et al. Guidelines on the diagnosis and management of pericardial diseases executive summary; The Task force on the diagnosis and management of pericardial diseases of the European society of cardiology. *Eur Heart J* 2004; 25 (7): 587-610.
5. Mayosi BM, Burgess LJ, Doubell AF. Tuberculous pericarditis. *Circulation* 2005; 112 (23): 3608 - 16.
6. Programa Nacional da luta contra a tuberculose 2014, www.dgs.pt. "Disponível em: <https://www.dgs.pt/outros-programas-e-projetos/paginas-de-sistema/saude-de-a-a-z/tuberculose1.aspx>"
7. Lopes AJ, Capone D, Mogami R, Tessarollo B, da Cunha DL, Capone RB et al. Tuberculose extrapulmonar: aspectos clínicos e de imagem. *Pulmão RJ* 2006; 15(4): 253-261.
8. [Stout Jason, et al. Tuberculosis pericarditis. UptoDate. Jan, 2014]. "Considerar eliminar esta referencia: UpToDate exige autorización para reproducir o seu material noutra publicación".
9. Ristic AD, Imazio M, Adler Y, Anastasakis A, Badano LP, Brucato A et al. Triage strategy for urgent management of cardiac tamponade: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J* 2014; 35 (34): 2279-84.
10. Trautner BW, Darouiche RO. Tuberculous pericarditis: optimal diagnosis and management. *Clin Infect Dis* 2001; 33 (7): 954-61.

Síndrome carcinóide – caso clínico

Carcinoid syndrome - case report

Renata Silva¹, Ana Cristino¹, Patrícia Santos², Miguel Moura²

¹Serviço de Medicina Interna do Hospital de Vila Real, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro. ²Unidade de Hepatologia do Serviço de Gastroenterologia do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Resumen

Os tumores carcinóides são neoplasias raras, mais frequentemente encontradas no trato gastrointestinal, responsáveis pela produção de mediadores neuroendócrinos. A síndrome carcinóide é ainda mais rara e consiste num conjunto de sintomas característicos da libertação desses mediadores na circulação sistémica. Descrevemos um caso de um doente com síndrome carcinóide como manifestação tardia de um tumor do intestino delgado com metastização hepática, alertando para a importância de incluir esta síndrome no diagnóstico diferencial com inúmeras outras patologias benignas com sintomas semelhantes.

Palabras clave: Tumor carcinóide. Síndrome carcinóide. Mediadores neuroendócrinos. Metástasis hepáticas

Keywords: Carcinoid tumor. Carcinoid syndrome. Neuroendocrine mediators. Hepatic metastases

Introdução

Os tumores carcinóides são neoplasias neuroendócrinas raras, com prevalência entre 2.5 a 4.8 casos em cada 100.000 habitantes por ano¹. São mais encontrados no trato gastrointestinal, preferencialmente no intestino delgado, e derivam das células enterocromafins, responsáveis pela produção de grande variedade de mediadores neuroendócrinos, incluindo a serotonina². Os tumores carcinóides são mais prevalentes na quinta ou sexta décadas de vida, acometendo mais as mulheres (55%) do que os homens³. Estima-se que cerca de 75% dos doentes com tumor carcinóide desenvolvam metástases hepáticas, independentemente do local de origem. O prognóstico é reservado nesses casos, com sobrevida de cinco anos que varia de 20 a 30% dos doentes⁴.

A síndrome carcinóide é ainda mais rara, estando presente em apenas 5 a 7% dos tumores⁵. Ocorre quando os mediadores neuroendócrinos, que são normalmente metabolizados pelo fígado, estão presentes na circulação sistémica. Isso se deve à ocorrência de metástases hepáticas ou tumores extra-abdominais, ou quando são tumores grandes e/ou múltiplos que produzem um nível de mediadores que ultrapassa a capacidade de metabolização hepática⁶.

Consiste num conjunto de sinais e sintomas característicos tais como flushing, diarreia, dor abdominal, telangiectasias

e, em menor frequência, alterações cardíacas, broncoespasmo e pelagra⁷.

O diagnóstico baseia-se nas manifestações clínicas sugestivas, marcadores bioquímicos e exames de imagem para a localização tumoral⁵.

Os análogos da somatostatina constituem a melhor terapia para o controle dos sintomas da síndrome⁸. Contudo, a cirurgia é a única terapia potencialmente curativa, sendo o tratamento de escolha para tumores primários isolados⁹. Com este caso, os autores pretendem alertar para a inclusão desta síndrome como diagnóstico diferencial com outras condições que podem se apresentar com sintomas semelhantes.

Caso clínico

Homem de 65 anos de idade, caucasiano, autónomo para as atividades diárias. Sem patologias conhecidas nem medicação crónica habitual. Desconhecia alergias e não apresentava hábitos alcoólicos. Recorreu ao serviço de urgência por quadro de diarreia e perda ponderal (8kg correspondendo a 12% do seu peso) com um mês de evolução. Referia dor abdominal e flushing pós-prandial nos 2 meses anteriores.

Ao exame objetivo, encontrava-se apirético e com perfil tensional normal, sem icterícia nem sinais de encefalopatia. Apresentava telangiectasias faciais e hepatomegalia nodular de consistência

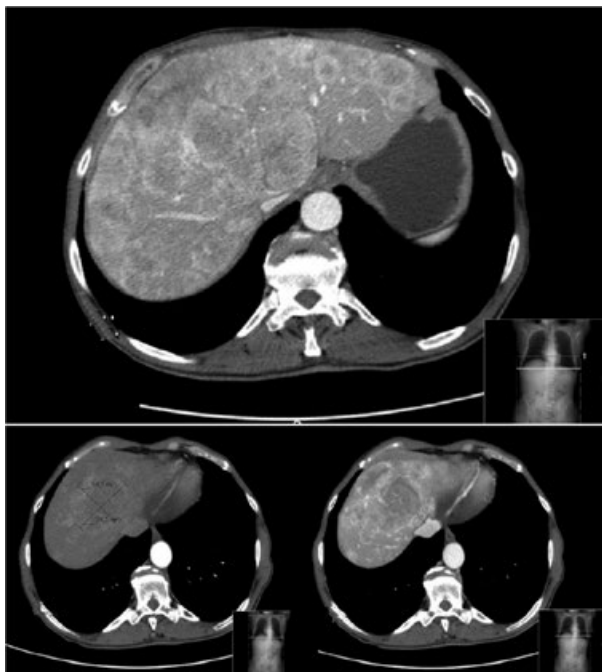
Tabla 1

Adrenalina	8.5 ug/24h
Noradrenalina	26.7 ug/24h
Dopamina	246.4 ug/24h
Normetanefrina	427.6 ug(103-354)
Metanefrina	201.1 ug/24h
Ácido vanilmandélico	5.3 mg/24h

Tabla 2

CEA	<0.5 ng/mL
CA 19.9	40.4 U/mL
CA 125	10.8 U/mL
NSE	23.3 ug/L
Ácido hidroxindolacético	99.9 mg/24h
Cromogranina A	> 50 nmol/L

Figura 1. Tomografia computadorizada do abdômen com administração de contraste endovenoso que mostra hepatomegalia com múltiplas lesões sólidas e heterogêneas que captam contraste na fase arterial, a maior com 7,5 x 6 cm.

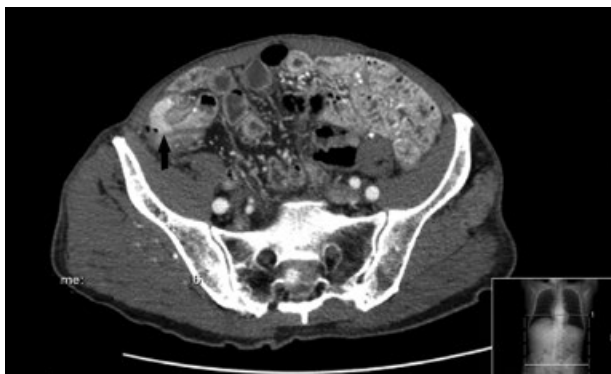


pétreas, indolor e sem ascite.

Analiticamente verificou-se alterações das provas hepáticas (Aspartato Aminotransferase 95U/L, Alanina Aminotransferase 162U/L, Gama Glutamiltransferase 915U/L) com valores normais de albumina, plaquetas assim como da coagulação. Realizou Tomografia Computadorizada (TC) do abdômen com administração de contraste endovenoso que mostrou hepatomegalia com múltiplas lesões sólidas e heterogêneas que captam contraste na fase arterial, a maior com 7,5 x 6 cm (figura 1). No cego observou-se imagem com captação de contraste na fase arterial com 23 x 1cm (figura 2).

O doseamento urinário da adrenalina, noradrenalina e dopamina foi normal (tabela 1). A neuroendolase específica (NSE) era 23.3ug/L, mas o ácido hidroxindolacético e cromogranina A estavam elevados no sangue. Os marcadores tumorais estavam todos dentro dos valores normais (tabela 2).

Figura 2. Tomografia computadorizada a evidenciar imagem com captação de contraste na fase arterial com 23 x 1cm (seta) no cego.



A endoscopia digestiva alta realizada mostrou mucosa gástrica com edema e uma úlcera na face posterior do estômago. A biópsia apenas identificou gastrite crônica não atrófica e infiltrado inflamatório misto, inespecífico, sem células neoplásicas.

A colonoscopia revelou lesão polipóide e infiltrativa com cerca de 40mm na transição íleo-cecal (Figura 3), cuja histologia mostrou tratar-se de um tumor neuroendócrino bem diferenciado com Ki67 <1%.

Iniciou terapêutica com octeótido 20mg mensal com melhoria clínica e programada ressecção cirúrgica da lesão tumoral.

Discussão

Os tumores carcinóides são neoplasias neuroendócrinas raras de crescimento lento, cuja incidência varia conforme a idade, o gênero e o local de origem. A incidência estimada nos Estados Unidos é de dois casos por 100.000 habitantes³. Acredita-se, entretanto, que a incidência real seja maior devido ao comportamento indolente do tumor.

O quadro clínico na síndrome carcinóide resulta da interação das diversas substâncias secretadas e de seus respectivos metabólitos na circulação sistêmica. O flushing é atribuído por alguns autores a taquicininas, embora não existam até o momento evidências diretas dessa relação causal. A diarreia, por sua vez, parece estar relacionada à presença de serotonina¹⁰.

É importante reconhecer as manifestações clínicas da síndrome e saber diferenciá-las de outras condições mais comuns na prática clínica se possam apresentar com sintomas semelhantes. O flushing, sintoma mais característico e frequente da síndrome, também pode ser observado no climatério em que geralmente está associado à sensação de calor intenso e sudorese profusa; no feocromocitoma acompanhado de hipertensão, o que não é observado na síndrome carcinóide; na anafilaxia, que geralmente se apresenta com urticária e angioedema; e no uso de certos medicamentos comuns na prática clínica, como bloqueadores de canal de cálcio, metoclopramida, vancomicina, anti-inflamatórios não esteroides, betabloqueadores, entre outros¹¹.

Os locais mais comuns de metastização são gânglios linfáticos, fígado e, menos frequentemente, os ossos⁵. Como acontece no caso descrito, o envolvimento hepático é frequente e, muitas vezes, é a única área comprometida, mesmo quando ele se encontra grosseiramente infiltrado¹².

Na suspeita de estarmos perante um tumor carcinóide, deve-se solicitar o doseamento de ácido 5-hidroindolacético (5-HIAA) em urina de 24 horas, um metabólito da serotonina¹², sendo altamente específico (88%) para o diagnóstico¹⁰. O seu valor normal varia de 2 a 8 mg/dia¹², apresentando o doente um valor de 99 mg/dia. Outro marcador que merece destaque é a cromogranina A, encontrada no plasma de 80% dos doentes com tumor carcinóide e parece ter correlação com a carga tumoral⁸, também esta muito aumentada no nosso doente.

Ao encontrar elevação de marcadores bioquímicos, deve-se proceder a investigação por imagem em busca da localização

primária tumoral e dos possíveis focos metastáticos. Endoscopia digestiva alta e colonoscopia são importantes¹³. Exames de imagem adicionais, como ecografia, TC, Ressonância Magnética Nuclear (RMN) e angiografia mesentérica podem ser úteis para a identificação do tumor primário, mas com uma baixa sensibilidade¹³. Apesar da TC ser pouco sensível (44-55%) para localização do tumor primário, é um excelente método para identificar metástases hepática¹⁴. No caso relatado, a TC evidenciou não apenas metástase hepática mas também levantou a hipótese de o tumor primário de localizar no cego, ajudando-nos a direccionar a nossa investigação.

A terapêutica mais eficaz para o controle dos sintomas consiste nos análogos da somatostatina, uma vez que esses fármacos inibem a produção dos mediadores neuroendócrinos responsáveis pelas manifestações clínicas^{5,8}. Esse tratamento foi realizado pelo nosso doente com resultados satisfatórios.

A cirurgia de ressecção tumoral com linfadenectomia regional é o único tratamento potencialmente curativa para tumores primários isolados. Em doentes com metástases à distância, a ressecção tumoral muitas vezes já não é possível e, nesses casos, pode ser realizada quimioembolização arterial ou ablação por radiofrequência das lesões metastáticas¹⁵. No caso descrito, as metástases ocupam o parênquima hepático quase na sua totalidade, o que impossibilitou a realização de qualquer uma destas técnicas.

Nos tumores de intestino delgado, a exérese cirúrgica da lesão constitui a primeira opção terapêutica, mesmo quando há evidência de comprometimento metastático, com o intuito de prevenir complicações como obstrução, hemorragia e/ou perfuração intestinal¹⁰. Como o doente apresenta um tumor em íleo terminal, programou-se a ressecção, mesmo com a presença de metástases.

Apesar de ser uma manifestação rara e tardia do tumor, é fundamental saber identificar a síndrome carcinóide, pois é possível proporcionar melhor qualidade de vida ao doente, com bom controlo dos sintomas, através de tratamento com análogo da somatostatina, juntamente com a cirurgia, quando possível.

Referências bibliográficas

1. Modlin IM, Lye KD, Kidd M. A 5-decade analysis of 13,715 carcinoid tumors. *Cancer* 2003;97(4):934-59
2. Maggard MA, O'Connell JB, Ko CY. Updated population-based review of carcinoid tumors. *Ann Surg* 2004;240(1):117-22
3. Modlin IM, Sandor A. An analysis of 8305 cases of carcinoid tumors. *Cancer* 1997;79:813-29.
4. Knox CD, Feurer ID, Wise PE, Lamps LW, Wright JK, Chari RS, et al. Survival and functional quality of life after resection for hepatic carcinoid metastasis. *J Gastrointest Surg* 2004;8:653-9.
5. Sippel RS, Chen H. Carcinoid tumors. *Surg Oncol Clin N Am* 2006;15(3):463-78.
6. Bell HK, Poston GJ, Vora J, Wilson NJE. Cutaneous manifestations of the malignant carcinoid syndrome. *Br J Dermatol* 2005;152:71-5
7. Moertel CG. Gastrointestinal carcinoid tumors and malignant carcinoid syndrome. In: Kelley WN. *Textbook of internal medicine*. Philadelphia: Lippincott Co; 1992. p. 1166-72
8. Caplin ME, Buscombe JR, Hilsenrath AJ. Carcinoid tumour. *Lancet* 1998;352(9130):799-805.
9. Loftus JP, van Heerden JA. Surgical management of gastrointestinal carcinoid tumors. *Adv Surg* 1995;28:317-36
10. Schnirer II, Yao JC, Ajani JA. Carcinoid. A comprehensive review. *Acta Oncol Stockholm* 2003;42:672-92
11. Izkson L, English JC 3rd, Zirwas MJ. The flushing patient: differential diagnosis, workup, and treatment. *J Am Acad Dermatol* 2006;55(2):193-208.
12. Camargo JJ. Tumores carcinóides. In: Coronho V, Petroianse A, Santana EM, et al. *Tratado de endocrinologia e cirurgia endócrina*. 1a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2001. p. 1447-54 e 1455-65.
13. van der Lely AJ, de Herder WW. Carcinoid syndrome: diagnosis and medical management. *Arq Bras Endocrinol Metabol* 2005;49(5):850-60.
14. Oberg K, Eriksson B. Nuclear medicine in the detection, staging and treatment of gastrointestinal carcinoid tumours. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab* 2005;19(2):265-76.
15. Ahlman H, Olausson M. Surgery of liver metastases in neuroendocrine tumours. In *Gastrointestinal Oncology: A Critical Multidisciplinary team Approach*. Blackwell: USA, 2008; p. 632-8.

Figura 3. Imagem da colonoscopia a revelar lesão polipóide e infiltrativa com cerca de 40mm na transição íleo-cecal.



Retroperitoneal Paraganglioma – a rare cause of arterial hypertension

Paraganglioma retroperitoneal. Una causa poco frecuente de hipertensión arterial

Isabel Silva¹, M. Joana Santos², Rosa Cardoso³, Sofia Carvalho³, Sónia Vilaça⁴, Manuela Vasconcelos¹

Internal Medicine Department – Hospital de Braga (Portugal). Endocrinology Department – Hospital de Braga (Portugal). Anatomic Pathology Department – Hospital de Braga (Portugal). General Surgery Department – Hospital de Braga (Portugal)

Abstract

Paragangliomas are rare neuroendocrine tumours, most commonly found in adults. These differ from pheochromocytomas in that their location is extra-adrenal, and they are responsible for about 1% of arterial hypertension aetiologies. We report the case of a 30-year-old female whose past medical history was unremarkable. However, her arterial hypertension led to further examination in search of secondary aetiologies, in which a retroperitoneal mass and an increase in levels of catecholamines were detected; findings that led to the final diagnosis of paraganglioma. A multidisciplinary team, whose approach was to use pharmacological alpha-adrenergic blocking agents and a surgical resection of the lesion, treated the patient. The patient is clinically well but will continue to be monitored as an outpatient, and genetic testing is being encouraged.

Keywords: paraganglioma, catecholamines, neuroendocrine system, arterial hypertension.

Introduction

Paragangliomas, as well as pheochromocytomas, are neuroendocrine tumours, which often secrete catecholamines. This hypersecretion causes symptoms that are often difficult to control¹. Pheochromocytomas originate in the medulla of the adrenal glands and make up 80-85% of cases, whereas paragangliomas originate extra-adrenally and make up 15-20% of cases. Paragangliomas are rare tumours, and although their precise incidence rate is unknown, it is estimated that they occur in 1-2 in 100,000 people² and it is believed that many cases go undiagnosed. Up to 25% of paragangliomas are hereditary². The sporadic form is usually diagnosed in patients between the fourth and fifth decades of life, while hereditary forms tend to present at a younger age (before the age of 40)³. There is no difference in the frequency of incidence between genders. It can occur in any racial group but it is less common amongst black people. Paragangliomas may be derived from the parasympathetic or sympathetic ganglia. Parasympathetic ganglia-derived paragangliomas are located almost exclusively in the base of the neck and the skull, usually arise from the carotid body and jugulotympanic ganglia and are usually non-functional (do not produce catecholamines)⁴. In contrast, sympathetic ganglia-derived paragangliomas can arise anywhere along the sympathetic chain from the base of the skull down to the urinary bladder and prostate (with high intra-abdominal prevalence) and in most cases secrete catecholamines⁵. Paragangliomas are a rare, but important cause of hypertension, causing less than 1% of hypertension cases². They can also cause other symptoms associated with a hypermetabolic state and vasoconstriction. Diagnosis is based on the analysis of secreted biochemical products and the evaluation of imaging findings. The only curative treatment is surgery, however, this requires rigorous and long-term

monitoring, both due to the risk of recurrence and because malignancy is not defined by histological criteria.

Clinical case

The patient is a 30-year-old caucasian female in whom a hypertensive peak (180/110mmHg) was detected in a routine health check-up. She had an unremarkable medical history and suffered from migraines without aura for which she had a Neurology consult where she was referred for an Internal Medicine consultation due to her persistently high blood pressure (systolic values between 160-180mmHg and diastolic values between 100-110mmHg). The patient was taking an oral contraceptive and propranolol and is a non-smoker. She has a family history of hypertension (in her mother). In the Internal Medicine consultation she was encouraged to record her blood pressure levels regularly. Her physical exam was unremarkable, with the exception of postural blood pressure reduction. The weight of the patient is 53.5kg. A study/screening was led to determine whether she had secondary hypertension. There were normal electrocardiogram (ECG) results, normal ambulatory blood pressure monitoring (ABPM) results, normal systolic and diastolic BP in the patient's records, and initial analytical study with no notable changes. Slight dyslipidemia was detected, with total cholesterol levels of 217 mg/dL, HDL 67 mg/dL and LDL 132mg/dL. There were normal results in the following blood workup: thyroid function, adrenocorticotropin (ACTH), cortisol, aldosterone and renin. Urinalysis was also normal. An upper abdominal and renovesical ultrasound showed a homogeneous nodular image behind the brain region of the pancreas and adjacent to the vena cava, measuring 33mm and with well-defined contours. The possibility of it being a leiomyoma was discussed, although a differential diagnosis was made with retroperitoneal tumours, for which an abdominal-pelvic CT scan (CAT SCAN) was requested. An analytical survey in-

Table 1. Analytical values found in the first assay.

	Catecholamines			Metanephrines		Vanillylmandelic acid
	Dopamine	Adrenaline	Noradrenaline	Metanephrine	Normetanephrine	
Urinary (24-hour urine sample)	284.98 ug/24h (64.93-400)	3.35 ug/24h (0.01-19.96)	326.21 ug/24h (15-80)	66.65 ug/24h (74-297)	400.88 ug/24h (105-354)	10.08 mg/24h (<13.60)
Plasma	70.24 pg/mL (<87)	33.56 pg/mL (<90)	1115.64 pg/mL (110-700)	0.06 nmol/L (<0.46)	1.58 nmol/L (< 0.98)	

Table 2. Analytical values found one month after the surgery.

	Catecholamines			Metanephrines	
	Dopamine	Adrenaline	Noradrenaline	Metanephrine	Normetanephrine
Urinary (24-hour urine sample)	280.84 ug/24h (64.93-400)	2.18 ug/24h (0.01-19.96)	34.74 ug/24h (15-80)	62.76 ug/24h (74-297)	105.84 ug/24h (105-354)

tended to measure urinary and plasma catecholamines and metanephrines and vanillylmandelic acid was also requested. The patient later referred to a relevant family history of a paraganglioma in an older sister. The abdominal-pelvic CT scan showed a hypodense nodular lesion adjacent to the liver, behind the vena cava and to the right of the celiac artery at the level of its emergence with a significant, relatively homogenous absorption of iodine-based contrast media. Its dimensions were estimated to be 39x24mm and its limits and contours were well defined (figure 1). Its characteristics led to the main diagnostic hypothesis of paraganglioma, and the hypothesis of it being a lesion originating from the wall of the vena cava was deemed less likely.

The case was discussed taking into consideration imaging findings, and an abdominal Magnetic Resonance Imaging

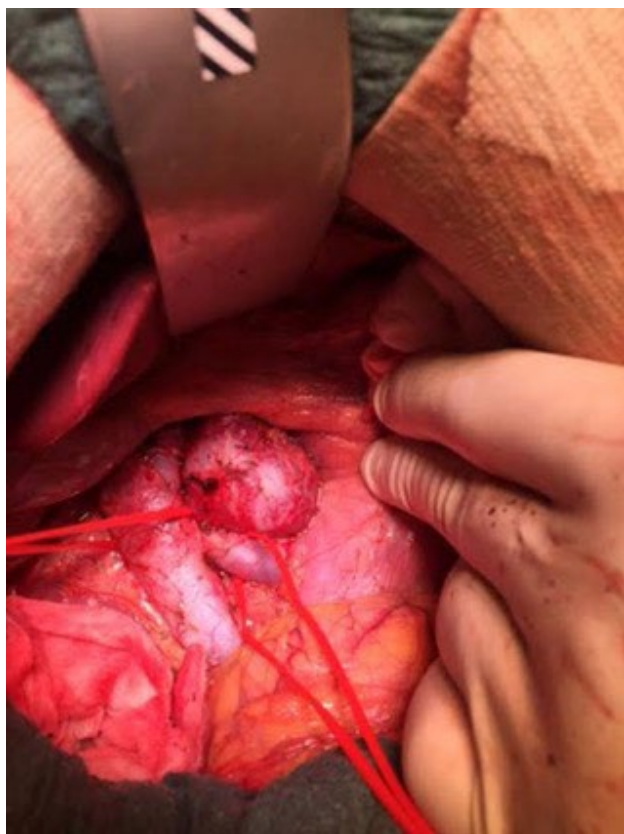
(MRI) scan was still deemed necessary; the results of which supported the most likely diagnosis, the hypothesis that it was a paraganglioma. We did not observe signs of a haemorrhage, necrosis or intralesional calcifications and it did not appear to have any aggressive features, signs of involvement from adjacent organs or evidence to suggest vascular invasion. The patient came back later accompanied by a healthy, asymptomatic, brother and by a 31-year-old sister with a history of paraganglioma within the bladder wall. It was diagnosed in a routine examination when the patient's sister was 21 years old and required three surgeries in the space of one year. She was monitored in Urology consults but had already been discharged in the meantime.

The results of the more specific analytical study are expressed on table 1. Normal values are referred within

Figure 1. Abdominal CT scan showing the lesion (coronal plane and axial plane).



Figure 2. Perioperative image showing paraganglioma.



parentheses. Significant increased in noradrenaline and normetanephrine values were detected.

Due to the likely diagnosis of retroperitoneal paraganglioma, the patient was assigned to Endocrinology and General Surgery. Pre-operatively, the patient was treated with the Phenoxybenzamine (an alpha-receptor antagonist) at a dosage of 10mg twice a day. It was used to control symptoms beforehand and reduce the risk of intraoperative complications associated with tumour manipulation and the risk of catecholamines being released. Elective surgery by laparotomy (figure 2) was performed, where the entire mass was removed along with the resection of the interaortocaval lymph and adenopathy of the hepatic chain, which macroscopically presented reactive aspects. The surgical procedure took place without complications.

The anatomopathological study showed a nodular formation measuring 3.5cm with a smooth, brownish outside surface covered in a thin capsule. No images of vascular invasion or invasion of the capsule were identified. We concluded that it was a paraganglioma with tumour-free surgical margins and an absence of metastatic involvement in the ganglia examined. The tumour is composed of two cell types: chief cells and sustentacular cells. Chief cells are positive for chromogranin and synaptophysin and sustentacular cells surround nests of chief cells and are positive for S100 protein. The histopathology of the paraganglioma revealed the typical "zellballen" pattern which is characterized by small groups

of chief cells separated by septa and capillaries (figure 3).

The patient is clinically stable, asymptomatic, and has controlled levels of blood pressure into normal ranges, so she stopped the anti-hypertensive. The noradrenaline and normetanephrine urinary values were normal one month after surgery (table 2).

She is still being monitored in appointments with Internal Medicine, Endocrinology and General Surgery, as long-term monitoring is essential. She is also being encouraged to have genetic tests done due to her young age and family history of a sister with bladder paraganglioma. The patient is still awaiting genetic consultation.

Discussion

The authors decided to present this case because it is a rare situation and to draw attention to the importance of making full etiologic study of arterial hypertension, namely in young people.

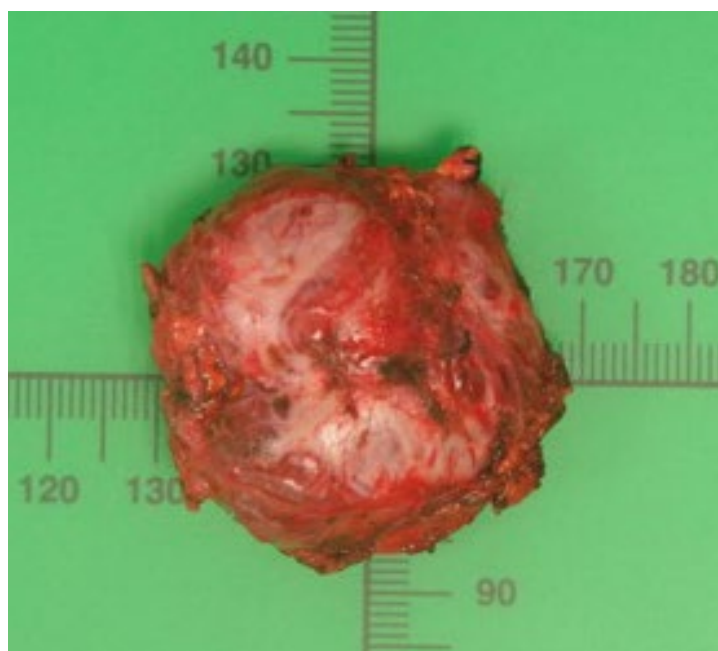
Paragangliomas are rare, highly vascular neoplasms that may be solitary or multiple, sporadic or hereditary, benign or malignant. About 95% of patients with pheochromocytomas/paragangliomas present arterial hypertension (sustained or paroxysmal) and other symptoms related to "catecholaminergic" effects, and a hypermetabolic state are also common, such as tachycardia, anxiety, weight loss, ischaemia, constipation and even insulin resistance^{2,6}.

Most tumours that secrete catecholamines are sporadic. However, about 25% of cases are part of a hereditary disease². The hereditary forms often present as bilateral and multifocal neoplasms and at an earlier age than the sporadic forms. Susceptibility to develop either pheochromocytomas or paragangliomas was associated with germ mutations in some genes, for example in cases of type 2 multiple endocrine neoplasia (MEN2), type one neurofibromatosis (NF1), Von Hippel Lindau syndrome (VHL), Carney-Stratakis syndrome and genes encoding subunits B, C and D of the mitochondrial enzyme succinate dehydrogenase (SDH)^{7,8}. It remains a controversial question as to whether it is necessary for all patients with pheochromocytomas/paragangliomas to be genetically tested. In general, genetic tests are recommended for patients with bilateral tumours, positive family history or diagnosis before the age of 50².

The presumptive preoperative diagnosis of a paraganglioma can be done through biochemical tests and the evaluation of imaging results. However, the definitive diagnosis requires an assessment of the histopathology of tissue which is usually only conducted after the surgical resection of the tumour. Carrying out a biopsy is not recommended due to the risk of causing severe hypertension from a catecholamine crisis.

The analytical study was done by measuring plasma metanephrines (metanephrine and normetanephrine), catecholamine metabolites that give a clear indication of diagnosis⁹, for which normal values practically exclude pheochromocytoma/paraganglioma³. With regards to imaging, CT and MRI scans are

Figure 3. Histopathology of the paraganglioma - typical "zellballen" pattern (hematoxylin & eosin stain, x 100)



the tests of choice, as both have high sensitivity (98-100%)⁷ in identifying adrenal tumours. However, MRI scans are better at identifying paragangliomas¹⁰ and they have the advantage of not exposing the patient to radiation or contrast media.

Tumour removal surgery remains the only curative treatment for pheochromocytomas and paragangliomas^{3,10}. Ideally, the surgery should be done laparoscopically due to the lower morbidity-mortality rate associated with it, but certain conditions require that the approach be laparotomic such as the tumour being bigger than 5cm in size and being located extra-adrenally^{3,7}, as was the case with this patient.

Patients with benign, solitary lesions have a good prognosis with normalised analytical parameters and blood pressure after the entire lesion is surgically removed. However, blood pressure may remain high if residual vascular hypertrophy or renal dysfunction sequelae occur. Recurrence rates are variable and can go from zero to about 15% of cases³. Early diagnosis of a hereditary syndrome would allow strategies to be put in place for the monitoring, diagnosis and treatment in the early stages of a paraganglioma, improving the global prognosis.

Take home messages

- Secretory paragangliomas are rare neuroendocrine tumours responsible for 1% of hypertensive cases.
- Paragangliomas more common below diaphragm and typically secrete noradrenaline and normetanephrines.
- Paragangliomas are hereditary in 1 in 4 cases. Family history and screening should form part of work up of these cases.
- Surgery is curative for paragangliomas but a long term surveillance is necessary.

References

1. DeLellis RA, Lloyd RV, Heitz PU, Eng C, editors. WHO Classification of Tumours: Pathology and Genetics of Tumours of the Endocrine Organs. Lyon: IARC press; 2004.
2. Oliveira M, Silva G, Machado R, Lima O, Ramires R, Marcelo F. Paraganglioma retro-peritoneal – um diagnóstico raro mas importante. *Acta Urológica*. 2009; 26(4): 47-53.
3. Gubert APN, Nery FM, Anghinoni M, Sena RHR. Paraganglioma Retroperitoneal – relato de caso. *Rev. Med. Res*. 2013; 15(2): 125-131.
4. Erickson D, Kudva YC, Ebersold MJ, et al. Benign paragangliomas: clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients. *J Clin Endocrinol Metab*. 2001; 86: 5210.
5. Lee JA, Duh QY. Sporadic paraganglioma. *World J Surg* 2008; 32: 683.
6. Manger WM, Gifford RW. Clinical and experimental pheochromocytoma, seconded. Cambridge: Blackwell Sciences; 1996.
7. Adler JT, Meyer-Rochow GY, Chen H, Benn DE, Robinson BG, Sippel RS, et al. Pheochromocytoma: current approaches and future directions. *Oncologist*. 2008; 13(7): 779-793.
8. Parenti G, Zampetti B, Rapizzi E, Ercolino T, Giachè V, Mannelli M. Updated and new perspectives on diagnosis, prognosis and therapy of malignant Pheochromocytoma/paraganglioma. *J Oncol*. 2012; 2012: ID872713.
9. Lenders JWM, Eisenhofer G, Mannelli M, Pacak K. Pheochromocytoma. *Lancet* 2005; 366(9486): 655-75.
10. Nobre F, Amodeo C, Consolim-Colombo F, Correia M, Gus M. Hipertensão arterial sistêmica secundária. *Rev Bras Hipertens*. 2010; 17 (1): 44-51.

Coagulação intravascular disseminada crónica associada a aneurisma aórtico - caso clínico

Chronic disseminated intravascular coagulation associated with aortic aneurysm - case report

Renata Violante Silva, Nuno Silva, Cármen Pais, Fernando Guimarães

Serviço de Medicina Interna do Hospital de Vila Real. Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro (Portugal)

Resumo

A coagulação intravascular disseminada (CID) é uma entidade clínica relativamente incomum, caracterizada por extensa ativação da coagulação que resulta na deposição intravascular de fibrina em vasos de pequeno e médio calibre. Podem resultar importantes perturbações hemodinâmicas, disfunção de múltiplos órgãos e grave diátese hemorrágica. As situações não traumáticas que mais vezes se complicam de CID são as infeções graves com sepsis e diversas doenças de foro oncológico. Os aneurismas aórticos (AA) associam-se raramente a CID. Podem ser reconhecidos pela primeira vez na investigação desta coagulopatia. Em regra só a reparação cirúrgica do AA permite a resolução da CID concomitante. Apresentamos neste artigo o caso clínico de um homem de 96 anos com CID crónica associada a AA inoperável.

Abstract

Disseminated intravascular coagulation (DIC) is an uncommon clinical entity, characterized by widespread activation of the coagulation process, which results in intravascular deposition of fibrin in small and medium-sized vessels. Important hemodynamic trouble, multiorganic dysfunction and severe hemorrhagic diathesis can follow. The most common non-traumatic situations associated with DIC are sepsis or disseminated serious infections and neoplastic diseases. Aortic aneurysms (AA) are rarely associated with DIC. Sometimes they are first recognized in the investigation of this coagulopathy. Surgical repair is usually required for the resolution of concomitant DIC. We present in this case-report a 96-years-old patient with chronic DIC with an underlying inoperable AA.

Palabras clave: Coagulación intravascular diseminada. Aneurisma aórtico. Inoperabilidad

Keywords: Disseminated intravascular coagulation. Aortic aneurysm. Inoperability

Introdução

A coagulação intravascular disseminada (CID) é uma entidade clínica grave pouco comum, caracterizada pela extensa ativação do processo de coagulação, que resulta na deposição intravascular de fibrina em vasos de pequeno e médio calibre em resposta à exposição a material contendo fator tecidual, que ocorre em diversas situações clínicas. Esta deposição de fibrina e consequente hipercoagulabilidade podem contribuir para a redução do suprimento sanguíneo a órgãos vitais, que podem entrar em falência, e resultar em importante perturbação hemodinâmica. Por seu turno, a consumpção de factores de coagulação e a depleção de plaquetas podem levar a grave diátese hemorrágica¹.

A CID não ocorre de modo espontâneo; existe sempre uma entidade subjacente². São numerosas as situações que podem associar-se a, ou complicar-se de CID, mas a maioria reparte-se por infeções graves com sepsis (de que é paradigmática a meningococemia) e doenças neoplásicas (quer tumores sólidos, quer de foro hematológico). Outras situações relativamente comuns são os traumatismos graves e complicações obstétricas; mais raras são algumas doenças vasculares, como hemangiomas gigantes e aneurismas da aorta^{1,3}.

Na CID crónica os sintomas hemorrágicos são mais ligeiros, sobretudo a nível da pele e mucosas. Ocorre em situações várias, em especial hemangiomas gigantes – mas também grandes ou extensos AA² - e carcinomas metastáticos¹, nas

quais o fator tecidual que desperta o processo está mais localizado e/ou existe em menor quantidade³. O passo fundamental no tratamento da CID é o tratamento eficaz da doença ou condição subjacente^{1,2}. Embora rara, é conhecida a associação de CID com aneurisma da aorta^{1,3}. Em regra a resolução da CID exige a reparação cirúrgica do aneurisma⁴, além do tratamento de suporte conforme necessário.

Apresentamos o caso clínico de um ancião com aneurismas aórticos sem possibilidade de resolução cirúrgica, cuja apresentação clínica foi uma forma crónica de CID, e que veio a falecer ao fim de 13 meses. A propósito deste caso fazemos uma breve revisão da literatura.

Descrição do caso

Em junho de 2013 um homem de 96 anos, residente num lar, recorreu ao Serviço de Urgência (SU) do nosso hospital por equimoses espontâneas com início dez dias antes. Referia episódios de expectoração hemoptóica no último mês, além de disfonia. Em observação por ORL, fora identificada paresia da corda vocal esquerda. Negava história de traumatismos, epistaxis, hematemese, hematuria, retorragias ou melenas. Não tinha antecedentes patológicos de relevo nem tomava qualquer medicamento.

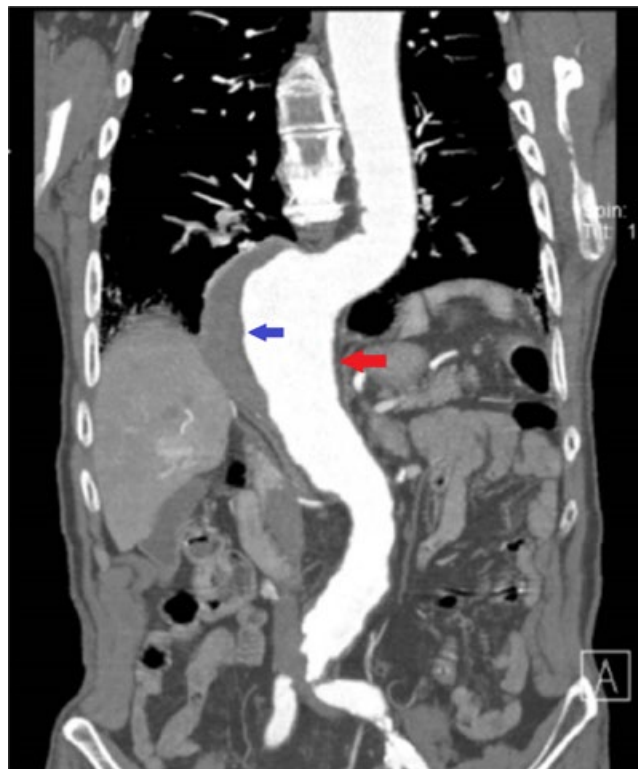
Apresentava equimose e edema na mão esquerda, equimose extensa na face interna do braço direito e equimoses na face posterior de ambas as coxas. A pele e as mucosas estavam ligeiramente descoradas; não apresentava adeno-

patias; a auscultação cardíaca e pulmonar não evidenciava alterações dignas de realce; o abdómen era normal à palpação; o resto do exame era normal.

O estudo analítico evidenciou Hemoglobina (Hb) 12,3 g/dl, Leucócitos 9500/mm³, 63% polimorfonucleares (PMN); Plaquetas 136000/mm³; Tempo de Protrombina 19.3 segundos (normal 13 s.); INR 1.43; Tempo de Tromboplastina Parcial activado (TTPa) 41.1 segundos (normal <34.5); Creatinina 1.3 mg/dl, Ureia 81 mg/dl, Na 138 meq/l, K 5.1 meq/l. A radiografia do tórax mostrou opacidade paramediastínica de contorno arredondado à esquerda, que a tomografia computadorizada (TC) com administração de contraste intravenoso mostrou corresponder a um aneurisma fusiforme da transição toracoabdominal, com extensão de 10 cm e diâmetro externo máximo de 8 cm. O aneurisma apresentava trombo circunferencial nos dois terços esquerdos da sua circunferência, com espessura máxima de cerca de 3 cm (figura 1); observaram-se ainda acentuadas manifestações de aterosclerose na aorta e um aneurisma sacular predominantemente trombosado na vertente esquerda da crossa, com diâmetro máximo de 4 cm. Não se observavam sinais de dissecação da íntima, derrame pericárdico ou pleural.

Foi considerado por Cirurgia Vasculiar que o paciente não reunia condições cirúrgicas para qualquer tipo de intervenção relativa aos referidos aneurismas. O doente foi referenciado à consulta de Medicina Interna para acompanhamento e investigação adicional. Apresentava-se sem equimoses de novo e com as anteriores praticamente resolvidas. Mantinha disфонia, que atribuímos a compressão do nervo laríngeo recorrente ou do nervo vago à esquerda pelo aneurisma torácico. Nova avaliação laboratorial (Outubro 2013) evidenciou: Tempo de Protrombina 20.2 segundos; TTPa 41.3 segundos, Tempo de Trombina 18.3 segundos (normal 14-21), Fibrinogénio 97 mg/dl (normal 200-400), D-Dímeros ">máximo" (normal: < 0.5 mcg/ml); presença de esquizócitos no esfregaço de sangue periférico (consultar Tabela I).

Figura 1. Aneurisma fusiforme da transição toracoabdominal (seta vermelha), com extensão de 10 cm e diâmetro externo máximo de 8 cm, apresentando trombo circunferencial (seta azul) nos dois terços esquerdos da sua circunferência, com espessura máxima de cerca de 3 cm.



Estes resultados, integrados no quadro clínico, confirmaram a suspeita de CID. Iniciou enoxaparina subcutânea, mas auto-suspendeu dias depois a sua administração.

Em janeiro de 2014 o paciente recorreu de novo ao SU por extenso hematoma do membro inferior direito, apresentando sinais inflamatórios compatíveis com erisipela na perna, com possível ponto de partida em rotura de flictena. Estava apiré-

Tabela I. Cronologia dos resultados analíticos de quatro momentos descritos. N: normal; TTPa: Tempo de Tromboplastina Parcial activado

	Urgência Junho 2013	Consulta Outubro 2013	Urgência Janeiro 2014	Urgência Julho 2014
Hemoglobina (N= 13-18g/dl)	12,3	12,16	7,8	7,68
Leucócitos (N= 4-11x10 ³ /mm ³)	9500	7700	10500	13800
Plaquetas (N 150-400/mm ³)	136000	126000	170000	79000
Tempo de Protrombina (normal do dia em segundos)	19,3 (13)	20,2 (13)	18,2 (14)	20,4 (14)
Tempo de Trombina (N 14-21 segundos)		18,3		
TTPa (N < 34,5 segundos)	41,1	41,3	42,3	41
D-dímeros (N < 0,5ug/ml)	>máximo	>máximo		
Fibrinogénio (N 200-400mg/dl)		97	63	
Pesquisa de Esquizócitos no sangue periféricos		Presentes		
Creatinina (0,7-1,4mg/dl)	1,3	1,6	2,6	3,2

Tabela II: Sistema de pontuação para CID aberta da ISTH*

Sistema de pontuação para CID aberta

Avaliação de risco: o paciente tem uma doença subjacente que se sabe poder associar-se a CID aberta?

Se sim: continuar

Se não: não usar este algoritmo

Pedir testes globais da coagulação

(TP, contagem de plaquetas, fibrinogénio, marcador relacionado com a fibrina)

Pontuar os resultados dos testes

- Contagem de plaquetas ($>100 \times 10^9/L = 0$, $< 100 \times 10^9/L = 1$, $< 50 \times 10^9/L = 2$)
- Marcador de fibrina elevado (ex.: D-dímeros, produtos de degradação da fibrina) (sem aumento = 0, aumento moderado = 2, aumento forte = 3)
- TP prolongado ($< 3 \text{ s} = 0$, $> 3 \text{ mas } < 6 \text{ s} = 1$, $> 6 \text{ s} = 2$)
- Nível de fibrinogénio ($> 1 \text{ g/L} = 0$, $< 1 \text{ g/L} = 1$)

Calcular a pontuação:

≥ 5 Compatível com CID aberta: repetir pontuação diariamente

< 5 Sugestivo de CID não-aberta: repetir em 1 ou 2 dias

*ISTH Diagnostic Scoring System for DIC. Adaptado de Levi M, Toh CH et al (ver ref. 3). TP: tempo de protrombina; ISTH: Sociedade Internacional de Trombose e Hemostase.

tico. Do restante exame destacavam-se palidez e equimoses / hematomas também a nível dos membros superiores e das regiões torácica e abdominal esquerdas. Analiticamente, Hb 7.8 g/dl, VGM 96 fl, HGM 31.1 pg, Leucócitos 10500/mm³, 74% PMN, Plaquetas 170000/mm³; Ureia 133 mg/dl, Creatinina 2.6 mg/dl, Ionograma normal; INR 1.31; TTPa 42.3 segundos. Foi tratado com fluidos intravenosos, ceftriaxone e flucloxacilina, com recuperação parcial da anemia e da função renal, tendo alta com enoxaparina profilática em dose ajustada à função renal e ácido fólico.

Foi reinternado em abril de 2014 por hematoma do membro inferior esquerdo, hipotensão, agravamento da anemia e da insuficiência renal, com necessidade de transfusões de glóbulos rubros. Foi excluída trombose venosa profunda.

Foi novamente readmitido através do SU entre 1 e 11 de julho desse ano por extenso hematoma no lado direito da região cervical, dorsal e lombar (figura 2). Um ecodoppler excluiu trombose dos vasos do pescoço. Foi transfundido com glóbulos rubros. Repetiu TC contrastado que voltou a evidenciar a volumosa dilatação aneurismática da aorta descendente na metade inferior e transição para a aorta abdominal, com maior diâmetro transversal de 9 cm; foram ainda observados na aorta abdominal ligeiro aneurisma fusiforme acima da bifurcação com 3.5 cm de maior diâmetro e um aneurisma no trajeto inicial da artéria ilíaca esquerda com 3 cm de diâmetro. Apesar de franca melhoria do paciente à data da alta, com regressão parcial do referido hematoma, o seu estado voltou a piorar um mês depois, com dor e aumento do mesmo hematoma, acabando por falecer na sala de observação do SU em 22 de agosto de 2014.

Discussão

Os aneurismas da aorta representam uma causa rara de CID, estimando-se que correspondem a cerca de 0.5-0.6%^{5,6} a 4%⁷; e dentro destes pacientes apenas 0.5 a 1% apre-

sentam manifestações clínicas graves de CID⁸. Admitem-se como mecanismos da patogénese da CID associada a AA a exposição à superfície desnudada do endotélio aórtico⁹ e um trombo funcionando como fonte de fibrinólise local¹⁰.

Algumas vezes, o aneurisma da aorta pode ser reconhecido durante a investigação de uma síndrome de CID, como em parte ocorreu no caso do nosso paciente. Outras vezes, é no estudo laboratorial de preparação pre-operatória do doente com AA que se reconhecem as alterações da coagulação e da contagem de plaquetas que permitem chegar ao diagnóstico de CID^{7,10,11}. Por outro lado, a cura ou pelo menos o controlo aceitável da CID exige, em regra, a resolução cirúrgica do aneurisma, como atrás referido⁴, sendo rara a recorrência tardia da CID¹¹. Alguns autores propuseram critérios de CID crónica associada a aneurismas da aorta abdominal, como a presença de doença hemorrágica crónica, coagulopatia de consumo e reversão das anomalias laboratoriais após a reparação cirúrgica do aneurisma⁶.

O paciente que apresentamos neste artigo tinha uma forma crónica de CID, com púrpura extensa recorrente, incluindo expectoração hemoptóica e hematomas subcutâneos, com necessidade de transfusões de glóbulos rubros. O diagnóstico de CID foi estabelecido com base na pontuação obtida no Diagnostic Scoring System for DIC da International Society on Thrombosis and Haemostasis², tendo em conta o valor de D-Dímeros, o prolongamento do tempo de protrombina e o baixo nível de fibrinogénio (Tabela II). O facto de a contagem de plaquetas só em algumas ocasiões ter sido inferior ao *cut-off* valorizado de $< 100.000/\text{mm}^3$, estando a maior parte das vezes entre este valor e os $150.000/\text{mm}^3$, não invalida o diagnóstico, já que valores ligeiramente baixos ou normais são habituais na CID crónica¹².

A abordagem endovascular de AA torácicos tem vindo a ganhar terreno, com resultados semelhantes aos da cirurgia aberta convencional, com taxa de complicações rela-

Figura 2. Extenso hematoma no lado direito da região cervical, dorsal e lombar



tivamente baixa, sendo a única possível em pacientes de alto risco cirúrgico¹³. Na verdade, de alternativa neste grupo específico de pacientes, tornou-se com o tempo a abordagem preferida genericamente em muitos casos¹⁴. No nosso paciente, a localização, a extensão dos aneurismas e da trombose mural associada, a par da idade avançada, constituíram contra-indicação para o procedimento. Assim, tentamos terapêutica profilática de coagulação / trombose com heparina de baixo peso molecular (ajustada à função renal), após resolução das hemorragias, um recurso já descrito em situações de AA inoperáveis¹⁵. A recorrência e a extensão dos hematomas obrigou a suspendê-la. A causa de morte do nosso paciente foi multifatorial: morbilidade dos recorrentes hematomas relacionados com a CID, insuficiência renal e gradual deterioração do seu estado geral.

Em conclusão, o caso apresentado ilustra uma situação de CID crónica, em cuja investigação se descobriram um aneurisma fusiforme da transição da aorta torácica descendente para a abdominal e um aneurisma sacular do arco aórtico, ambos parcialmente trombosados. Na ausência de outras entidades predisponentes, consideramos estes aneurismas a causa de CID neste paciente.

Bibliografia

1. Arruda R, High KA. Coagulation disorders. In Longo, Fauci et al Eds. Harrison's Principles of Internal Medicine 18th Ed. New York, McGraw Hill 2012, Ch. 116, p. 973-82.
2. Levi M, Toh CH, Thachil J, Watson HG. Guidelines for the diagnosis and management of disseminated intravascular coagulation. British Committee for Standards in Haematology. Br J Haematol 2009; 145: 24-33.
3. Kramer J, Otten HM, Levi M, ten Cate H. The association of disseminated intravascular coagulation with specific diseases. Réanimation 2002; 11: 575-83.
4. Kazmers A, Jacobs L, Perkins A, Lindenauer SM, Bates E. Abdominal aortic aneurysm repair in Veterans Affairs medical centers. J Vasc Surg 1996; 23: 191-200.
5. Falanga A, Rickles FR. Management of thrombohemorrhagic syndromes in hematologic malignancies. Hematology Am Soc Hematol Educ Program 2007; 165-71.
6. Siebert WT, Natelson EA. Chronic consumption coagulopathy accompanying abdominal aortic aneurysm. Arch Surg 1976; 111: 539-41.
7. Fisher DF Jr, Yawn DH, Crawford ES. Preoperative disseminated intravascular coagulation associated with aortic aneurysms. A prospective study of 76 cases. Arch Surg 1983; 118:1252-55.
8. Rowlands TE, Norfolk D, Homer-Vanniasinkam S. Chronic disseminated intravascular coagulopathy cured by abdominal aortic aneurysm repair. Cardiovasc Surg 2000; 8: 292-94.
9. Jelenska MM. Coagulation parameters as predictors of DIC in patients with intact aortic aneurysm. Hamostaseologie 2004; 24(3): 162-66.
10. Yamazumi K, Ojima M, Okumura H, Aikou T. An activated state of blood coagulation and fibrinolysis in patients with abdominal aortic aneurysm. Am J Surg 1998; 175 (4): 297-301.
11. Thompson RW, Adams DH, Cohen JR, Mannick JA, Whittemore AD. Disseminated intravascular coagulation caused by abdominal aortic aneurysm. J Vasc Surg 1986; 4: 184-86.
12. Leung LLK. Clinical features, diagnosis, and treatment of disseminated intravascular coagulation in adults. UptoDate (topic last updated in Ago 23, 2016). Wolters Kluwer edition.
13. Wang GJ, Fairman RM. Endovascular repair of the thoracic aorta. UptoDate (topic last updated in Set 7, 2016). Wolters Kluwer edition.
14. Stone DH, Brewster DC, Kwolek CJ, Lamuraglia GM et al. Stent-graft versus open-surgical repair of the thoracic aorta: mid-term results. J Vasc Surg 2006; 44: 1188-97.
15. Miyahara S, Yasu T, Yamada Y, Kobayashi N, Saito M, Momomura S. Subcutaneous injection of heparin calcium controls chronic disseminated intravascular coagulation associated with inoperable dissecting aortic aneurysm in an outpatient clinic. Intern Med 2007; 46: 727-32.

Quando falta o corpo caloso

When the corpus callosum is missing

A agenesia do corpo caloso (AgCC) é uma malformação cerebral comum, com incidência estimada de 1:4000 e que pode ser resultante de fatores genéticos ou ambientais. Pode apresentar-se isoladamente ou associada a outras condições como: anomalias estruturais cerebrais (hidrocefalia ou outras), disfunção neurológica (epilepsia, macro ou microcefalia alterações visuais ou auditivas), malformações extracerebrais, anomalias cromossômicas ou doenças metabólicas. O seu diagnóstico faz-se por métodos de neuroimagem, cuja disseminação conduziu ao diagnóstico mais precoce e/ou em indivíduos com alterações mais subtis. São vários os casos descritos na literatura de achados acidentais de AgCC, o que sugere que muitos casos são assintomáticos ou com alterações tão discretas que não despertam a atenção clínica.

Apresenta-se o caso de um homem de 49 anos, camionista, com antecedentes de Diabetes Mellitus tipo 2 medicado com antidiabéticos orais e cefaleias frequentes medicado com pregabalina. Recorreu ao serviço de urgência por vários episódios de parestesias na face e hemitórax direito nas últimas 24 horas. Ao exame neurológico apresentava ligeira hipostesia à direita, sem outras alterações. Destaca-se neste caso o achado ocasional de AgCC que se verificou tratar de um achado ocasional, que não justificava as queixas do doente.

Figure 1. Agenesia do corpo caloso e ausência de lesões vasculares agudas



Bibliografia

1. Palmer EE, Mowat D. Agenesis of the corpus callosum: a clinical approach to diagnosis. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2014;166C(2):184-97.
2. Siffredi V, Anderson V, Leventer RJ, SpencerSmith MM. Neuropsychological Profile of Agenesis of the Corpus Callosum: A Systematic Review. *Developmental Neuropsychology.* 2013; 38:1, 36-57.

Diagnóstico:

Agenesia do corpo caloso

Marta Oliveira Ferreira, Alice Pinheiro

Centro Hospitalar do Médio Ave - Unidade de Famalicão

Correspondência: martaoliveiraferrera@gmail.com

Como citar este artigo: Oliveira Ferreira M, Pinheiro A. Quando falta o corpo caloso. *Galicla Clin* 2017; 78 (1): XX-XX

Recibido: 26/06/2016; Aceptado: 07/09/2016

Superior Vena Cava Stenosis

In August 2000, a 42-year-old female, presented to the emergency department complaining of fever, night sweating and weight loss. Physical examination showed left inguinal adenopathy of 1cm. Blood tests were normal. Thoracic computerized tomography (CT) scan showed left pleural effusion and axillary, mediastinal, retroperitoneal and inguinal adenopathies. Biopsy of inguinal adenopathy revealed Non Hodgkin Follicular Lymphoma (CD20+). Treatment with cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine and prednisolone (CHOP) was started. CT scan evaluation after 6 cycles showed persistent mediastinal adenopathies. The patient started mediastinal radiotherapy. In July 2006, a new left pleural effusion and mediastinic adenopathies appeared. The patient started chemotherapy with rituximab, ifosfamide, carboplatin and etoposide (R-ICE) and achieved a complete response. In October 2010, recurrence of the disease was detected. Chemotherapy was restarted and complete response was achieved. In January 2014, the patient presented with facial edema which worsened in the morning (figure 1). She also complained about enlarged mammary veins and dyspnea. Positron emission tomography (PET) scan was negative for revealing recurrence of the disease. Brain CT scan was normal. Thyroid function, cortisol and auto-immune antibodies were negative. The patient started corticotherapy (1mg/kg/day) and hyperbaric oxygen therapy. The symptoms did not disappear. Thoracic angiography showed superior vena cava stenosis and thrombosis (figure 2). The patient started therapy with enoxaparin and therefore was submitted to dilation of the vena cava stenosis; the symptoms disappeared. Follicular lymphoma represents the second most common Non Hodgkin Lymphoma in adults, accounting for 10-20% of all lymphomas¹. It is considered an indolent disease characterized by a relapsing pattern over years. Superior vena cava (SVC) syndrome refers to a constellation of symptoms produced by the obstruction of blood flow through the SVC, resulting in dyspnea, facial and upper-extremity edema and chest pain. Malignancies represent 60%-85% of the etiologies² and lymphoma and lung cancer represent 95% of malignancy-related SVC syndrome. The authors wish to emphasize a late complication due to stenosis of superior vena cava which mimicked a superior vena cava syndrome. The symptoms were assumed to be a consequence of fibrosis and stenosis caused by previous radiotherapy; this condition is described as a rare complication in the literature³.

References

1. Luminari S., Bellei M., Biasoli I., Federico M. Follicular lymphoma - treatment and prognostic factors. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2012; 34(1): 54-59.
2. Grant S., Meykler S., Beach D. Superior vena cava syndrome as an initial presentation of low-grade follicular lymphoma. *J Community Support Oncol.* 2014 Nov; 12(11):415-7.
3. Van Putten JW., Schlosser NJ, Vujaskovic Z, Leest AH, Groen HJ. Superior vena cava obstruction caused by radiation induced venous fibrosis. *Thorax* 2000; 55 (3): 245-246.

Diagnóstico:

Superior Vena Cava Stenosis as a late complication in a patient with follicular lymphoma

Alexandra Mesquita, Fátima Braga

Oncology Department Hospital Pedro Hispano Matosinhos

Correspondencia: alexandra.mesquita@ulsm.min-saude.pt

Como citar este artículo: Mesquita A, Braga F. Superior Vena Cava Stenosis. *Galicia Clin* 2017; 78 (1): XX-XX

Recibido: 21/06/2016; Aceptado: 23/09/16

Figure 1. Patient with facial edema

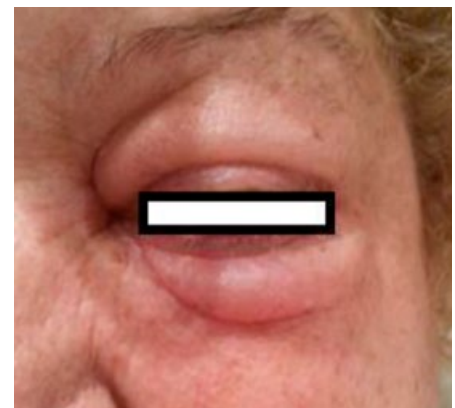
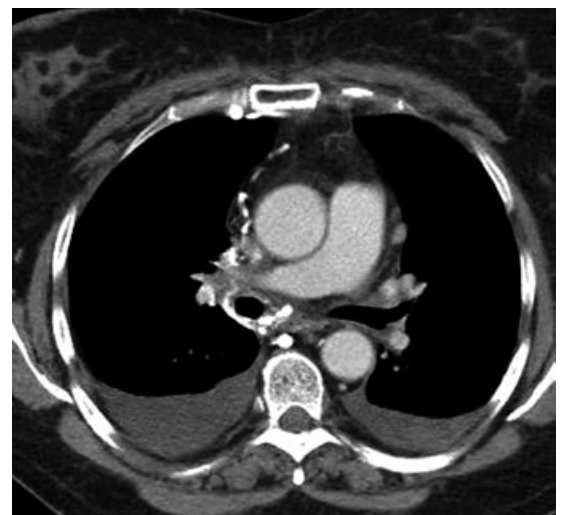


Figure 2. CT Thoracic Angiography



A case report of a pulmonary abscess

Case presentation

A 34 year-old male, with history of lung ALK positive adenocarcinoma (subdue to lobectomy and treated with adjuvant chemotherapy and radiotherapy), that posteriorly developed distal esophagus adenocarcinoma (immunohistochemically different from the lung), affecting the cardia. Was surgically proposed to eso-gastrectomy and eso-gastrostomy. Due the partial dehiscence of the anastomosis, it was placed an endoluminal prosthesis. One month after, during the removal of the prosthesis, that wasn't possible, a second one was placed (*stent in stent*). Three weeks later, in the attempt of removing the inner prosthesis, it was found an esophageal orifice, probably of iatrogenic cause. A chest-computerized axial tomography revealed (images 1,2,3,4 and 5) multiple esophageal fistulas and one that was inducing a pulmonary abscess of 16cm. He was started on empiric antibiotherapy with metronidazole, clindamycin and fluconazole. A new esophageal prosthesis was placed and percutaneous drainage was performed, and its microbiological study revealed: *klebsiella pneumoniae* carbapenemase (KPC), with CIM for meropenem of 16 and a *Candida cruzei*. The anthibiogram showed: CIM Meropenem: 16 mg/L; CIM Ertapenem: 16 mg/L; CIM Colystin: 1 mg/L and CIM Tigecycline: 0,38 mg/L. Accordingly, to the antibiogram, was started on tigecycline, colistine and amphotericin B. However, there wasn't any improvement, and the patient died on 45th day of his admission.

Discussion

The emergency of multiresistent microorganisms it's a challenge for treatment, control and prevention.³ When these infections involve abscesses, adequate drainage and an appropriate long term antibiotic therapy has shown an improvement in the outcome.³ However, there is some debate concerning the appropriate dosage and the most favorable pharmacokinetic/pharmacodynamic profiles in this cases. Unfortunately the optimal treatment is unknown. The use of aminoglycosides, polymyxin combinations and tigecycline appeared to have higher success rates.^{1,2}

Obviously, in this case, due to its clinical past history and immunosuppression, even the best approach wasn't enough.

References

1. Narayanan N; Jonhson L; MacDougall C. Beyond susceptible and Resistant, Part III: Treatment of infections due to Gram-Negative
2. Organisms producing carbapenemases. J Pediatr Pharmacol Ther. 2016. 21(2): 110-119.
3. Morrill HJ, Pogue JM, Kaye KS, LaPlante KL. Treatment options for carbapenem-resistant enterobacteriaceae Infections. Open Forum Infect Dis. 2015; 2(2): 1-11
4. Di Carlo P, Pantuso G, Cusimano A, et al. Two cases of monomicrobial intraabdominal abscesses due to KPC - 3 *Klebsiella pneumoniae* ST258 clone. BMC Gastroenterology. 2011;11:103.

Diagnóstico: Pulmonary abscess due to KPC-3

Klebsiella pneumoniae

Tatiana Fonseca¹, Maria Ana Canelas¹

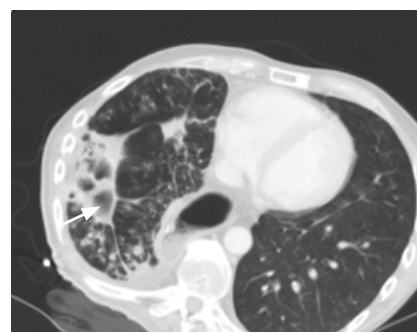
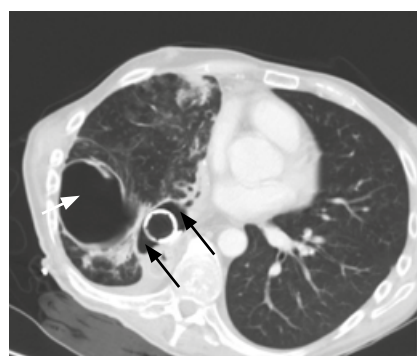
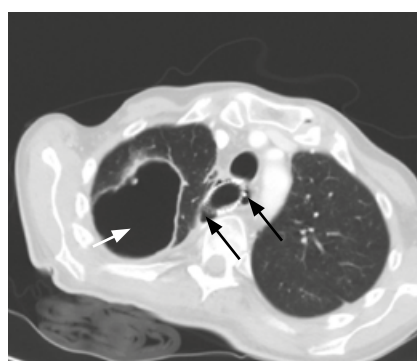
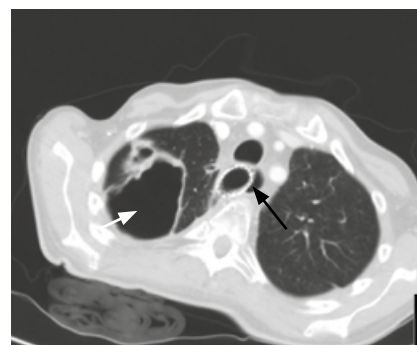
¹Department of Internal Medicine, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal

Correspondencia: tatifonseca_84@hotmail.com

Como citar este artículo: Fonseca T, Canelas MA
Pulmonary abscess due to KPC-3 *Klebsiella pneumoniae*. Galicia Clin 2017; 78 (1): XX-XX

Recibido: 08/07/2016; Aceptado: 18/07/2016

Images 1-5: Multiple esophageal fistulas (black arrow) and one that was inducing a pulmonary abscess of 16 cm (white arrow)



“The Black Fingers”

Esclerose Sistémica Limitada

The black fingers - Limited Systemic Sclerosis

A Esclerose Sistémica (ES) é uma doença auto-imune sistémica que se caracteriza por fibrose e vasculopatia, com envolvimento multiorgânico de etiologia desconhecida. As manifestações clínicas são heterogéneas dependendo do órgão envolvido e pode haver maior predominância e/ou gravidade de algumas delas de acordo com o subtipo¹.

O subtipo ES limitada, designa-se assim por afectar a pele distalmente ao cotovelo e joelhos, a face e o pescoço. É também denominado CREST (C - calcinose; R - Raynaud; E - esófago; S - esclerodactilia; T - telangiectasias)¹. Nesta patologia é frequente o atingimento cutâneo com úlceras digitais, causando importante limitação funcional, podendo estas evoluir desde a esclerodactilia à isquemia, necrose profunda, gangrena, perda de substância e consequente amputação dos dedos^{2,3}. O tratamento farmacológico passa por antiagregantes plaquetares e vasodilatadores, entre eles o iloprost (análogo das prostaglandinas), o que melhores resultados e menos efeitos secundários apresenta²⁻⁵.

Os autores apresentam o caso de um homem com 57 anos, marceneiro de profissão, com antecedentes patológicos de amputação traumática da falange distal do 1º dedo da mão direita, cardiopatia isquémica e vários factores de risco cardiovasculares (FRCV), nomeadamente HTA, dislipidemia, tabagismo e diabetes mellitus tipo 2. Referenciado pela Dermatologia à consulta de Doenças Auto-imunes por necrose distal seca do 2º, 3º e 4º dedos e úlceras digitais no 1º e 5º

dedos da mão direita (imagens 1 e 2), esclerodactilia, calcinose, telangiectasias, raynaud com alguns anos de evolução, dispepsia e saciedade precoce. Dada a gravidade do quadro clínico, decidiu-se internar o doente para estudo complementar e tratamento das úlceras digitais.

Análiticamente com ANA positivo 1/640 padrão centrómero, anticorpo anti-centrómero (antiCB e antiCA positivos). Rx antebraços com calcinose. TAC tórax sem evidência de doença intersticial pulmonar. Ecocardiograma transtorácico com função sistólica global deprimida, sem dilatação das cavidades direitas e normal PSAP. Pelo estudo DETECT sem indicação para cateterismo direito.

Provas de função respiratórias com alteração ventilatória mista e diminuição moderada da transferência alvéolo-capilar do monóxido de carbono. Endoscopia digestiva alta sem alterações.

Iniciou-se antagonistas dos canais de cálcio e iloprost em perfusão, com o objetivo de se delimitar as lesões da mão para posterior amputação das áreas necróticas. Optimizou-se a terapêutica cardiovascular no sentido de se controlar os múltiplos FRCV. Após 33 dias de iloprost foi possível delimitar as áreas de necrose seca (imagens 3 e 4), estando o doente a aguardar amputação das áreas necróticas.

Portanto, trata-se de um doente com o diagnóstico de ES subtipo limitada (CREST) de evolução desconhecida, com microangiopatia associada à ES e macroangiopatia consequente aos vários FRCV, não tendo sido possível uma reperfusão eficaz das áreas necróticas.

Bibliografia

1. Cordeiro A. Esclerose Sistémica. Boletim da Sociedade Portuguesa de Reumatologia 2011 Abr;10:17-19.
2. Mota J, Castellano A, Santiago F, Carvalho P, Madeira F, Pereira de Moura JM, Costa JM. Úlceras digitais na escleroderma: papel dos antagonistas dos receptores da endotelina na terapêutica. Acta Med Port 2011;24:837-42.
3. Steen V, Denton CP, Pope JE, Matucci-Cerinic M. Digital ulcers: overt vascular disease in systemic sclerosis. Rheumatology 2009;48:iii19-iii24.
4. Nitsche A. Raynaud, digital ulcers and calcinosis in scleroderma. Reumatol Clin. 2012; 8(5):270-7.
5. Abraham S and Steen V. Optimal management of digital ulcers in systemic sclerosis. Therapeutics and Clinical Risk Management 2015;11:939-47.

Diagnóstico: “The Black Fingers” - Esclerose Sistémica Limitada

André Real, Jorge Nepomuceno

S. de Medicina Interna - C.H.M.T. - Hospital de Abrantes

Correspondencia: andremiguelnetoreal@gmail.com

Como citar este artigo: Real A, Nepomuceno J “The Black Fingers” - Esclerose Sistémica Limitada. Galicia Clin 2017; 78 (1): XX-XX

Recibido: 08/07/2016; Aceptado: 18/07/2016

Imagens 1 e 2. Palma e dorso da mão direita, onde se observam alterações típicas da esclerose sistémica limitada, entre elas as telangiectasias (região tenar), esclerodactilia (espessamento cutâneo dos dedos), necrose distal seca do 2º, 3º e 4º dedos e úlceras digitais no 1º e 5º dedos.



Imagens 3 e 4. Palma e dorso da mão direita após perfusão de iloprost. Observa-se delimitação das áreas de necrose seca, para posterior amputação das áreas necróticas.



Enfermedad de Fahr

Fahr's disease

Entre las múltiples causas de calcificaciones en el SNC, la enfermedad de Fahr o calcificación idiopática de los ganglios de la base o calcinosis estriodopaldodentada bilateral es una rara enfermedad neurodegenerativa caracterizada por la acumulación de depósitos de calcio, en los ganglios de la base y otras regiones cerebrales¹, visualizados mediante pruebas de imagen (TC o RM)².

Presentamos el caso de una mujer de 64 años diagnosticada de retraso mental leve-moderado, trastorno de conducta, síndrome eutiroideo enfermo, anemia ferropénica y déficit de ácido fólico en tratamiento habitual con: risperidona, sulfato ferroso, ácido fólico y levotiroxina; que ingresa por bacteriemia por *E. coli* de origen urinario. No refiere antecedentes patológicos de interés relacionados con su enfermedad actual.

En la exploración neurológica no presenta alteraciones groseras pero dado el evidente retraso mental de la paciente no se pueden descartar alteraciones menores.

En los análisis realizados destaca calcemia 8,4 mg/dL (N: 8,5-10,5), 25-OH vitamina D 9,9 ng/dL (N: 20-100), y PTH 66,2 pg/dL (N:14-72) que descartó la presencia de enfermedad endocrino- metabólica que explicase el cuadro, así como otros procesos infecciosos o sistémicos asociados a estos hallazgos.

En la TC cerebral: se observan calcificaciones bilaterales y simétricas localizadas en sustancia blanca subcortical, supratentorial, ganglios de la base (Fig 1) y hemisferios cerebelosos (Fig 2) que no serían compatibles con otras enfermedades como abscesos, neurocisticercosis, gliomas, craneofaringioma o neurofibromatosis.

La enfermedad de Fahr puede cursar con formas asintomáticas o presentaciones diversas que van desde: parkinsonismo, corea, deterioro cognitivo o ataxia¹; siendo los trastornos del movimiento lo más frecuente. El tamaño de la calcificación se relaciona con la gravedad de la sintomatología pero la localización y severidad de la misma no reflejan toda la diversidad clínica.

Su fenotipo es variable reconociéndose formas esporádicas y familiares (el patrón de herencia es autosómico dominante en la mayoría de los casos)³. Recientemente se han descubierto genes implicados en dicha entidad como son SLC20A2 y PDGFRB con pocas diferencias clínicas entre ellos; si bien es cierto que los portadores de la mutación PDGFRB no han presentado calcificaciones en la cortical ni en vérmix.

Es un hallazgo incidental objetivable hasta en el 12,5% de los TC cerebrales realizados por motivos no relacionados, según las últimas series⁵.

No existen tratamientos específicos en la actualidad, ni aquellos que limiten la progresión de la enfermedad.

La paciente estaba diagnosticada de retraso mental pero al parecer llegó a ser capaz de completar estudios primarios. En la actualidad no leía ni escribía, por lo que no puede descartarse que su deterioro cognitivo actual sea secundario a la enfermedad de Fahr.

Bibliografía

1. Bilateral striopallidodentate calcinosis: clinical characteristics of patients seen in a registry. Manyam BV, Walters AS, Narla KR. *Mov Disord.* 2001;16(2):258.
2. CT findings in Fahr's disease. Alam ST, Aswani Y, Anandpara KM, Hira P. *BMJ Case Rep.* 2015 Mar 20;2015
3. Phenotypic spectrum of probable and genetically-confirmed idiopathic basal ganglia calcification. Nicolas G, Pottier C, Charbonnier C, Guyant-Maréchal L, Le Ber I, Pariente J, et al. *Brain.* 2013 Nov;136(Pt 11):3395-407.
4. The significance of the incidental finding of basal ganglia calcification on computed tomography. Harrington MG, Macpherson P, McIntosh WB, Allam BF, Bone I. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1981;44(12):1168.
5. Bilateral strio-pallido-dentate calcinosis (Fahr's disease): report of seven cases and revision of literature. Savino E, Soavi C, Capatti E, Borrelli M, Vigna G, Passaro A et al. *BMC Neurol.* 2016 Sep 8;16:165

Figura 1. Imagen TC cerebral: calcificaciones de los ganglios de la base

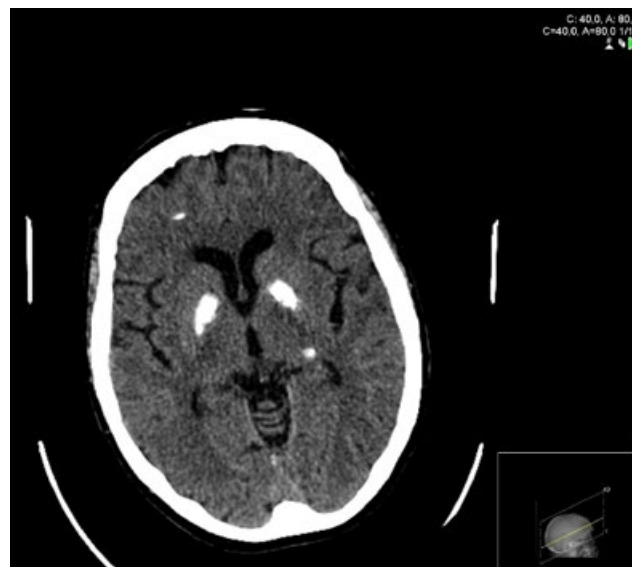


Figura 2. Imagen TC cerebral: calcificaciones en ambos hemisferios cerebelosos



Diagnóstico: Enfermedad de Fahr

Beatriz García Trincado, Francisco Terrón Pérez

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Lucus Augusti (Lugo)

Correspondencia: beatriz.garcia.trincado@gmail.com
 Como citar este artículo: García Trincado B, Terrón Pérez F
 Enfermedad de Fahr. *Galic Clin* 2017; 78 (1): XX-XX
 Recibido: 21/07/2016; Aceptado: 30/07/2016

Migração Espontânea Tardia da Ponta de um Catéter Venoso Central

Late Spontaneous Migration of the Tip of a Central Venous Catheter

Homem de 74 anos, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial, dislipidemia, insuficiência cardíaca congestiva e hiperplasia benigna prostática, seguido em consulta de oncologia por adenocarcinoma da transição reto-sigmoideia (pT3N2MOG2R0) submetido em em Janeiro de 2015 a cirurgia de ressecção anterior do reto. Colocação bem conseguida de catéter venoso central (CVC) em Abril de 2015 após tentativa falhada 15 dias antes. Realizou 8 ciclos de quimioterapia FOLFOX adjuvante até ao final do ano de 2015 pelo CVC tendo mantido vigilância clínica desde então. Na última consulta de oncologia no raio-x torácico de controlo verificou-se CVC partido com migração da sua porção distal (Figura 1). Clinicamente o paciente referiu apenas episódio de síncope com hipotensão 3 dias antes tendo-se assintomático desde então. Uma angio-tomografia torácica confirmou o achado com a presença da parte proximal do catéter infra-adjacente aos planos musculares na região peitoral e a parte migrada do catéter na artéria segmentar basal posterior do lobo inferior direito (Figura 2). Em reunião de grupo multidisciplinar com cirurgia-cardiorádica e devido ao perfil risco-benefício adverso, decidiu-se pela não remoção da ponta migrada.

Neste caso clínico descrevemos a migração tardia da ponta de um CVC. Este fenómeno não é incomum e foram já descritos vários destinos anatómicos para estas migrações como a veia braquiocefálica oposta, veia jugular ou veia cava^{1,2}. A incidência destas migrações espontâneas foi estimada em 0.9-1.8%, sendo que o mecanismo exato permanece obscuro. Algumas hipóteses incluem variações extremas da pressão intratorácica por tosse, estornutos ou levantamento de pesos por exemplo³.

Bibliografía

1. DiGiacomo JC, Tarlian HS. Spontaneous migration of long-term indwelling venous catheters. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 1991 Sep-Oct;15(5):574-7.
2. Prabakaran B, Thomas S. Spontaneous migration of central venous catheter tip following extubation. *Saudi Journal of Anaesthesia.* 2014;8(1):131-133. doi:10.4103/1658-354X.125975.
3. Miller JA, Singireddy S, Maldjian P, Baker SR. A reevaluation of the radiographically detectable complications of percutaneous venous access lines inserted by four subcutaneous approaches. *Am Surg.* 1999;65:125-30
4. Ko SY, Park SC, Hwang JK, Kim SD. Spontaneous fracture and migration of catheter of a totally implantable venous access port via internal jugular vein--a case report. *J Cardiothorac Surg.* 2016 Apr 11;11:50

Diagnóstico: Migração Espontânea Tardia da Ponta de um Catéter Venoso Central

João Miguel Carvas¹, Catarina Rocha²

¹ Interno de Formação Específica em Cirurgia Geral do 1º ano, Serviço de Cirurgia Geral, ULSNE. ² Médico Assistente, Serviço de Cirurgia Geral, ULSNE - Unidade Local de Saúde do Nordeste Transmontano

Correspondência: jmcarvas@gmail.com

Como citar este artigo: Carvas JM, Rocha C

Migração Espontânea Tardia da Ponta de um Catéter Venoso Central. *Galícia Clin* 2017; 78 (1): XX-XX

Recibido: 23/08/16; Aceptado: 14/10/16

Figura 1. Raio-X torácico a mostrar a ponta do cateter migrado (setas brancas) no pulmão direito.



Figura 2. Tomografia Computorizada torácica a mostrar a ponta do cateter migrado (setas brancas) na artéria segmentar basal e segmentar basal posterior do lobo inferior direito.



Representantes de la Junta Directiva a renovar en la próxima Asamblea General Extraordinaria de la Sociedad Gallega de Medicina Interna

- Presidente: ocupará el cargo el actual vicepresidente
- Vicepresidente
- Secretaria: puesto designado por el presidente.
- Vocal M.I.R.
- Tesorero
- Vocal por Lugo

Representantes de la Junta Directiva cuyos puestos son reelegibles por un nuevo período de cuatro años

- Vocal por Ferrol: Dña Carmen Mella Pérez
- Vocal por A Coruña. Dña. Sonia Ruanova González
- Vocal por Hospital Comarcal. Dña Paula Pesqueira Fontán
- Vocal por página Web Meiga. D.Álvaro Fernández Rial



Reglamento interno de la SOGAMI

Presentación de candidaturas para las elecciones de miembros de la junta directiva de la SOGAMI

- Se hará público cada año, con la suficiente antelación, cuáles son los cargos que deben renovarse y como han de presentarse las candidaturas. El Secretario de la SOGAMI recabará esta información y se encargará de que se difunda a través de la página web que es expresión de la Sociedad (www.meiga.info). Se publicará también en la revista Galicia Clínica, y se enviará un correo electrónico informativo a cada socio.
- Podrá ser candidato a cualquiera de los cargos cualquier socio, ciñéndose a lo estipulado en los estatutos de la Sociedad.
- Las candidaturas se presentarán remitiendo un correo electrónico a la Secretaría Técnica de la Sociedad, haciendo constar en la presentación el nombre del candidato y el cargo al que se presenta. El candidato que lo desee puede adjuntar un documento conteniendo información sobre su programa electoral. Esta información se hará pública a través de la página web.
- El plazo para la presentación de candidaturas se abrirá dos meses antes y finalizará cinco días antes de la celebración de la Asamblea General Ordinaria.

Junta Directiva de la SOGAMI

14 de mayo de 2016



Visitas Guiadas Guided Tours

Coruña • turismocoruna.com

Visitas tematizadas / caracterizadas
Themed and landmark tours

Ilustración Catuxa: Santy Gutiérrez



- 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 descóbrec 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



Ayuntamiento de A Coruña
Concello da Coruña



TURISMO DE
A CORUÑA

"Sólo necesito un inhalador para controlar mi asma"*

En **1** solo inhalador Demanda para alivio de síntomas + mantenimiento¹

Como tratamiento de **mantenimiento**

Symbicort® 80µg/4,5µg (Budesónida/Formoterol)



- **Adultos** (a partir de 18 años)
Algunos pacientes pueden requerir hasta un máximo de 4 inhalaciones dos veces al día.
- **Adolescentes** (de 12 a 17 años)

2 inhalaciones, dos veces al día

Symbicort® 160µg/4,5µg (Budesónida/Formoterol)



- **Adultos** (a partir de 18 años)
1-2 inhalaciones, dos veces al día. Algunos pacientes pueden requerir hasta un máximo de 4 inhalaciones dos veces al día.
- **Adolescentes** (de 12 a 17 años)
1-2 inhalaciones, dos veces al día.
- **Niños** (de 6 a 11 años)

1-2 inhalaciones, dos veces al día

Symbicort® 320µg/9µg (Budesónida/Formoterol)



- **Adultos** (a partir de 18 años)
Algunos pacientes requerir hasta un máximo de 2 inhalaciones.
- **Adolescentes** (de 12 a 17 años)

1 inhalación, dos veces al día

TERAPIA SMART¹

Como tratamiento a **demanda para el alivio de síntomas y de mantenimiento**

2 INHALACIONES AL DÍA ADMINISTRADAS¹



1 inhalación



1 inhalación



2 inhalaciones



2 inhalaciones



En respuesta a los síntomas, los pacientes realizarán 1 inhalación extra a demanda. Si los síntomas persisten pasados unos minutos, se realizará otra inhalación adicional. No se deben realizar más de 6 inhalaciones de una sola vez. Normalmente no se requiere una dosis diaria total superior a 8 inhalaciones. Sin embargo, se podría utilizar una dosis total de hasta 12 inhalaciones diarias durante un periodo limitado.

Symbicort® Forte sólo debe utilizarse como tratamiento de mantenimiento, pero existen otras concentraciones menores para su utilización como tratamiento de mantenimiento y a demanda para el alivio de los síntomas.

*Las inhalaciones a demanda de Symbicort® deberán realizarse en respuesta a los síntomas del asma, no estando indicadas para una utilización preventiva habitual, por ejemplo antes del ejercicio. Para estos casos se deberá considerar el uso de un broncodilatador de acción rápida por separado.¹

Para notificación de sospechas de reacciones adversas diríjase a <https://www.notificaram.es/>