

DIRECTOR

José López Castro
Servicio de Medicina Interna HCML (Lugo)

DIRECCIÓN ADJUNTA

Manuel Fernández Muínelo
Servicio de Medicina Interna CHUO (Ourense)

Laura González Vázquez
Servicio de Medicina Interna PÓVISA (Vigo)

HEREDEROS DEL FUNDADOR DE GALICIA CLÍNICA

Luis Gutiérrez-Moyano Zimmermann
Heredero del fundador de Galicia Clínica
Mercedes Gutiérrez-Moyano Zimmermann
Heredera del fundador de Galicia Clínica

COMITÉ EDITORIAL

Gustavo Adolfo Parra Zuluaga MD FACP
Dep. Medicina Interna, Profesor Asociado Universidad Autónoma de Bucaramanga-UNAB (Bucaramanga, Colombia)

Jorge Óscar García Méndez
Dep. Medicina Interna-Infectología (Ciudad de México, México)

María Teresa Alves Pérez
NECOM Universidad de Vigo (Vigo, España)

Emilio José Casariego Vales
S. de Medicina Interna HULA (Lugo, España)

Antonio Javier Chamorro Fernández
S. de Medicina interna CAUSA (Salamanca, España)

José Antonio Díaz Peromíngolo
S. de Medicina Interna HGUS (Santiago de Compostela, España)

Javier de la Fuente Aguado
S. de Medicina interna PÓVISA (Vigo, España)

Juan Antonio Garrido Sanjuán
S. de Medicina interna CHUF (Ferrol, España)

Carlos González Guitián
S. de Bibliotecología CHUAC (A Coruña, España)

Fernando Antonio De La Iglesia Martínez
S. de Medicina interna CHUAC (A Coruña, España)

Miguel Marcos Martín
S. de Medicina interna CAUSA (Salamanca, España)

Paula Pesqueira Fontán
S. de Medicina interna Hospital Barbanza (A Coruña, España)

Ramón Rabuñal Rey
Unidad de Enfermedades Infecciosas HULA (Lugo, España)

Hugo Guillermo Ternavasio de la Vega
S. de Medicina interna CAUSA (Salamanca, España)

Juan Torres Macho
Director médico Hospital Infanta Cristina (Madrid, España)

COMITÉ CIENTÍFICO

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

Luis Barreto Campos
Dep. Medicina Interna (Lisboa, Portugal)

José Luis Díaz Díaz
S. de Medicina interna CHUAC (A Coruña, España)

Elena Fernández Bouza
S. de Medicina interna CHUF (Ferrol, España)

María José García Pais
S. de Medicina interna HULA (Lugo, España)

Arturo González Quintela
S. de Medicina interna HGUS (Santiago de Compostela, España)

Francisco Luis Lado Lado
S. de Medicina interna HGUS (Santiago de Compostela, España)

José Masferrer Serra
S. de Medicina interna HCV (Ourense, España)

Julio Montes Santiago
S. de Medicina interna. EOXI Vigo (Vigo, España)

Rafael Monte Secades
S. de Medicina interna HULA (Lugo, España)

José Domingo Pereira Andrade
S. de Medicina interna CHUAC (A Coruña, España)

Antonio Pose Reino
S. de Medicina interna HGUS (Santiago de Compostela, España)

Jorge Luis Torres Triana
S. de Medicina interna CAUSA (Salamanca, España)

Francisco Javier García Sánchez
S. de Medicina interna Hospital Quirón-Salud (Toledo, España)

Fundada en 1929 por el Dr. Aurelio Gutiérrez Moyano

Incluida en Latindex, IME-Biomedicina del CSIC, Dialnet, Dulcinea, Directory of Open Access Journals, ROAD (Directory of Open Access scholarly Resources), WorldCat, Suncat, Miar, Scilit, CiteFactor y Emerging Source Citation Index (ESCI)

Edita: SOGAMI / ISSN: 0304-4866

www.galiciaclinica.info

www.meiga.info



Índice

Summary

EDITORIAL

2 Atención clínica en los márgenes finales de la vida

Clinical care in the final margins of life

Fuentes Varela, A
<http://doi.org/10.22546/55/2207>

ORIGINAL

4 Impact of frailty on hospital adverse outcomes in elderly admitted with acute coronary syndrome

Ponciano A, Montenegro Sá F, Saraiva F, Soares F, Leite J, Morais J
<http://doi.org/10.22546/55/1741>

CASOS CLÍNICOS

8 Complicaciones de las endoprótesis metálicas autoexpandibles en la obstrucción maligna esofágica y gastroduodenal. Estudio de seis casos

Complications of digestive stents in malignant esophageal and gastrointestinal obstruction. A study of six cases

Núñez Viejo MA, González Noya A, Fernández Montes A, Fernández-Carrera Soler JM
<http://doi.org/10.22546/55/1817>

13 Synchronous oligometastatic lung acinar adenocarcinoma and clear cell renal cell carcinoma: a case report

Pinto Sara, Naia Leonor, Gilberto Teixeira, Eulálio Margarida
<http://doi.org/10.22546/55/1821>

16 Disseminated Nocardiosis: an unexpected diagnosis

Nocardiosis diseminada: un diagnóstico inesperado

Inês Zão¹, Paulo Torres Ramalho²
<http://doi.org/10.22546/55/1814>

IMÁGENES EN MEDICINA

19 Cutaneous mastocytosis in the adult: what lies beneath

Liliana Torres, Francisco Bento Soares, Diana Pereira Anjos, Mari Mesquita
<http://doi.org/10.22546/55/1820>

21 Dermatitis exfoliative with palmoplantar and face involvement

Albina Moreira, Miguel Silva
<http://doi.org/10.22546/55/1784>

22 Bilateral diagonal earlobe crease

Luis Flores, Fernando Friões
<http://doi.org/10.22546/55/1819>

23 A pronounced mediastinal widening

Filipe Machado, Erico Costa
<http://doi.org/10.22546/55/1808>

24 Pelvic extra-peritoneal cyst

Rui Assis, Andreia Brito
<http://doi.org/10.22546/55/1844>

25 Heart disease associated to eosinophilia

Rui Assis, Andreia Brito
<http://doi.org/10.22546/55/1855>

27 Normas de publicación

Atención clínica en los márgenes finales de la vida

Clinical care in the final margins of life

Arturo Fuentes Varela

Médico. Experto en Bioética Sanitaria. Ex-presidente del CEA del CHUO. Ex-presidente de la Comisión de Deontología del ICOMOU

En la edición de septiembre de 1981, la revista "Galicia Clínica" tuvo la deferencia de acoger mi primera publicación "Particularidades de la fiebre tifoidea en nuestra área", dedicada al estudio de dicha patología en el mundo de la pediatría; y cuarenta años después, tras mi paso por el Comité de Ética Asistencial del CHUO (Complejo Hospitalario Universitario de Ourense) y de la Comisión de Deontología del ICOMOU (Ilustre Colegio Oficial de Médicos de Ourense), me invitan a reflexionar sobre un aspecto de las ciencias de la salud que implica, no sólo pericia biológica, sino también mirada a los valores personales.

Los profesionales dedicados al mundo de la salud desarrollan instintos empáticos, útiles para mejorar la percepción en la calidad de vida de los pacientes, ya sea por poseer y cultivar cualidades personales para acoger un tipo determinado de modelo profesional al servicio de la salud de las personas y las poblaciones, ya sea por el genérico conjunto de características que definen la nombrada "vocación profesional". En base a ello, no sólo curamos las enfermedades ad integrum en ocasiones, sino que acompañamos con diligencia, eficiencia y compasión esperanzada a los individuos cuya patología reconocemos no poder curar a la altura de los saberes de la ciencia médica del momento, o que por conocimiento y experiencia de la historia natural de los procesos morbosos, entendemos que son susceptibles de acompañamiento para mejorar sus niveles de calidad de vida y no de curación.

Así, los profesionales del mundo de la salud ejerceremos de catalizadores, junto al enfermo, para lograr mayores cotas de "vida vivible" aún en el seno de procesos morbosos que, abandonados a sí mismos, conllevan quebranto, dolor, angustia, desesperanza, soledad,...; pero capaces de ser transformados en periodos de vida gozosa, agradecida, esperanzada, yugulados, con menos o sin dolor, con menor sufrimiento,... si son acompañados por profesionales idóneos, preñados de ciencia útil para aliviar y de humanidad compasiva para mantener la esperanza.

Digo que los profesionales sanitarios podemos actuar de catalizadores porque, como éstos en el mundo de la química, tenemos inscritas en nuestra conformación de cuidadores y sanadores cualidades empáticas, conexiones emotivas con nuestros enfermos, que conectan con flujos de esperanza, alegría de vivir, capacidad de seguir amando, mantenimiento del sentido de la vida,... en ellos.

Como seres humanos estamos hechos para ser cuidados; y como seres humanos adultos y coherentes, estamos hechos para cuidar a los otros congéneres que se nos aparecen como débiles, limitados, precisados de acompañamiento (genéricamente: niños, enfermos, limitados, ancianos, terminales).

Pero hay un periodo de la vida de nuestros semejantes, y de nuestros enfermos, en los que parece se nos hace más cuesta arriba el acompañamiento: ante la terminalidad o el final de la vida.

A lo largo del periodo de mi tarea profesional como clínico, como el que se inclina ante el enfermo, como el que está a los pies de la cama del enfermo, como el que comparte afectos y emociones con el enfermo y su familia, fui aprendiendo a solventar las dificultades que percibía en mi, e intuía en otros compañeros, para acercarse a estos enfermos y sus familias, afrontando tres líneas de acción: con información, con formación y con valentía, experimentando en un segundo momento los bienes evaluables de tal modo de aproximarse a los diversos escenarios en los que finaliza la vida de las personas.

Los primero que aprendí fue a evitar miedos. Cuando uno se acerca al escenario de la terminalidad o de la agonía, como profesional, uno piensa que se le va a presentar cuestiones para las que no va a encontrar solución plausible; o que se le va a recriminar por no haber evitado alcanzar tal desenlace en el paciente. Pero aprecié por el contrario que las familias siempre, - y siempre es siempre -, agradecen la presencia cercana del profesional en dichos periodos o momentos de la vida. Y descubrí que la mirada profesional al lado de un enfermo terminal o agónico con frecuen-

“...hay un periodo de la vida de nuestros semejantes, y de nuestros enfermos, en los que parece se nos hace más cuesta arriba el acompañamiento: ante la terminalidad o el final de la vida”

cia discierne acciones, posturas, gestos, iniciativas,... que mejoran el confort, alivian el malestar, o llenan de sosiego al enfermo y sus cercanos. Facilita el diálogo realista entre el enfermo y su familia; y los familiares entre sí.

Los miedos ante el enfermo terminal o agónico son hijos de las ideologías que desarrollan constructos ideales, fantasmagóricos con frecuencia, alejados de la realidad, cara el final de la vida tal como se da entre la mayoría de nuestros enfermos, vecinos y familiares. En cuarenta años de profesión médica y de cercanía a muchos moribundos, la inmensa mayoría lo han hecho en paz. Sí que he vivido grandes desasosiegos y desarmonías en familias de accidentados. La muerte inesperada desestabiliza mucho el ámbito de los cercanos y ahí, también, el profesional de la salud tiene un lugar como catalizador de un duelo que no dañe aún más a las personas.

Nuestra época, al menos en el mundo occidental, es proclive a evitar la idea del morir, a rechazar el proceso en que esta deviene, a ocultar la muerte y a poner la esperanza en un mundo en que no acaezca. Pero la evidencia estadística nos dice, hoy por hoy, que el morir es un evento que acaece en todos los seres en el cien por cien de los casos. ¿cómo no cuidar en este trance?

Un segundo aprendizaje importante fue el aprender a centrar el diagnóstico. A veces, nos da miedo calificar una situación clínica de terminal; parece como si no lo estuviéramos intentando, como si cejásemos en el empeño de lograr la salud. Pero reconocer, como clínicos, en que momento estamos de la historia de la enfermedad y del pronóstico de vida del enfermo, es hoy una evidencia científica cara a proponer las terapias adecuadas al momento clínico y evitar por una parte desahucios, y por otra, evitar iniciar caminos de encarnizamiento o de no adecuación terapéutica.

Hemos vivido en estas últimas décadas acercamientos científicos muy útiles para definir y poner en claridad juicios que facilitan la toma de decisiones clínicas en este sentido. Todavía nos cuesta

trabajo asumir los criterios que definen al enfermo agónico, el inicio de tal proceso y nuestra conducta profesional al respecto. Pero sólo estando al lado de nuestros enfermos en el momento de su agonía se nos abren los ojos para discernir; sentimos nuestras emociones y capacidades para acompañar; y nos llenamos de cotas inesperadas de realismo vital y de sabiduría clínica.

Eso nos capacita para ayudar a vivir a los enfermos hasta el último momento (Me expreso como médico clínico y no como teórico de la Bioética). Este ha sido el capítulo que más dinamismo ha dado a mi ánimo profesional médico: descubrir que los enfermos tienen derecho a vivir con gozo en este periodo de sus vidas, que tienen tareas a realizar y con frecuencia tareas pendientes que les llenan de plenitud vital cuando alcanzan a conseguir su logro antes de finalizar su vida.

Tomar sentido de lo que me está sucediendo en el seno de mi enfermedad terminal, no desesperar en el camino; continuar dialogando con mis interlocutores y teniendo relaciones amistosas con mis próximos; amando a los míos; comunicando mis miedos, mis ansias, mis esperanzas y mis alegrías; rehaciendo relaciones rotas con anterioridad, recuperando cercanías con los alejados; perdonando y pidiendo perdón de los errores cometidos; manteniendo el sentido de mi vivir a pesar de la evidencia de su caducidad y, si es posible, estar abierto a una trascendencia bondadosa a la que me puedo entregar confiadamente, ... son tareas en las que merece la pena ocuparse en esta etapa última de la vida. Que nadie robe a nuestros pacientes terminales el deseo de vivir. Que como profesionales, seamos catalizadores de esperanza hasta el final.

Y si algún día las leyes en nuestro estado permiten a los ciudadanos tomar decisiones sobre el final de sus vidas, que este final no sea elegido motivado por un déficit de atención de los profesionales o de la calidad humana de los mismos.

Impact of frailty on hospital adverse outcomes in elderly admitted with acute coronary syndrome

A Ponciano, F Montenegro Sá, F Saraiva, F Soares, J Leite, J Morais

Centro Hospitalar de Leiria, Leiria, Portugal

ABSTRACT

Background: Frailty represents a complex clinical syndrome of decreased physiological reserve and increased vulnerability to stressors. Little is known regarding interaction between frailty status and outcomes in patients with acute coronary syndrome. Our study aims to assess the prevalence of frailty and its impact on in-hospital adverse outcomes of patients aged ≥ 75 years admitted for acute coronary syndromes.

Methods: In this retrospective, single centre, observational study were included patients aged ≥ 75 years admitted for acute coronary syndromes between January 2011 and December 2015. Frailty was assessed using the Fried criteria. The primary endpoint was all-cause in-hospital mortality. Secondary endpoints included the occurrence of re-infarction, stroke and major bleeding.

Results: Of the 502 patients included, 126 were classified as frail. These patients were older (mean age 78 ± 5.5 vs. 76.2 ± 5.5 years; $p=0.020$), more often male (68.3%) and had a higher risk profile according to GRACE (151.4 ± 18.8 vs. 132.1 ± 16.8 ; $p<0.001$), TIMI (4.3 ± 1 vs. 3.1 ± 1 ; $p<0.001$) and CRUSADE (34.6 ± 9.4 vs. 25.8 ± 9.5 ; $p<0.001$) scores at admission. All-cause in-hospital mortality was significantly more frequent in frail patients (11.9% vs. 5.6%; $p<0.001$), as well as re-infarction (7.4% vs. 4.8%; $p<0.001$), stroke (8.7% vs. 0.5%; $p=0.002$) and major bleeding (7.9% vs. 1.6%; $p=0.002$). On multivariate analysis, frailty remained independently associated with the primary endpoint (OR 5.63, [2.05-10.35]; $p<0.001$).

Conclusion: Frailty, identified by Fried criteria, is frequent in elderly patients with acute coronary syndromes, and it is an independent prognostic predictor for in-hospital mortality.

Keywords: acute coronary syndrome; elderly; frailty; prognosis.

Palabras clave: Síndrome coronario agudo. Anciano. Fragilidad. Pronóstico.

INTRODUCTION

Cardiovascular disease (CVD) remains the main cause of morbidity and mortality in the developed countries and within the last decades there was a remarkable shift in the burden of CVD towards older people.^{1,2}

Aging of population and high incidence of acute coronary syndromes (ACS) in the elderly point towards a marked increase in the number of elderly patients admitted for ACS.

Globally, around 30% of ACS patients are over 75 years-old.³ The risk of adverse cardiovascular events after ACS increases with age.⁴⁻⁷ An appropriate Risk stratification is of paramount importance in order to plan medical care and may improve prognosis in older population.⁸

Despite the higher risk, elderly patients are frequently underrepresented in clinical trials responsible for a clear gap in guidelines.⁹⁻¹¹

Frailty is a biological syndrome reflecting a state of decreased physiological reserve and vulnerability to stressors such as an acute myocardial infarction.¹² It is considered to be highly prevalent with increasing age and conveys a higher risk of adverse outcomes.¹³

Several diagnostic tools have been developed to measure frailty, either by questionnaires or simple measures, with no clear consensus on which is the best.

The Fried scale encompasses slowness, weakness, low physical activity, exhaustion, unintentional weight loss and it is considered a more reliable predictor for adverse outcome than chronological age.¹⁴ Although there are well defined

pathways for ACS management, data applicability to elderly patients is questionable, since most randomized clinical trials often exclude such patients.¹⁵

The aim of the present study is to assess the prevalence of frailty and its impact on in-hospital adverse outcomes of patients aged ≥ 75 years admitted for acute coronary syndromes.

MATERIAL AND METHODS

A retrospective, observational single-center analysis was performed in coronary care unit in a non-tertiary care hospital in Portugal from January 2011 to December 2015 and included patients aged ≥ 75 years admitted for acute coronary syndrome who underwent percutaneous coronary intervention.¹⁶

Exclusion criteria included severe cognitive impairment, cardiogenic shock or prolonged electrical/haemodynamic instability at presentation, and limited life expectancy due to neoplastic disorders.

In every patient, baseline clinical characteristics including demographic and clinical data, comorbidities and laboratory data were collected. Prognostic ACS indexes were also analyzed, namely Global Registry of Acute Coronary Events (GRACE), Thrombolysis in Myocardial Infarction (TIMI), Can Rapid risk stratification of Unstable angina patients Suppress ADverse outcomes with Early implementation of the ACC/AHA guidelines Quality Improvement Initiative (CRUSADE) and Charlson Comorbidity Index.¹⁷

The GRACE risk score uses eight independent predictors of death or the combined outcome of death and MI, both in hospital and at 6 months: age, admission heart rate and systolic blood pressure, Killip–Kimball class, the initial serum creatinine concentration, cardiac arrest at admission, ST-segment deviation and elevated cardiac markers. A score greater than 140 identifies high-risk patients who have greater benefit from an early invasive strategy.¹⁸

The TIMI risk score is a semi-quantitative score that includes seven variables: age >65 years, three or more cardiovascular risk factors, known $\geq 50\%$ coronary artery stenosis, aspirin use within last 7 days, ≤ 24 hours angina, ≥ 0.5 mm ST-segment deviation and positive cardiac markers. TIMI punctuation predicts 14-day risk of the composite endpoint of death, MI and urgent revascularisation.¹⁹

The CRUSADE bleeding score identifies eight independent predictors of major bleeding (intracranial haemorrhage, retroperitoneal bleed, haematocrit drop $\geq 12\%$, or the need for red blood cells transfusion) during ACS hospitalisation: baseline haematocrit $< 36\%$, creatinine clearance, heart rate, female sex, signs of heart failure at admission, systolic blood pressure ≤ 110 mmHg or ≥ 180 mmHg, prior vascular disease and diabetes mellitus. A score of 20 or less defines a very low risk of severe bleeding (3.1%), whereas punctuation over 50 defines a very high risk (19.5%).²⁰

Frailty status evaluation was obtained within the first 48 hours of admission by a qualified physician. Frailty was assessed using the Fried criteria. The Fried scale comprises a possible range from 5 points based on the presence or absence of five frailty criteria- slowness assessed by walk speed, weakness assessed by hand grip strength and self-reported low physical activity, exhaustion, and unintentional weight loss. Three or more criteria assessed as positive defines a patient as frail.^{14,21}

For the purpose of this study, two groups were distinguished according to Fried criteria: frail and non-frail patients.

The study protocol is according to the Declaration of Helsinki. The collection of clinical information for this study was approved by our hospital institutional review board.

All patients or their guardians provided informed consent for participation.

Endpoints: The primary endpoint was all-cause in-hospital mortality. Secondary endpoints included: the occurrence of re-infarction; stroke; major bleeding, defined as a drop of ≥ 3 g/dl of hemoglobin attributable to blood loss or the need for surgery or any transfusions during hospitalization.

Statistical analysis

Categorical variables were described as frequencies and percentages. Continuous variables were described by mean \pm standard deviation (SD). Statistical differences between groups were assessed using the χ^2 test and Fisher's exact test when appropriate for categorical variables, Student's t-test for continuous variables of normal

distribution or the Mann–Witney U test for non-normal distribution. A two-sided $P < 0.05$ was considered significant. Multiple logistic regression analysis was used to evaluate the possible association between frailty phenotype and predefined primary and secondary endpoints. We estimated adjusted Odds Ratio and 95% confidence intervals (CI).

The model was adjusted for previously selected variables, including validated prognostic indexes such as the GRACE score, the CRUSADE bleeding score, the TIMI score, maximum in-hospital creatinine level, culprit lesion revascularization and complete revascularization (defined as percutaneous treatment of all severe coronary stenosis). These variables are widely used and recognized as prognostic variables. Previous selection of recognized prognostic values was done to increase the external validity of this study.

All the statistical analyses were performed using statistical package for social sciences V.22.0, statistical software (SPSS, Chicago, Illinois, USA).

RESULTS

Of the 502 patients included, 25.1% ($n = 126$) were classified as frail. The mean age was 77 years, and 31.1% were women.

The prevalence of diabetes mellitus was 30.9%, and 75% had hypertension. Baseline characteristics according to frailty status are presented in Table 1. Frail patients were older (78 ± 5.5 vs 76 ± 5.5 ; $p = 0.020$), had higher comorbidity features with a higher score on the Charlson Comorbidity Index and dyslipidemia was also more frequent in this group (57.1% vs 44.9%; $p = 0.020$).

At admission, frail population presented with higher risk profile according to the GRACE (151.4 ± 18.8 vs. 132.1 ± 16.8 ; $p < 0.001$), TIMI (4.3 ± 1 vs. 3.1 ± 1 ; $p < 0.001$) and CRUSADE (34.6 ± 9.4 vs. 25.8 ± 9.5 ; $p < 0.001$) scores.

The primary endpoint of in-hospital all-cause mortality occurred more frequently in frail patients (11.9% vs. 9.6%; $p < 0.001$), as well as secondary endpoints: re-infarction (7.1% vs. 4.8%; $p < 0.001$); stroke (8.7% vs. 0.5%; $p = 0.002$); and major bleeding (7.9% vs. 1.6%; $p = 0.002$). On multivariate analysis, after adjustment for GRACE and CRUSADE admission values, maximum in-hospital creatinine level, culprit lesion revascularization and complete revascularization, frailty status was an independent prognostic marker for inpatient all-cause mortality (OR 5.63, [2.05-10.35]; $p < 0.001$).

DISCUSSION

To our knowledge this is the first Portuguese analysis of frailty regarding acute coronary syndrome giving insight of a real-life coronary unit experience.

The management of older ACS patients is challenging because not only age but also multiple factors contribute to adverse outcomes and therefore must be taken in consideration.

Table 1. Baseline characteristics and overall risk estimation

	Frail (n=126)	Non-frail(n=376)	P value
Age (mean±SD;years)	78 ± 5.5	76 ± 5.5	0.020
Gender: Male (%)	86 (68.3%)	260 (69.1%)	0.800
Arterial Hypertension (%)	95 (75.4%)	281 (74.7%)	0.880
Diabetes Mellitus (%)	42 (33%)	113 (30.1%)	0.500
Dyslipidaemia (%)	72 (57.1%)	169 (44.9%)	0.020
Smokers (%)	11 (8.7%)	58 (15.4%)	0.060
Renal impairment (%)	9 (7.1%)	17 (4.5%)	0.250
ClCreatinine>50mL/min	6 (4.8%)	9 (2.4%)	0.170
ClCreatinine<50mL/min	3 (2.4%)	8 (2.2%)	0.890
Previous heart failure (%)	4 (3.2%)	6 (1.6%)	0.260
Previous myocardial infarction (%)	16 (12.7%)	54 (14.4%)	0.640
Previous stroke (%)	11 (8.7%)	30 (8.0%)	0.790
GRACE score (mean±SD)	151.4 ± 18.8	132.1 ± 16.8	<0.001
TIMI score (mean±SD)	4.3 ± 1.0	3.1 ± 1	<0.001
CRUSADE score (mean±SD)	34.6 ± 9.4	25.8 ± 9.5	<0.001
Chalrson Comorbidity Index	7.9 ± 2.3	6.4 ± 1.7	<0.001

Frailty phenotype confers an age independent risk for adverse outcomes.

In this study, more than a quarter of the population was frail. Frail patients were slightly older and presented an increased burden of disease, with higher prevalence of comorbidities. They also presented a higher risk according to the GRACE, TIMI and CRUSADE scores, hence higher probability for adverse events.²²

The current study demonstrated that in patients with ACS aged ≥75 years, frailty is an important prognostic risk factor for in-hospital mortality and major cardiovascular events. This prognostic value is independent of age and risk scores. These findings are in accordance with multinational published registries which support a positive correlation between frailty and poor outcomes in ACS among elderly patients with high-risk ACS.²³⁻²⁵

Patients included in Targeted platelet Inhibition to Clarify the Optimal strategy to medically manage Acute Coronary Syndromes (TRILOGY ACS) trial were classified as frail, pre-frail and non-frail based on the Fried criteria as used in our study. Using this self-reported based method, only 4.7% of included patients were classified as frail. After adjustment for characteristics and GRACE score, frailty was significantly associated with the combination of death, myocardial

infarction and stroke in this population of non-invasively managed ACS patients.²⁶

Some limitations to this study should be noted. This is an observational, single centre study with a small number of patients and retrospectively collected data. The assessment of frailty was only collected at baseline and was not repeated later to assess change. However, it has the advantage of representing real life clinical practice. Some answers to the Fried index were self-reported by patients, which may allow some bias by the subjectivity of each individual. Although self-reporting is prone to confounding factors, several studies have reported the value of self-reporting of frailty.⁴ We found that frail patients had a higher prevalence of diabetes, renal impairment, hypertension and previous cardiovascular events, although not statistically significant, due to relatively small sample in the present study. It would be of interest to perform a longer follow-up study with prospectively collected data and a larger sample in order to extend these observations. Frailty, identified by Fried criteria, is frequent in elderly patients with acute coronary syndromes, and it is an independent prognostic predictor for in-hospital mortality. Frailty is frequent in over 75 year's old patients with ACS. It is a predictor for adverse events, being a more reliable prognostic factor than chronological age. This suggests that

age by itself should not be our first and main prognostic evaluation for this patients group. Treatment approach should be individualized, including also a functional status evaluation.

REFERENCES

1. Singh M, Stewart R, White H. Importance of frailty in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J* 2014; 35: 1726-1731.
2. Graham MM, Galbraith PD, O'Neill D, et al. Frailty and Outcome in Elderly Patients With Acute Coronary Syndrome. *Can J Cardiol* 2013; 29: 1610-1615.
3. Malkin CJ, Prakash R, Chew DP. The impact of increased age on outcome from a strategy of early invasive management and revascularisation in patients with acute coronary syndromes: retrospective analysis study from the ACACIA registry. *Am J Cardiol* 2009; 103: 1530.
4. Newby LK, Bhapkar MV, White HD, et al. Predictors of 90-day outcome in patients stabilized after acute coronary syndromes. *Eur Heart J* 2003; 24:172-81.
5. Halon DA, Adawi S, Dobrecky-Mery I, et al. Importance of increasing age on the presentation and outcome of acute coronary syndromes in elderly patients. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43:346-52.
6. Angeli F, Verdecchia P, Savonitto S, et al. Early invasive versus selectively invasive strategy in patients with non-ST-segment elevation acute coronary syndrome: impact of age. *Catheter Cardiovasc Interv* 2014;83: 686-701.
7. Dodd KS, Saczynski JS, Zhao Y, et al. Exclusion of Older Adults and Women from Recent Trails of Acute Coronary Syndromes. *J Am Geriatr Soc* 2011; 59:506-511.
8. Afilalo J, Alexander KP, Mack MJ, et al. Frailty assessment in the Cardiovascular Care of Older Adults. *JACC* 2014; 8:747-762.
9. Lee PY, Alexander KP, Hammill BG, et al. Representation of elderly persons and women in published randomized trials of acute coronary syndromes. *JAMA*. 2001; 286:708-713.
10. Krumholz HM, Gross CP, Peterson ED, et al. Is there evidence of implicit exclusion criteria for elderly patients in randomized trials? Evidence from GUSTO-1 study. *Eur Heart J* 2003; 146:839-847.
11. Sanchis J, Bonanad C, Ruiz V, et al. Frailty and other geriatric conditions for risk stratification of older patients with acute coronary syndrome. *Am Heart J* 2014; 168:784-791.
12. Fried LP, Tangen CM, Walston J, et al. Frailty in Older Adults: Evidence for a Phenotype. *J Gerontol A Biol Sci Med Sci* 2001; 56(3):M146-56.
13. Rockwood K, Mitnitsky A. Frailty Defined by Deficit Accumulation and Geriatric Medicine Defined by Frailty. *Clin Geriatr Med* 2011; 27:17-26.
14. Clegg A, Young J, Iliffe S, et al. Frailty in elderly people. *Lancet* 2013; 381:752-762.
15. Alexander KP, Roe MT, Chen AY, et al. Evolution in cardiovascular care for elderly patients with non-ST-segment elevation acute coronary syndromes: results from the CRUSADE National Quality Improvement Initiative. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46:1479-1487.
16. Thygesen K, Alpert JS, Jaffe AS, et al. Third Universal definition of myocardial infarction. *Eur Heart J* 2012; 33: 2551-2567
17. Charlson ME, Pompei P, Ales KL, et al. A new method of classifying prognostic comorbidity in longitudinal studies: development and validation. *J Chronic Dis* 1987; 40:373-383
18. Granger CB, Goldberg RJ, Dabbous O, et al. Predictors of hospital mortality in the global registry of acute coronary events. *Arch Intern Med* 2003;163(19):2345-2553.
19. Antman EM, Cohen M, Bernink PJ. The TIMI risk score for unstable angina/non-ST elevation MI: a method for prognostication and therapeutic decision making. *JAMA* 2000; 284: 835-842.
20. Subherwal S, Bach RG, Chen AY. Baseline risk of major bleeding in non-ST-segment-elevation myocardial infarction: the CRUSADE (Can Rapid risk stratification of Unstable angina patients Suppress Adverse outcomes with Early implementation of the ACC/AHA Guidelines) bleeding score. *Circulation* 2009; 119: 1873-1882.
21. Drey M, Pfeifer K, Sieber CC, et al. The Fried Frailty Criteria as Inclusion Criteria for a Randomized Controlled Trial: Personal Experience and Literature Review. *Gerontology* 2011; 57:11-18.
22. Chen X, Mao G, Leng SX. Frailty syndrome: an overview. *Clin Interv Aging* 2014; 9:433-441.
23. Velders MA, James SK, Libungan B, et al. Prognosis of elderly patients with ST-elevation myocardial infarction treated with primary percutaneous coronary intervention in 2001 to 2011: a report from the Swedish Coronary Angiography and Angioplasty Registry (SCAAR) registry. *Am Heart J* 2014; 167: 666-673.
24. TIME investigators. Trial of invasive versus medical therapy in elderly patients with chronic symptomatic coronary-artery disease (TIME): a randomised trial. *Lancet* 2001; 358: 951-957.
25. Ekerstad N, Swahn E, Janzon M, et al. Frailty is independently associated with 1-year mortality for elderly patients with non-ST-segment elevation myocardial infarction. *Eur J Prev Cardiol* 2014; 21: 1216-1224.
26. White HD, Westerhout CM, Alexander KP, et al. Frailty is associated with worse outcomes in non-ST-segment elevation acute coronary syndromes: Insights from the Targeted platelet Inhibition to clarify the Optimal strategy to medically manage Acute Coronary Syndromes (TRILOGY ACS) trial. *Eur Heart J. Acute Cardiovasc Care* 2016; 5:2312-242.

Complicaciones de las endoprótesis metálicas autoexpandibles en la obstrucción maligna esofágica y gastroduodenal. Estudio de seis casos

Complications of digestive stents in malignant esophageal and gastrointestinal obstruction. A study of six cases

Miguel Ángel Núñez Viejo¹, Amara González Noya², Ana Fernández Montes³, José Manuel Fernández-Carrera Soler⁴

¹Unidad de Cuidados Paliativos. ²Servicio de Medicina Interna. ³Servicio de Oncología Médica. ⁴Servicio de Radiodiagnóstico (Equipo de Radiología Intervencionista). Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

RESUMEN

El manejo de la obstrucción maligna del tracto digestivo alto continúa siendo un gran reto en la actualidad. En el momento del diagnóstico la mayoría de los pacientes presentan un deterioro clínico avanzado debido al tumor y no son buenos candidatos para procedimientos quirúrgicos mayores. En los últimos años las prótesis metálicas autoexpandibles han emergido como una alternativa eficaz, segura y menos invasiva para el tratamiento de la obstrucción maligna esofágica y gastroduodenal. Se describen tasas de éxito del 85-90%, y la mayoría de los pacientes toleran la dieta oral a las 24-36 horas de la colocación del stent. Las complicaciones mayores como la perforación son prácticamente inexistentes, pero otras como la estenosis, la migración o el acodamiento de la prótesis a veces plantean un verdadero problema terapéutico en pacientes cuyo estado general limita con frecuencia poder llevar a cabo otro tipo de medidas. Recogemos una serie de casos de pacientes con diagnóstico neoplásico de origen esofágico o gástrico tratados mediante endoprótesis digestivas, que desarrollaron complicaciones derivadas de las mismas a lo largo de la evolución de su enfermedad.

Palabras clave: Cáncer de esófago. Cáncer gástrico. Obstrucción maligna. Prótesis autoexpandibles. Endoscopia intervencionista. Complicaciones.

INTRODUCCIÓN

Las lesiones malignas de origen esófago-gastro-duodenal representan el sexto lugar de cáncer más común en España y la quinta causa de muerte por cáncer. El pronóstico es pobre y la supervivencia a los cinco años no supera el 10-15%¹. La incidencia aumenta con la edad, siendo más común a los 70-75 años y en hombres. A pesar de los avances terapéuticos, estos tumores siguen teniendo un tratamiento poco satisfactorio¹⁻³. La cirugía conlleva una gran morbilidad y sólo es viable en apenas un tercio de los casos, pues en el momento del diagnóstico más de la mitad de los pacientes presentan enfermedad avanzada o metastásica y requieren algún tipo de tratamiento paliativo para mejorar los problemas de tránsito digestivo. El tratamiento debe ser individualizado, basado en la estadificación del tumor, el estado general y los deseos del propio paciente, todo ello combinado con la experiencia del equipo médico, pero en la mayoría de los casos la paliación será el manejo de elección, cuyo principal objetivo es mejorar al paciente de manera rápida con el menor grado de complicaciones posible. Este tratamiento paliativo busca un alivio rápido de los síntomas sin necesidad de ingresos hospitalarios, reestablecer la ingesta oral y evitar

ABSTRACT

Management of malignant obstruction of gastrointestinal tract continues to be a great challenge. Most of patients have advanced tumors at diagnosis and they are not good candidates for major surgical procedures. During the last years, self-expanding stents have shown to be an effective, safe and less invasive option for the treatment of malignant esophageal and gastroduodenal obstruction. Data confirm the efficacy of the stent in the palliation of malignant esophageal and gastroduodenal obstruction with low complications rates. Success rates of 85-90% are described, and most patients tolerate food 24-36 hours after the procedure. Major complications such as perforation are rare, but others such as stenosis or migration of the stent sometimes become a real therapeutic challenge in patients whose performance status is poor. We present cases of patients with diagnosis of esophageal or gastric neoplasms treated with stents, who developed complications.

Key words: Esophageal neoplasms. Stomach neoplasms. Malignant obstruction. Self-expandable stent. Endoscopy. Complications.

las complicaciones. En la actualidad, el método más sencillo y utilizado es el empleo de endoprótesis metálicas o *stents*, si bien existen otros tratamientos paliativos como la ablación con láser, braquiterapia, dilatación endoscópica y el soporte nutricional mediante sondas de alimentación.

Las prótesis digestivas comenzaron a ser utilizadas como método paliativo en la década de los 90, siendo cada vez más una alternativa eficaz a la cirugía¹⁻⁴. Se indican tanto para la paliación primaria como en los casos de recidiva tumoral en aquellos pacientes que ya han recibido algún otro tratamiento, permitiendo una rápida mejoría clínica que garantiza al paciente una mejor calidad de vida^{5,6}.

Se dispone de varias opciones a la hora de seleccionar la prótesis más adecuada, basado en una serie de propiedades biofísicas (fenestración, interacción con los tejidos, anatomía de cada paciente, localización del tumor, etc.). En la actualidad la mayoría son total o parcialmente recubiertas, lo que ha permitido que sirvan también para tratamiento de fístulas^{3,6}.

A pesar de la elevada tasa de éxito tras su colocación, a veces existen complicaciones, que pueden ser precoces –derivadas del procedimiento– y tardías –relacionadas

Tabla 1

	2015		2016		2017	
Prótesis colocadas	13		17		21	
Sexo	Varones 9 (69%)	Mujeres 4 (31%)	Varones 12 (70.5%)	Mujeres 5 (29.5%)	Varones 16 (76.2%)	Mujeres 5 (23.8%)
Nº Complicaciones 12/51 (23.5%)	2/13 (15.4%)		4/17 (23.5%)		6/21 (28.6%)	
Tipo:						
-Lstenosis	2		1		2	
-Migración	-		1		-	
-Acodamiento	-		1		-	
-Fístula	-		1		-	
-Compresión área	-		-		1	
-Expulsión	-		-		1	
Otras	-		-		2	

con la progresión tumoral^{2,3}. Las primeras se presentan aproximadamente en un 5-15% de los casos, siendo más comunes en los pacientes que han recibido radiación y/o quimioterapia previa. Estas complicaciones consisten principalmente en perforación, reflujo gastroesofágico y neumonía por aspiración, fiebre, hemorragia y dolor (10-20%). Las complicaciones tardías sin embargo, pueden aparecer hasta en un 30-45% de los pacientes según las series, e incluyen la disfagia recurrente, formación de fístulas, migración de la prótesis, crecimiento tumoral y obstrucción por bolos alimenticios.

A continuación se describen algunos tipos de complicación más frecuentes basados en casos clínicos recogidos de nuestro hospital del total de prótesis colocadas durante un periodo de tres años (tabla 1).

El tiempo transcurrido entre la colocación de la primera endoprótesis y la aparición de complicaciones fue de 21,3 semanas de media. Sólo dos enfermos tuvieron nuevamente una complicación tras la resolución de la primera, en ambos casos por reestenosis de la nueva prótesis colocada. El primero de ellos fue por impactación de alimentos y se resolvió tras realización de una endoscopia digestiva alta y limpieza de la prótesis, y en el segundo caso, esta vez por sobrecrecimiento tumoral, hubo de colocarse una nueva prótesis telescópada a la anterior. Una vez resuelta la complicación, la media de supervivencia de los enfermos fue de 16,7 semanas.

CASO CLÍNICO 1: OBSTRUCCIÓN

Mujer de 80 años diagnosticada de un adenocarcinoma gástrico tratado con cirugía (gastrectomía subtotal) en febrero de 2014, con posterior recidiva a nivel de la anastomosis gastroyeyunal tratada con colocación de una prótesis endoluminal en enero de 2015. Ingresó en marzo de 2015 por cuadro de tres días de evolución de vómitos, regurgitación e intolerancia oral. Se solicitó estudio de tránsito esófago-gástrico que confirmó una obstrucción de la prótesis por crecimiento tumoral en su luz (figura 1). Se procedió a colocación de una prótesis recubierta, con buen resultado radiológico. Tras comprobar tolerancia oral de la paciente a las 24 horas, fue dada de alta.

Figura 1. Imagen de tránsito esófago-gástrico (TGE) que demuestra la existencia de una estenosis casi completa de la luz protésica debido a la progresión del tumor.



CASO CLÍNICO 2: ACODAMIENTO

Varón de 70 años con antecedentes de adenocarcinoma de antro gástrico en progresión a varias líneas de tratamiento. Por intolerancia oral, y tras confirmarse estenosis tumoral a nivel de la unión gastroduodenal, había precisado colocación de una prótesis en noviembre de 2014. Seis meses más tarde, en mayo de 2015 reingresó por el mismo motivo, evidenciándose una estenosis irregular de la endoprótesis por infiltración tumoral que se trató con colocación de una nueva prótesis de mayor longitud telescópada a través de la anterior. A los pocos días del alta, volvió a ingresar por nuevo cuadro de vómitos e intolerancia oral. El estudio de contraste (figura 2) confirmó la presencia de un estómago de retención secundario a un acodamiento de la segunda prótesis. La colocación de una tercera prótesis a través de las anteriores permitió la reintroducción de la alimentación oral y el alta del paciente a las 72 horas.

CASO CLÍNICO 3: MIGRACIÓN

Varón de 88 años diagnosticado en diciembre de 2013 de un adenocarcinoma de la unión gastro-esofágica estenosante con

Figura 2. TGE en el que puede apreciarse la presencia de dos endoprótesis telescopadas; una proximal desde el antro prepilórico hasta la primera rodilla duodenal, y otra distal, hasta la segunda rodilla duodenal, telescopada sobre la anterior y con un acodamiento de aproximadamente 60° que condicionaba una estenosis de la luz.



Figura 3a. Secuencia de imágenes de TGE que muestra una estenosis de origen tumoral casi completa a nivel de la unión gastro-esofágica con una longitud de unos 6-7 cm y una reducción de la luz a 2 mm que permite un mínimo paso filiforme de contraste y condiciona una marcada dilatación preestenótica del esófago.



Figura 3b. Proyección radiológica PA en la que se confirma la citada estenosis tumoral; más abajo puede apreciarse la prótesis migrada y alojada en la cámara gástrica.



afectación metastásica hepática y pulmonar para el que se descartó tratamiento citostático, optándose por control de síntomas, colocación de prótesis digestiva autoexpandible y posterior seguimiento en la Unidad de Cuidados Paliativos. Ingresó en abril de 2014 por un cuadro de una semana de evolución de vómitos incoercibles de contenido alimentario e intolerancia oral completa, sin fiebre, dolor ni ninguna otra clínica acompañante. Ante la sospecha de obstrucción de la prótesis digestiva colocada en diciembre se solicitó un tránsito esófago-gástrico, cuya secuencia se muestra en la figura 3a, que descartó la misma, mostrando sin embargo una reestenosis tumoral de la unión gastro-esofágica por migración de la prótesis hacia estómago (figura 3b). Se procedió a la colocación de una nueva prótesis recubierta bajo fluoroscopia sin complicaciones inmediatas, consiguiéndose resolución tanto de la estenosis como del cuadro de vómitos. Se reintrodujo la alimentación oral con buena tolerancia y el paciente fue dado de alta a las 48 horas de su ingreso.

CASO CLÍNICO 4: FÍSTULA

Varón de 75 años con antecedentes de adenocarcinoma de tercio distal de esófago estenosante en abril de 2014 tratado con radioterapia y quimioterapia concomitantes y progresión locoregional a pesar de ello. Por vómitos e intolerancia oral se colocó una prótesis esofágica a mediados de septiembre de 2014. En enero de 2015 comenzó con clínica de tos y febrícula mantenida, ingresando en febrero del mismo año por fiebre e infección respiratoria e insuficiencia secundaria. Ante la sospecha de broncoaspiración por vómitos y reflujo, se solicitó estudio TC de tórax que mostró la presencia de una comunicación a nivel traqueal alto a consecuencia de una ulceración de decúbito secundaria a su prótesis (figura 4) tratada con colocación de una nueva prótesis recubierta. El paciente evolucionó favorablemente y pudo ser dado de alta tras finalización del tratamiento antibiótico.

CASO CLÍNICO 5: COMPRESIÓN DE LA VÍA AÉREA

Varón de 56 años con antecedentes de fumador y seguido en Oncología Médica por un carcinoma escamoso estenosante de tercio medio e inferior de esófago con afectación metastásica a nivel de ganglios, hueso e hígado, diagnosticado en abril de 2014, para el que se descartó tratamiento citostático debido al deterioro general que presentaba. En mayo de 2014 se colocó una prótesis

Figura 4. Imagen tomográfica del tórax. Puede apreciarse el adelgazamiento de la pared esofágica y la solución de continuidad entre la pared posterior de la tráquea y la anterior del esófago en relación con la presencia de una fístula por decúbito de la prótesis.



autoexpandible a nivel esofágico con intención paliativa para permitir la ingesta de alimentos. Ingresó en junio de 2015 por un cuadro de una semana de evolución de dolor retroesternal, tos, disfonía, dificultad respiratoria progresiva, asociando en las últimas 24 horas estridor y broncoespasmo.

Se solicitó un estudio tomográfico del tórax que mostró una expansión de la endoprótesis hacia la vía aérea que condicionaba compresión importante sobre el margen posterior de la tráquea (figuras 5a y 5b) y sobre carina y bronquio principal izquierdo (figura 5c), existiendo una muy significativa estenosis de la luz a dicho nivel. El paciente presentó un deterioro rápidamente progresivo que nos obligó a desestimar la colocación de una prótesis traqueobronquial, falleciendo a las 48 horas del ingreso.

CASO CLÍNICO 6: EXPULSIÓN DE LA PRÓTESIS CON EL VÓMITO

Varón de 63 años con antecedentes de fumador y esquizofrenia, diagnosticado en junio de 2016 de un adenocarcinoma de células en anillo de sello estenosante de esófago distal con afectación ganglionar que había debutado con disfagia completa, en el que se había desestimado tratamiento activo y optado únicamente por manejo sintomático y colocación de una endoprótesis digestiva con buen resultado. Ingresó en agosto del mismo año por cuadro de vómitos e intolerancia alimentaria, relatando el paciente expulsión de la prótesis completa en uno de los episodios. Se realizó estudio de tránsito EGD (figura 6) en el que pudo comprobarse la ausencia de la endoprótesis previamente colocada en junio, por lo que se procedió a colocación de una nueva con resultado óptimo que permitió la reintroducción de la alimentación a las 24 horas.

DISCUSIÓN

Las endoprótesis digestivas se emplean para tratar múltiples condiciones esofágicas y gástricas no quirúrgicas, sobre todo en procesos neoplásicos, demostrando eficacia en paliar síntomas y reducir la morbimortalidad. Las recubiertas, parcial o totalmente, son las más frecuentemente usadas, pues tienen una menor tasa de estenosis por colonización tumoral. Su colocación, como se ha mencionado antes, no está exenta de complicaciones, que pueden estar relacionadas con el procedimiento o aparecer de forma diferida¹⁻⁶. Así podemos encontrar dolor, disfagia recurrente, reflujo y episodios de aspiración –más frecuentes en stents que rebasen la unión gastroesofágica-, hemorragia –a su vez la más grave-, desarrollo de úlceras y perforación –habitualmente por decúbito de la prótesis-, migración, crecimiento del tumor intraprótesis, desarrollo de fístulas, enfisema mediastínico, etc. Hasta un 15% de los pacientes puede fallecer por complicaciones directamente relacionadas con la colocación, mientras que la incidencia media de las complicaciones diferidas (hasta dos semanas post-colocación de la prótesis) puede llegar a ser del 65%.

La obstrucción de la vía aérea^{7,8} es una complicación rara, casi siempre secundaria a compresión extrínseca por prótesis colocadas a nivel del tercio distal del esófago, como ocurre en el caso descrito. El grado de obstrucción de la vía aérea dependerá de la localización y diámetro de la prótesis,

Figuras 5a y 5b. Corte axial de TC en el que se muestra la expansión de la endoprótesis hacia la vía aérea, que impronta y comprime extrínsecamente de manera significativa el margen posterior de la tráquea, condicionando una luz máxima que apenas supera los 7 mm (figura 5b), en comparación con el diámetro normal la tráquea, habitualmente mayor de 20 mm (figura 5a).

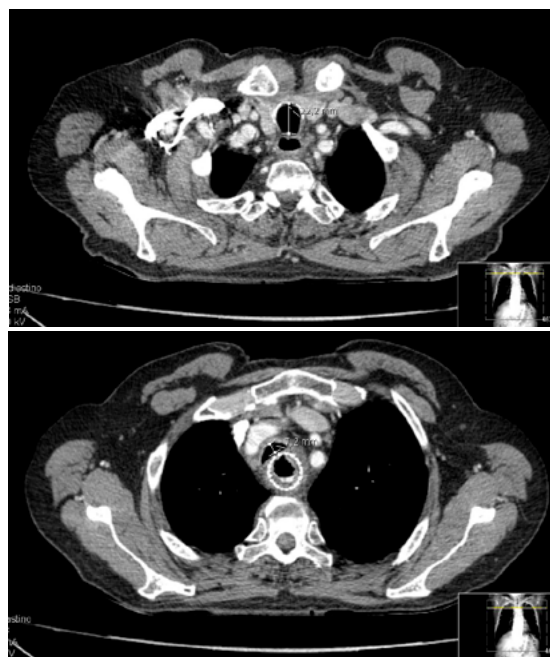


Figura 5c. Imagen de TC que muestra una marcada compresión del árbol bronquial a nivel de carina, con estenosis muy significativa en la salida del bronquio principal izdo.

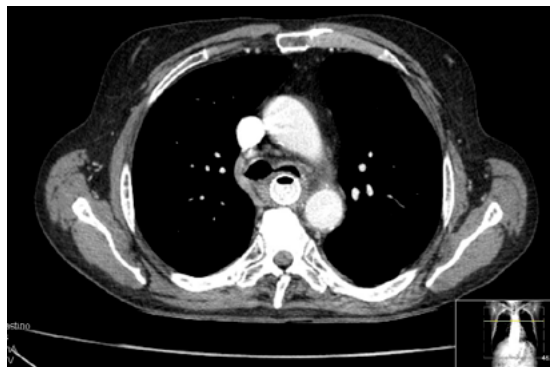


Figura 6. Imagen de TGE en el que se evidencia una estenosis de esófago distal con extensión longitudinal de 7 cm y dilatación de esófago proximal. Apertura mínima de 3 mm que permite un ligero paso de contraste hacia cavidad gástrica. No se identifican los marcadores de la endoprótesis previamente colocada.



tiempo desde la colocación, crecimiento tumoral y la relación anatómica entre esófago y vía aérea.

La perforación es una complicación poco frecuente (5%) y grave⁴, con alta mortalidad debido a que casi siempre se asocia a mediastinitis. Se debe a una erosión por la prótesis (similar a una úlcera de decúbito) o a necrosis tumoral. En los casos más extremos la prótesis puede incluso migrar hacia la vía aérea^{5,8,10}. Su tratamiento consiste en retirar la prótesis esofágica e insertar otra traqueal y/o esofágica, pero a veces remover la prótesis inicial es técnicamente imposible o resulta en mayor iatrogenia.

Las fistulas tráqueo-esofágicas se describen en el 10-15% de los casos y pueden deberse al crecimiento e infiltración tumoral, habitualmente en estadios avanzados de la enfermedad, o ser secundarias al propio tratamiento antitumoral, como por ejemplo la radioterapia¹¹⁻¹³. Son más frecuentes a nivel de esófago distal, en relación con la presión ejercida por los extremos de la prótesis. Suponen una complicación grave que suele asociarse con un curso dramático de la enfermedad, ya que se siguen de infecciones del tracto respiratorio que pueden evolucionar a sepsis y muerte. El diagnóstico de sospecha ha de confirmarse con una prueba de imagen y su tratamiento consiste en la colocación de una nueva prótesis, lo que consigue un cierre completo de la fistula en cerca del 90% de los casos.

La disfagia recurrente puede deberse a la migración del stent, al sobrecrecimiento tumoral o a impactación por alimentos¹⁰. La obstrucción de la prótesis por impactación de alimentos o por crecimiento tumoral es más común en las prótesis fenestradas. La limpieza del stent es la opción terapéutica preferida cuando se trata de una impactación por material alimentario, mientras que colocar una prótesis recubierta, coaxial telescópica a la primera, lo será en los casos de obstrucción por crecimiento tumoral. En cuanto a la migración protésica⁹, su riesgo es mayor con las prótesis autoexpandibles, ya que en ellas sólo la porción proximal es la que queda anclada, no así el extremo distal que permanece libre en la cavidad gástrica. La recuperación de un stent migrado no siempre es fácil, por lo que con frecuencia se abandona en la cavidad gástrica y se coloca una nueva prótesis en el lugar que ocupaba la anterior.

El acodamiento³ es una rara complicación (2-5%) y casi siempre va a depender de la anatomía digestiva de cada paciente, pues prácticamente sólo se describe en las prótesis de localización gastroduodenal, a nivel de las rodillas duodenales, y se debe fundamentalmente a una incompatibilidad entre la prótesis y la curva extrema de las mismas.

Por último, la expulsión de la prótesis^{4,10} mediante un vómito, es una complicación extraordinariamente infrecuente, menos del 1%. Tiene lugar sobre todo cuando se colocan prótesis con mecanismo valvular antirreflujo, debido a que el extremo distal no va anclado, o cuando existe una gran diferencia de relación anatómica entre esófago y prótesis. En su caso el tratamiento pasa por colocar una nueva prótesis.

CONCLUSIÓN

El tratamiento paliativo óptimo para los tumores de localización esófago-gástrica aún no existe, por lo que con frecuencia se requiere una conducta terapéutica múltiple. Estas neoplasias tienen un pronóstico malo con una supervivencia inferior al 20% a los cinco años. Hasta la mitad de los enfermos presenta una enfermedad inoperable en el momento del diagnóstico y son candidatos a tratamiento paliativo, cuyo objetivo es mejorar la disfagia, mantener la ingesta oral y evitar las complicaciones.

El método paliativo más utilizado es la colocación de endoprótesis digestivas. Actualmente se utilizan las total o parcialmente recubiertas, que tienen la ventaja de ser útiles además en el tratamiento de las fistulas hacia la vía respiratoria. La colocación de estas prótesis, combinada con otras técnicas como braquiterapia o quimioterapia, puede resultar en una mejoría notable de la disfagia, con la posibilidad de prolongar la supervivencia de estos enfermos. En la actualidad se está estudiando el diseño de nuevos tipos de prótesis, así como la aplicación de nuevos esquemas de braquiterapia y quimioterapia, con el objetivo de mejorar la efectividad y la seguridad a largo plazo del tratamiento paliativo del cáncer esófago-gástrico¹⁴.

REFERENCIAS

1. Baron TH. Expandable metal stents for the treatment of cancerous obstruction of the gastrointestinal tract. *N Engl J Med*. 2001;334:1681-1687.
2. Carmelo B. Endoprótesis autoexpandibles en tubo digestivo: estado actual. *Rev Gastroenterol Perú*. 2013;33(1):43-51.
3. Castaño Llano R. Técnicas en stents gastrointestinales endoscópicos: cómo, cuándo, manejo de complicaciones, selección del stent y costos. *Rev Col Gastroenterol*. 2012;27(1):32-44.
4. Castaño R, Álvarez O, Lopera J. Endoprótesis metálicas autoexpandibles en la obstrucción maligna esofágica y gastroduodenal. *Rev Col Cirugía*. 2005;20:33-48.
5. Siersema PD, Marcon N, Vakil N. Metal stents for tumors of the distal esophagus and gastric cardia. *Endoscopy*. 2003;35:79-85.
6. Thompson AM, Rapson T, Gilbert FJ, Park KG. Endoscopic palliative treatment for esophageal and gastric cancer: techniques, complications, and survival in a population-based cohort of 948 patients. *Surg Endosc*. 2004;18:1257-1262.
7. Cuéllar Raya MP, Andreo F, Monsó Molas E. Migración de una prótesis esofágica a la tráquea. *Arch Bronconeumol*. 2006;42(10):560.
8. Izquierdo Patrón M, Cámara Vicario JC, de la Cruz Burgos R, del Cerro González JV. Rara complicación de una prótesis metálica esofágica en el árbol traqueobronquial. *Rev Patol Respir*. 2007;10(1):24-26.
9. Nasser A, Migliore M, Skinner D. Esophageal carcinoma with airway invasion. *Chest*. 1994;106:742-745.
10. Homs MY, Steyerberg EW, Kuipers EJ, Van der Gaast A, Haringsma J, Van Blankenstein M, et al. Causes and treatment of recurrent dysphagia after self-expanding metal stent placement for palliation of esophageal carcinoma. *Endoscopy*. 2004;36:880-886.
11. Hoon Shin J, Ho-Young S, Gi-Young K, Jin-Oh L, Hyun-Ki Y, Kyu-o S. Esophagoespiratory fistula: long-term results of palliative treatment with covered expandable metallic stents in 61 patients. *Radiology*. 2004;232:252-259.
12. Maciá Escalante S, Molina Garrido MJ, Martínez Ortiz MJ, Ballester Navarro I, Martín Ureste M, Guillén Ponce C, et al. Fistula traqueoesofágica en un paciente con cáncer de esófago y prótesis. *Rev Esp Enferm Dig*. 2005;97(8):110.
13. Sharma A, Rehman M, Cowen M. Management of a difficult malignant tracheoesophageal fistula. *Ann Thorac Surg*. 2003;6:1797-1802.
14. Verschuur EM, Homs MY, Steyerberg EW, Haringsma J, Wahab PJ, Kuipers EJ, et al. A new esophageal stent design (Niti-S stent) for the prevention of migration: a prospective study in 42 patients. *Gastrointest Endosc*. 2006;63:134-140.

Synchronous oligometastatic lung acinar adenocarcinoma and clear cell renal cell carcinoma: a case report

Pinto Sara¹, Naia Leonor¹, Gilberto Teixeira², Eulálio Margarida¹

¹Internal Medicine Department, ²Pneumology Department
Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Avenida Doutor Artur Ravara, 3810-193 Aveiro, Portugal

ABSTRACT

Synchronous tumours are complex cases, being challenging to distinguish between primary neoplasms and metastatic disease, as well as to accurately determine the origin of metastasis. Although synchronous tumours are relatively rare, its incidence has increased over the years. The authors report on a patient with localized clear cell renal carcinoma and synchronous adenocarcinoma of the lung with solitary brain metastasis, highlighting the uncertainties of the therapeutic approach and the implications to the final outcomes.

Key-words: Synchronous; Adenocarcinoma of the lung; Renal Cell Carcinoma.

INTRODUCTION

The simultaneous growth of malignancies at more than one location is a rare situation called multiple primary cancers (MPC). MPC can be classified as synchronous cancers if diagnosed at the same time or within six months, or, as metachronous cancer, if diagnosed after six months.¹ Three diagnostic criteria have been proposed for MPC: 1) each tumour must present definite features of malignancy; 2) each tumour must be distinct; and 3) the possibility of one tumour being a metastasis of the other must be excluded.²

In situations with radiographic evidence of pulmonary and renal tumours, differentiating primary neoplasms and metastatic disease could be challenging. Indeed, at the time of diagnosis, non-small cell lung cancer (NSCLC) and renal cell carcinoma (RCC) present with metastatic disease in approximately 56% and 30% of cases, respectively.³ It is estimated that 16-23% of NSCLC metastasizes to the kidney, and 45% of RCC metastasizes to the lungs.^{4,5}

CLINICAL CASE

A 74-year-old man was admitted at the Emergency Department (ED) of Centro Hospitalar of Baixo Vouga (CHBV) due to a sudden onset of dizziness and left eye blurred vision, with one hour evolution. At ED, the patient started with numbness and weakness of left side, remaining unable to walk without support. His past medical history was significant for cardiovascular risk factors such as arterial hypertension, dyslipidemia, and smoking (60 packs/year).

On physical examination, the following neurological signs were present: left homonymous hemianopsia, left-sided paresis grade 4 and left-sided neglect.

On computed tomography (CT), performed at admission, a 2cm right cortical and subcortical parietal expansile lesion, surrounded by edema was observed, suggestive of a metastatic lesion or high-grade glioma. Without clinical or analytical markers of infection, serologic test excluded HIV infection and chest-radiography abnormalities of parenchyma.

On brain magnetic resonance imaging (MRI) performed one day later, a 22x23mm nodular structure was detected, which was hypointense on T1-weight and hyperintense on T2/FLAIR images, surrounded by vasogenic edema, and causing a slight mass effect on lateral ventricle, suggestive of metastatic nature. The patient started treatment with 4mg of oral dexamethasone bid and, considering potential epilepsy, with 1000mg of oral levetiracetam bid. After neurosurgery evaluation, the patient was admitted in the internal medicine ward for etiological study.

With a complete resolution of neurological complaints within the first 48 hours, during hospital admission, the patient remained asymptomatic and was submitted to a thorough study to identify a primary tumour.

On thoracic-abdominal-pelvic CT, two different suspicious lesions were observed: a spiculate right inferior lobe opacity measuring 28x30mm (Figure 1) and an 70x68mm oval-shaped formation at the posterior side of the left upper kidney (Figure 2).

After pneumology evaluation, a bronchofibroscopy was performed, which revealed a left main bronchus bulge by extrinsic compression; a bronchial lavage cytology excluded the presence of malignant cells. In order to clarify the diagnose, a transthoracic lung biopsy was conducted, which revealed the presence of primary acinar adenocarcinoma of the lung. Measurement of tumour markers such as neuron-specific enolase was negative (12.5µg/L) and there was a slight increased for CYFRA 21-1 (3.73µg/L). Skeletal metastases were excluded by a whole-body bone scan.

Concomitantly to the pulmonary investigation, the patient was also evaluated by urology, that based on the radiological findings, proposed to perform a radical nephrectomy. The patient refused the procedure of radical nephrectomy without histologic confirmation of neoplasia. Considering the accessibility to the left renal mass, a CT-guided percutaneous biopsy was performed, confirming the diagnose of clear cell renal cell carcinoma (CCRCC).

Considering that the patient had two primary tumours (acinar adenocarcinoma of lung and CCRCC) and a single cerebral metastasis, which in theory could originate from any of these tumours, the patient was forwarded to radiosurgery. The patient was subjected to radiosurgery with a total dose of radiation of

Correspondencia: pintosara88@gmail.com

Cómo citar este artículo: Sara P, Leonor N, Teixeira G, Margarida E

Synchronous oligometastatic lung acinar adenocarcinoma and clear cell renal cell carcinoma: a case report. Galicia Clin 2020; 81 (1): 13-15

Recibido: 10/11/2018; Aceptado: 14/01/2019 // <http://doi.org/10.22546/55/1821>

Figure 1. A spiculate right inferior lobe opacity on thoracic-CT

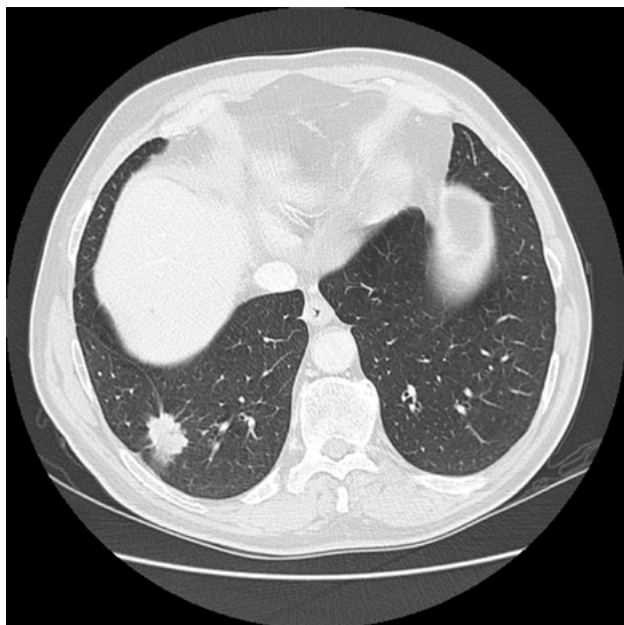


Figure 2. An oval-shaped formation at the posterior side of the left upper kidney on abdominal CT



21Gy/Fr; one month later, on reevaluation brain MRI, a reduction of the size of the right parietal metastasis was confirmed and the presence of new cerebral lesions was excluded.

Considering the prevalence of brain metastasis on lung cancer, and the positive response to radiosurgery, it was clinically assumed that cerebral metastasis most likely originated from lung adenocarcinoma, and the clinical state was designed as T1N2M1b. Since there was no expression of programmed death-ligand 1 (PD-L1), the patient started chemotherapy with carboplatin and pemetrexed. After five cycles of chemotherapy without significant intercurrents, the patient presented a reduction of the size of the pulmonary lesion.

Regarding CCRCC, the patient was submitted to left radical nephrectomy without complications.

Presently, the patient is under treatment with pemetrexed in a maintenance dose, remaining asymptomatic and without unusual neurological symptoms.

DISCUSSION

Synchronous primary malignancies are complex cases that present with diagnostic, prognostic and therapeutic uncertainties, mainly if metastatic spread from one or both primary sites has already occurred. We report a case of solitary brain metastasis that presented synchronously with adenocarcinoma of the lung and a primary CCRCC. The challenges surrounding this case stem from the propensity of lung cancer to metastasize to the kidneys and brain, and likewise, the ability for kidney cancers to metastasize to the lungs and brain. In the literature, MPC cases are mostly seen in lung, genitourinary, hepatobiliary and gastrointestinal tract, and the coexistence of lung cancers with primary renal tumours is less common than other uroepithelial tumours.⁶ Virtually, any tumour can metastasize to the brain, being lung cancer, breast cancer, melanoma and gastrointestinal cancers the most common.⁷

In this case, knowing that lung cancer is the most common cause of brain metastasis and RCC is relatively radio-resistant, it was clinically assumed that the brain metastasis originated from the lung neoplasia.

Distinguishing between a renal metastasis of lung origin and a primary RCC, or vice versa, is challenging. Although the kidney is a rare site of metastatic disease⁸, and renal metastases are typically bilateral and multi-focal, they can also present as extensive, solitary metastases in the breast, lungs and colorectal patients.⁹ Without symptoms of renal disease, in the case reported here, the detection of the left renal mass was a radiological finding, which by its characteristics undoubtedly suggested a malignant nature. The indications to perform a biopsy for a renal mass in patients with a nonrenal malignancy should be based on the prognosis and the importance of differentiating the presence of an additional metastatic organ site from another primary malignancy. The patients with a nonrenal primary tumour with a long-life expectancy and a single small renal mass are more likely to benefit from surgical

extirpation over a biopsy.⁸ In this case, urology had proposed radical nephrectomy, which the patient did not accept at first. Knowing that surgery is the gold standard treatment for primary renal neoplasm¹⁰, we may consider that this decision delayed the treatment; however, nephrectomy was eventually performed upon histological confirmation of the malignancy and this delay had no implications in the final outcome.

About treatment regiment, considering immunotherapy as the first line, the patient was evaluated for the expression of PD-L1. Since this expression was approximately 20%, this treatment was discarded. It has been described that cisplatin-based adjuvant chemotherapy provides a significant advantage in the overall survival of patients with stage II and III NSCLC and pemetrexed plus carboplatin has better chemotherapy compliance and efficiency in advanced NSCLC¹¹; this findings were taken into account and guided our choice.

For the treatment of limited brain metastases, radiosurgery has become the standard of treatment and could defer as late as possible whole brain radiotherapy to avoid neurocognitive dysfunction.¹²

The rate of synchronous or metachronous cancers has been increasing over the last few decades. This is related to genetic factors of the host, environmental factors connected to exposure to risk factors, and the interplay of all these factors.¹³ In this case, we believe that smoking had an important role, since it is a risk factor for both tumours. This further highlights that control of smoking, as a preventable cause of cancer, remains a priority in the prevention of lung cancer and other malignancies.

REFERENCES

1. Martini N, Melamed MR. Multiple primary lung cancers. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975;70:606-12
2. Warren S, Gates O: Multiple primary malignant tumors: A survey of the literature and a statistical study. *Am J Cancer* 1932, 16:1358-1414.
3. Gay HA, Michalski JM: Cancer of the Kidney, Renal Pelvis and Ureter. Perez and Brady's Principles and Practice of Radiation Oncology 6th Edition. Halperin EC, Wazer DE, Perez CA, Brady LW (ed): Lippincott Williams & Wilkins, Pennsylvania; 2013. 63:1245-1258.
4. Quint LE, Tummala S, Brisson LJ, Francis IR, Krupnick AS, Kazerooni EA, et al: Distribution of distant metastases from newly diagnosed non-small cell lung cancer. *Ann Thorac Surg*. 1996, 62:246-50.
5. Bianchi M, Sun M, Jeldres C, Shariat SF, Trinh QD, Briganti A, et al: Distribution of metastatic sites in renal cell carcinoma: a population-based analysis. *Ann Oncol*. 2012, 23:973-80.
6. Ates I, Yazici O, Ates H, Yazilitaş D, Ayşe NÖ, Yetkin A, et al. Squamous Cell Cancer of the Lung with Synchronous Renal Cell Carcinoma. *Turk Thorac J* 2016; 17: 125-127
7. Nayak L, Lee E, Wen P. Epidemiology of Brain Metastases. *Curr Oncol Rep* (2012) 14:48-54
8. Mazouz A, Amaadour L, Souaf I. Synchronous malignant renal mass in patient with a Lung cancer: case report and literature review. *Pan African Medical Journal* 2015; 20-22
9. Choyke PL, White EM, Zeman RK, Jaffe MH, Clark LR: Renal metastases: clinicopathologic and radiologic correlation. *Radiology*. 1987, 162:359-63.
10. Russo P. Partial nephrectomy for renal cancer: part I. *BJU Int*. 2010; 105(9):1206-220.
11. Zhang L, Ou W, Liu Q, Li N, Liu L, Wang S. Pemetrexed plus carboplatin as adjuvant chemotherapy in patients with curative resected non-squamous non-small cell lung cancer. *Thoracic Cancer* 5 (2014) 50-56
12. Chang EL, Wefel JS, Hess KR, Allen PK, Lang FF, Kornguth DG, et al. Neurocognition in patients with brain metastases treated with radiosurgery or radiosurgery plus whole-brain irradiation: a randomised controlled trial. *Lancet Oncol* 2009; 10:1037-44.
13. Liu Yung-Yang, Chen Yuh-Min, Yen Sang-Hue, Tsai CM, Perng RP. Multiple primary malignancies involving lung cancer -clinical characteristics and prognosis. *Lung Cancer* 2002; 35 (2):189 -194.

Disseminated Nocardiosis: an unexpected diagnosis

Nocardiosis diseminada: un diagnóstico inesperado

Inês Zão¹. Paulo Torres Ramalho²

¹Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, Portugal

²Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

ABSTRACT

Nocardiosis is a rare opportunistic infection caused by the bacteria *Nocardia* spp. It may present as a localized cutaneous infection or as an invasive infection (pulmonary, central nervous system or disseminated). The authors describe a 65-years-old woman, without a known cause of immunosuppression, admitted with fever, respiratory and constitutional symptoms. After an exhaustive etiological study, it was diagnosed a disseminated nocardiosis (pulmonary and central nervous system), in a probable context of immunosuppression secondary to a previously undiagnosed systemic lupus erythematosus. Nocardiosis is a serious infection with a variable and non-specific presentation making its diagnosis a challenge.

Palabras clave: Nocardia; Nocardiosis diseminada; Inmunosupresión.

Keywords: Nocardia; Disseminated nocardiosis; Immunosuppression.

INTRODUCTION

Nocardiosis is a rare infection caused by *Nocardia* spp., an aerobic gram-positive bacteria, saprophytic of the soil and aquatic environments.¹⁻⁶ Nocardiosis is often classified as an opportunistic disease being more frequent and severe in immunocompromised individuals.¹⁻⁸

The main risk factors for the development of nocardiosis are corticotherapy, organ or bone marrow transplant, chemotherapy, neoplasia, diabetes mellitus, chronic obstructive pulmonary disease, sarcoidosis, tuberculosis, human immunodeficiency virus (HIV) infection, autoimmune diseases, nephrotic syndrome, alveolar proteinosis, dysgammaglobulinemia, alcoholism and intravenous drug use.^{1,2,4-7,9} Nocardiosis is acquired by inhalation or direct inoculation of the bacteria into the skin and soft tissues.^{2,4,9} Clinically, it manifests as a localized cutaneous infection or as an invasive infection (pulmonary, central nervous system or disseminated). When the infection occurs in two or more noncontiguous sites, it is considered disseminated.^{3,10} The main route through which *Nocardia* spp. can be acquired is by inhalation, which explains why pulmonary nocardiosis is the most common clinical presentation.^{1-5,9} The standard method for the diagnosis of *Nocardia* spp. is isolation in culture medium. The first-line therapy for nocardiosis is Trimethoprim/Sulfamethoxazol (TMP/SMX) and in cases of disseminated disease or CNS involvement a second antibiotic (imipenem, amikacin or ceftriaxone) is associated.^{1-5,8} The duration of treatment should vary between 6 and 12 months.^{1,8}

CASE PRESENTATION

A 65-years-old woman was admitted to the emergency department due to a one week history of fever and productive cough. The patient also reported asthenia, anorexia, night sweats and weight loss of about 10% within the previous three months. The patient had been medicated with amoxicillin/clavulanic acid and azithromycin for community acquired pneumonia less than three months before. She had past medical history of gastric adenocarcinoma submitted to gastrectomy, eight years before the current episode and without history of recurrence. On admission the patient was pale, dehydrated and febrile. Blood tests showed anemia and thrombocytopenia (Hemoglobin 9.9 g/dL, Platelets 82000 U/L) and an elevation of C reactive protein (37.2 mg/L). Thoraco-abdomino-pelvic computed tomography (CT) showed two foci of cavitated pulmonary consolidations in the anterior segment of the right upper lobe and in the inferior segment of the lingula and pericardial and bilateral pleural effusions. Serologic tests for human immunodeficiency virus, B and C hepatitis, Cytomegalovirus and Epstein-Barr virus were negative. Antinuclear antibodies (ANA) and anti-double stranded DNA (anti-dsDNA) were positive (ANA 1/1000, anti-dsDNA 800 UL/ml). Sputum smear microscopy, sputum *Mycobacterium tuberculosis* nucleic acid amplification test and sputum culture in Lowenstein medium were negative. A bronchofibroscopy was preformed, collecting bronchial and bronchoalveolar lavage (LBA) to anatomopathological, microbiological, mycological and mycobacteriological analyses.

A performed ultrasound-guided needle biopsy of a cavitated lung lesion was compatible with necrotizing pneumonia. Empiric antibiotic treatment with piperacillin/tazobactam and clindamycin was introduced. Itraconazole was associated after the identification of fungi with characteristics of *Aspergillus fumigatus* in the anatomopathological analyses, and isolation of *Aspergillus fumigatus* in BAL culture. After 5 day therapy with itraconazole, chest CT showed an increased bilateral pleural effusion, a new opacity in the left upper lobe and an increased nodular cavitation of the lingula, suggestive of an ongoing infectious process without the characteristics of aspergillosis. (Figure 1)

Pleural fluid was classified as an exudate (pH 7.21, Lactate Dehydrogenase 975 U/L, Glucose 58 mg/dl; cytological analyses with predominance of polymorphonuclear cells), negative for malignant cells and with a negative microbiological exam. On the 16th day of hospitalization *Nocardia spp.* was isolated in the blood and BAL cultures, confirmed by polymerase chain reaction in both samples. TMP/SMX (320 mg/1600 mg intravenous, three times a day) and imipenem (500 mg intravenous, four times a day) were then started. Transthoracic echocardiogram excluded endocarditis. The patient presented deterioration of consciousness, conjugate deviation of the gaze and right hemiplegia 3 days afterwards. Cranio-encephalic CT revealed rounded formations, compatible with abscesses, within a massive left hemorrhagic lesion at the caudate-lenticulo-capsular level, associated with perilesional edema, compression of the ipsilateral ventricle, deviation of the midline structures, and subfalcine and left transtentorial uncal herniation. (Figure 2) The patient died on the 21st day of hospitalization.

DISCUSSION

The authors present a case of disseminated nocardiosis with pulmonary and central nervous system (CNS) involvement. Pulmonary nocardiosis is the most common clinical presentation but its varied and nonspecific clinical and radiological presentation mimics other infections making its diagnosis challenging. The imagiological findings are varied and nonspecific, ranging from nodules, and abscesses to pulmonary cavitations.^{1,3-5,9} In this case radiological and histological findings compatible with necrotizing pneumonia and the subsequent isolation of *Aspergillus fumigatus* in BAL baffled the diagnosis. Extrapulmonary nocardiosis can occur through hematogenous dissemination or a contiguous spread of necrotizing pneumonitis into the pleura, pericardium, mediastinum, and vena cava.^{1,9} Hematologic dissemination is present in 50% of the cases of pulmonary nocardiosis and the CNS is the most common secondary site once *Nocardia spp.* presents neurotropism.^{1,4} The formation of abscesses at the embolization sites is frequent as this is a pyogenic bacteria.^{1,4,9} The most severe form is the disseminated disease that occurs more frequently in immunocompromised patients, in cases of delayed diagnosis or antibiotic resistance.^{3,4} In this case the patient presented arthralgias and malar rash with several months of evolution which in association with positivity for ANAs and anti-dsDNA raised the suspicion of a possible non diagnosed systemic lupus erythematosus. The immunosuppression underlying this autoimmune disease may be associated with an increased risk for nocardiosis.⁵

The isolation of the bacteria from a clinical specimen is crucial for the diagnosis.^{2,4,5} Bacteremia by *Nocardia spp.* is rare and other biological specimens should be collected.^{1,4} Specimens collected through invasive procedures (e.g. bronchofibroscopy and biopsies) have an increase diagnostic profitability.^{1,4,5} The incubation period of the culture media should be extended to 2-3 weeks since *Nocardia spp.* is a slow growing microorganism.^{4,5,9} Molecular biology

Figure 1. Chest computed tomography – Bilateral pleural effusion and a nodular cavitation of the lingula.

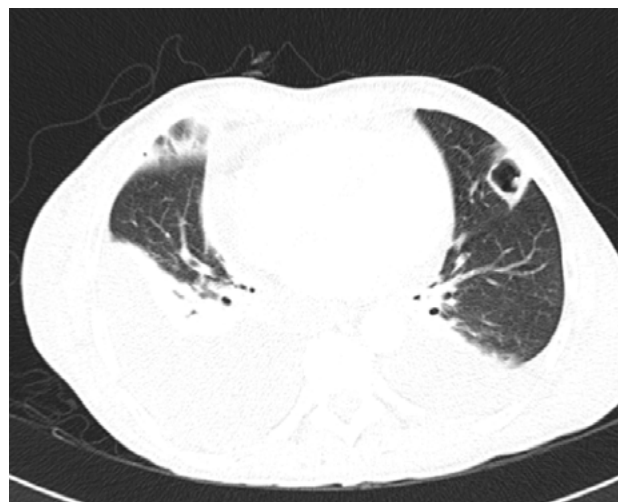
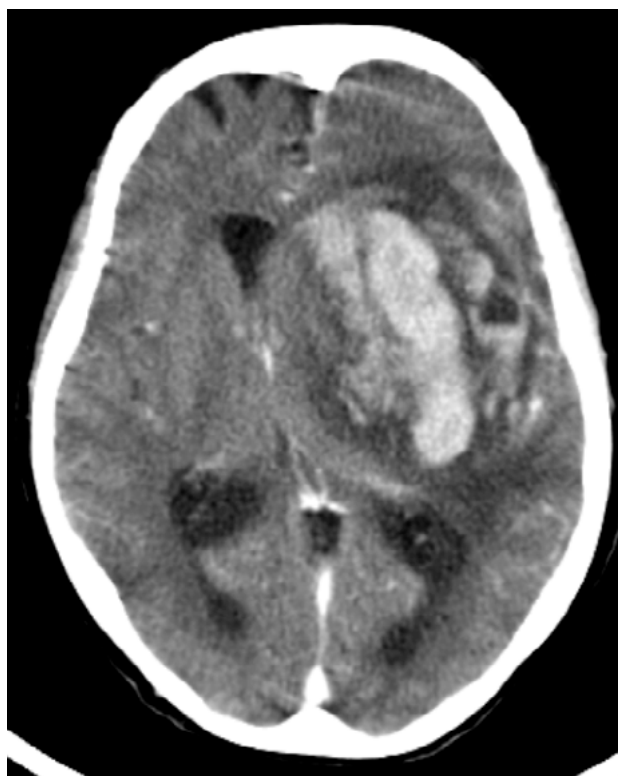


Figure 2. Cranioencephalic computed tomography – Rounded formations, compatible with abscesses, within massive left hemorrhagic lesion at the caudate-lenticulo-capsular level, with perilesional edema, compression of the ipsilateral ventricle, deviation of the midline structures, and a subfalcine and left transtentorial uncal herniation.



techniques are more sensitive and swift adding accuracy to the diagnosis.⁴

The treatment instituted in this case was empirical given that the antimicrobial susceptibility tests for this bacteria were not available at this medical center. In the case presented, because it was a disseminated nocardiosis, a second antibiotic (imipenem) was associated with TMP/SMX.¹⁻⁵ In such cases therapy should be maintained for 12 months.^{1,3,7}

Although nocardiosis is a rare infection, its incidence has been increasing mainly due to the increasing number of immunosuppressed patients. *Nocardia spp.* slow growth in culture media along with its non-pathognomonic clinical and radiological findings delay the diagnosis of nocardiosis; a high level of suspicion is paramount. Since *Nocardia spp.* is a bacteria capable of developing severe metastatic disease, the early recognition and beginning of appropriate treatment is fundamental to achieve more satisfactory outcomes.

REFERENCES

1. Wilson JW. Nocardiosis: updates and clinical overview. *Mayo Clin Proc.* 2012;87:403-407.
2. Saubolle MA, Sussland D. Nocardiosis : review of clinical and laboratory experience. *Journal of Clinical Microbiology.* 2003; 41:4497-4501.
3. Chen J, Zhou H, Xu P, Zhang P, Ma S, Zhou J. Clinical and radiographic characteristics of pulmonary nocardiosis: clues to earlier diagnosis. *PLoS ONE.* 2014; 9(3): e90724.
4. Guedes M, Figueiredo P, Sarmiento A. Nocardiosis: retrospective review of 10 patients in an infectious diseases department. *Revista Portuguesa de Doenças Infecciosas.* 2017; 13: 113-118.
5. Lederman ER, Crum NF. A case series and focused review of nocardiosis: clinical and microbiologic aspects. *Medicine (Baltimore).* 2004; 83:300-313.
6. Coussemont J, Lebeaux D, Delden C, Guillot H, Freund R, Marbus S et al. Nocardia Infection in Solid Organ Transplant Recipients: A Multicenter European Case-control Study. *Clinical Infectious Diseases.* 2016; 63: 338-345.
7. Peleg AY, Husain S, Qureshi ZA, Silveira FP, Sarumi M, Shutt KA et al. Risk Factors, Clinical Characteristics, and Outcome of Nocardia Infection in Organ Transplant Recipients: A Matched Case-Control Study. *Clinical Infectious Diseases.* 2007; 44: 1307-1314.
8. Minero MV, Marín M, Cercenado E, Rabadán PM, Bouza E, Muñoz P. Nocardiosis at the Turn of the Century. 2009; 88: 250-261.
9. Fernandes T, Oliveira I, Castro R, Cunha R, Viamonte B. Nocardiose Disseminada – Um Caso Clínico. *Acta Radiológica Portuguesa.* 2013; 25:75-78.
10. Beaman BL, Beaman L. Nocardia Species: Host-Parasite Relationships. *Clinical Microbiology Reviews.* 1994; 7:213-264.

Cutaneous mastocytosis in the adult: what lies beneath

Liliana Torres, Francisco Bento Soares, Diana Pereira Anjos, Mari Mesquita

Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa. Portugal

ABSTRACT

Mastocytosis is a disorder characterized by clonal mast cell proliferation and accumulation within various organs, most commonly, the skin. Adult-onset mastocytosis is highly suggestive of a systemic involvement and the cases limited to the skin are uncommon. The authors report a 61-year-old male with pruritus associated with hyperpigmented maculopapular skin lesions and a positive Darier's sign. The skin biopsy revealed spindle mast cells infiltrations. The bone marrow study was normal. He started on H1 antihistamines with significant clinical improvement.

Keywords: Mastocytosis. Mast cells. Darier's sign.

INTRODUCTION

Mastocytosis is a rare heterogeneous group of hematopoietic disorders characterized by increased accumulation of mast cells in one or more organs. The most frequently involved are the skin but bone marrow, gastrointestinal tract, liver, spleen and lymph nodes may also be implicated¹. The incidence is estimated in 1 in 1000 to 8000 patients. Adults who develop mastocytosis often have a systemic disease form at the time of diagnosis; the cutaneous subtypes account for less than 5% of cases².

CASE REPORT

A 61-year-old male, without any known diseases or medication, present with generalized pruritic rash for the past 2 years. He denied any other symptoms. The physical examination showed hyperpigmented maculopapular lesions on the trunk and limbs (Figures 1a and 1b).

Darier's sign was positive. The rest of the physical exam was irrelevant. Apart from an erythrocyte sedimentation rate of 11 mm/h, complete blood cell count, blood glucose, renal and hepatic functions, sodium, potassium, total and ionized calcium were within normal ranges. Chest radiography, abdominal ultrasound and bone densitometry had no alterations. Histopathology of the skin showed perivascular infiltration of the upper dermis consisting of moderate mononuclear inflammatory infiltrates with increased number of spindle mast cells. Bone marrow aspirate was normocellular. He started with oral cetirizine 5mg bid and loratadine 10mg id with significant clinical improvement. He didn't report for regular check-ups.

DISCUSSION

In 1869, Nettleship and Tay described a rare form of urticaria with pigmented papular lesions, later termed as urticaria pigmentosa by Sangster in 1878. After mast cells were described by Paul Ehrlich in 1879, the disease was classified as mastocytosis. Until 1949, it was believed that mastocytosis was only a cutaneous disease, but then Ellis described involvement of visceral organs as well³.

Figure 1A. Hyperpigmented maculae on the back



Figure 1B. A close-up of the back lesions



Human mast cells originate from pluripotent cells (CD34+) in the bone marrow and migrate, through the bloodstream, to a specific tissue where they differentiate into two subgroups based on their structures, biochemistry and functions⁴: mucosal and connective tissue mast cells.

Release of mast cell-derived mediators, such as histamine, prostaglandins, leukotrienes, tumor necrosis factor, interleukins and platelet activating factors may lead to a variety of symptoms and signs such as erythema, edema, pruritus, urticaria, bronchoconstriction, headache, flushing, nasal stuffiness, dizziness, tachycardia, hypotension, syncope, anorexia, nausea, vomiting, increased gastric acidity, abdominal pain and diarrhea⁵. Classic signs such as Darier's sign and dermographism are due to the local release of these mediators⁶.

Although a number of classification schemes have been given for mast cell disease, the WHO classification seems to be more practical and useful for characterizing the disorder⁷. It was divided in two main types, cutaneous and systemic, as described in Table 1, and classified into different subtypes.

Cutaneous mastocytosis describes forms of mastocytosis limited to the skin, in the absence of involvement of other organs. Skin lesions may be subdivided into urticaria pigmentosa, maculopapular cutaneous mastocytosis, diffuse cutaneous mastocytosis and mastocytoma of the skin.

Systemic mastocytosis involves an extracutaneous site, most commonly the bone marrow and in some cases, the gastrointestinal (GI) tract. The subtypes include indolent systemic mastocytosis, systemic mastocytosis with an associated hematologic non-mast cell lineage disease, aggressive systemic mastocytosis, mast cell leukemia, mast cell sarcoma and extracutaneous mastocytoma³.

The aim of mastocytosis therapy is to remove or reduce the symptoms. Treatment involves combining H1 antihistamines (for pruritus, flushing, urticaria) and H2 antihistamines (to reduce acidity, diarrhea and other GI manifestations)⁹. Daily oral mast cell-stabilisers mitigate onset and frequency of

cutaneous and GI symptoms. Systemic corticosteroids are used in ascites, malabsorption, and severe skin disease (bullous). PUVA therapy is used for persistent urticaria pigmentosa in adults for cosmetic improvement¹⁰.

Cutaneous mastocytosis that develops in adulthood tends to persist over time but has a benign prognosis. Rare cases of progression to aggressive forms such as mast cell sarcoma and mast cell leukemia have been reported and are associated with a poor outcome.

To detect disease progression a yearly monitoring is recommended with serum tryptase levels (which reflect mast cell burden); complete blood cell count (to rule out hematologic malignancies); serum chemistry panel to monitor liver involvement and electrolyte imbalances and bone densitometry (yearly if documented osteopenia or osteoporosis and every 3 years if normal bone density).

REFERENCES

1. Mehta S, Masatkar V, Khare AK, Mittal A, Gupta LK. Blaschkoid mastocytosis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2015;81(1):72-3.
2. Wolff K, Komar M, Petzelbauer P. Clinical and histopathological aspects of cutaneous mastocytosis. *Leuk Res* 2001; 25:519.
3. Swerdlow S, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H. WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. Lyon: International Agency for Research and Cancer (IARC); 2008. p. 54-63.
4. Alto WA, Clark I. Cutaneous and systemic manifestations of mastocytosis. *Am Fam Physician* 1999; 59:3059-60.
5. Longley J, Duffy TP, Kohn S. The mast cell and mast cell disease. *J Am Acad Dermatol* 1995, 32:545-61.
6. Surjushe A, Jindal S, Gote P, Saple D. Darier sign. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2007;363-4.
7. Vardiman JW, Harris NL, Brunning RD. The World Health Organization (WHO) classification of the myeloid neoplasms. *Blood* 2002; 100:2292-302.
8. Longley J, Duffy TP, Kohn S. The mast cell and mast cell disease. *J Am Acad Dermatol* 1995, 32:545-61.
9. Miner PB. The role of the mast cell in clinical gastrointestinal disease with special reference to systemic mastocytosis. *J Invest Dermatol* 1991, 96:40S-44S.
10. Rodríguez-Granados MT, Carrascosa JM, Gárate T, Gómez-Díez S, Guimaraens-Juantorena D. Consensus document on bath-PUVA therapy. The Spanish Photobiology Group of the Spanish Academy of Dermatology and Venereology. *Actas Dermosifiliogr* 2007, 98(3):164-70.
11. Auquit-Auckbur I, Lazar C, Deneuve S, Guillemet C, Cordel N, Blanchard F et al. Malignant transformation of mastocytoma developed on skin mastocytosis into cutaneous mast cell sarcoma. *Am J Surg Pathol* 2012; 36:779.

Table 1

Cutaneous mastocytosis
Skin lesions with typical clinical findings of urticaria pigmentosa, maculopapular cutaneous mastocytosis, diffuse cutaneous mastocytosis or solitary mastocytoma
+
Mast cell infiltrates in a multifocal or diffuse pattern in histopathological study of the skin
+
Absence of features/criteria of systemic mastocytosis
Systemic mastocytosis
Major criterion
Multifocal, dense infiltrates of mast cells (≥15 mast cells in aggregates) detected in sections of bone marrow and/or other extracutaneous organ(s).
Minor criteria
In biopsy sections of bone marrow or other extracutaneous organs, >25% of the mast cells in the infiltrate are spindle-shaped or have atypical morphology or of all mast cells in bone marrow aspirate smears, >25% are immature or atypical.
Detection of an activating point mutation at codon 816 of <i>KIT</i> in bone marrow, blood or another extracutaneous organ
Mast cells in bone marrow, blood or other extracutaneous organs express CD2 and/or CD25 in addition to normal mast cell markers
Serum total tryptase persistently exceeds 20 ng/mL (unless there is an associated clonal myeloid disorder, in which case this parameter is not valid).

Dermatitis exfoliative with palmoplantar and face involvement

Mycosis fungoides (MF) is an indolent cutaneous T-cell non-Hodgkin's lymphoma.^{1, 2, 3} Hereby, we report the case of a 63-years-old man with a history of recurrent erythematous lesions of the scattered skin (previous diagnosis of psoriasis). Admitted by erythroderma (dermatitis exfoliative with palmoplantar and face involvement, not itchy, with a week of evolution. The histopathological analysis revealed lymphocytic epidermotropic and CD3 +, CD4 +, CD4 +, CD5 + and CD8 + lymphocytic infiltrates with atypical cells and Pautrier microabscesses, confirming the clinical diagnosis of Mycosis Fungoides (MF). The complementary study did not reveal other relevant changes, namely Sezary cells in the blood smear. Visceral involvement was excluded. According to the TNMB classification of the Mycosis Fungoides Cooperative Group, the patient was in stage III (T4, N0, M0, B0). He initiated treatment with topical betamethasone and oral acitretin, with significant clinical improvement. During the two-year follow-up, the patient remained stable with a limited number of skin lesions and no evidence of extra-cutaneous involvement even after suspension of acitretin. Erythrodermic MF is a diagnostic challenge for clinicians, and it is often difficult to clinically distinguish it from other more common entities². The absence of pruritus and the frank palmoplantar and face involvement are relevant diagnostic clues. The prognosis of the disease is generally good, although it depends on its stage².

REFERENCES

1. Jawed SI, Myskowski PL, Horwitz S, Moskowitz A, Querfeld C. Primary cutaneous T-cell lymphoma (mycosis fungoides and Sezary syndrome): part I. Diagnosis: clinical and histopathologic features and new molecular and biologic markers. *J Am Acad Dermatol.* 2014;70(2):205.e1-205.e16. quiz 21-e2
2. Keehn CA, Belongie IP, Shistik G, Fenske NA, Glass LF. The diagnosis, staging, and treatment options for mycosis fungoides. *Cancer Control.* 2007;14(2):102-111
3. Notay, M, Petukhova, T., Kiuru, M., et al. Mycosis fungoides presenting as symmetric concentric patches mimicking figurate erythema ; *JAAD Case Reports*, Volume 3, Number 4

DIAGNOSIS

Mycosis fungoides presenting as erythroderma.

Albina Moreira, Miguel Silva, Manuela Mendes

Serviço de Medicina, Unidade Local de Saúde Matosinhos - Hospital Pedro Hispano, Matosinhos, Portugal

Correspondencia: sof.hora@gmail.com

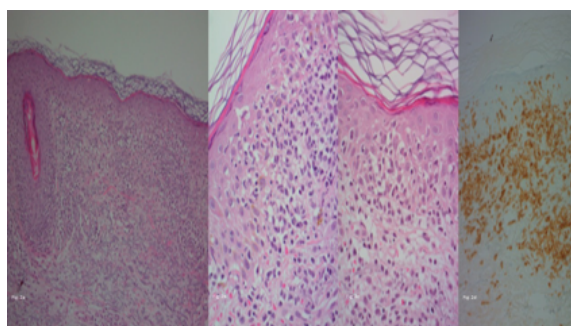
Cómo citar este artículo: Moreira A, Silva M, Mendes M. Dermatitis exfoliative with palmoplantar and face involvement. *Galicia Clin* 2020; 81 (1): 21

Recibido: 24/09/2018; Aceptado: 03/11/2019 // <http://doi.org/10.22546/55/1784>

Figure 1. Erythroderma (confluent non-pruriginous scaly erythematous patches).



Figure 2: a) Epidermis with mild acanthosis and spongiosis. Dermis with dense superficial band-like lymphocytic infiltrate with epidermotropism and folliculotropism. b) Atypical lymphocytes, with hyperchromatic and cerebriform nuclei. c) Intraepidermal collection of atypical cells (Pautrier's microabscess). D) Diffuse expression of CD3.



Bilateral diagonal earlobe crease

A seventy-year-old male with hypertension, dyslipidemia and cerebrovascular disease is admitted after recurrent syncope. Physical examination was relevant for bilateral diagonal earlobe crease, also known as Frank sign (figure 1), with no other findings. Patient had no history of myocardial infarction, angina and there were no relevant abnormalities in the electrocardiogram or echocardiogram. Computed tomography of thorax showed atheromatous calcifications of aorta and coronary vasculature. Patient was diagnosed with carotid sinus syndrome and had done well after implantation of a cardiac pacemaker.

Frank sign was initially described in association with coronary artery disease¹, with moderate sensitivity and specificity, that still has some accuracy even with contemporary diagnostic imaging². There after it has been associated with atherosclerotic disease in other territories³.

REFERENCES

1. Frank ST. Aural sign of coronary-artery disease. *N Engl J Med.* 1973;289:327–328.
2. Shmilovich H, Cheng VY, Rajani R, Dey D, Tamarappoo BK, Nakazato R et al. Relation of diagonal ear lobe crease to the presence, extent, and severity of coronary artery disease determined by coronary computed tomography angiography. *Am J Cardiol.* 2012;109(9):1283-7. doi: 10.1016/j.amjcard.2011.12.024.
3. Nazzal S, Hijazi B, Khalila L, Blum A. Diagonal Earlobe Crease (Frank's Sign): A Predictor of Cerebral Vascular Events. *Am J Med.* 2017 Nov;130(11):1324

DIAGNOSIS

Frank sign as a marker of atherosclerosis

Luís Flores, Fernando Friões

Centro Hospitalar Universitário de São João. Portugal

Correspondencia: luisqfs@gmail.com

Cómo citar este artículo: Flores L, Friões F
Bilateral diagonal earlobe crease. *Galicia Clin* 2020; 81 (1): 22

Recibido: 04/11/2018; Aceptado: 06/11/2018 // <http://doi.org/10.22546/55/1819>



A pronounced mediastinal widening

An 89-year-old woman, previously asymptomatic, with history of cardiovascular risk factors namely hypertension and dyslipidemia, vascular dementia, presented to the emergency department with an acute pulmonary oedema in the setting of a hypertensive emergency. After clinical stabilization, a chest radiography was performed and evidenced a pronounced mediastinal widening (Figure 1). Computed tomographic (CT) angiography revealed an intrathoracic and abdominal aortic aneurysm measuring 10,7x7,5cm on retrocardiac position, extending 20cm through the renal hilum (Figure 2). Given the patient's age and comorbidities she was not eligible for TAAA surgical repair.

Atherosclerotic disease is the first cause of thoracoabdominal aneurysms (TAAA) and consequently, cardiovascular risk factors such hypertension and dyslipidemia are themselves main contributors for the development and expansion of TAAA by contributing to the degeneration and weakening of the aortic wall^{1,2}. Lifestyle changes and strict control of cardiovascular risk factors play an essential role in preventing the development and enlargement of the TAAA^{3,4}.

REFERENCES

1. Frederick JR, Woo YJ. Thoracoabdominal aortic aneurysm. *Annals of Cardiothoracic Surgery*. 2012;1(3):277-285. doi:10.3978/j.issn.2225-319X.2012.09.01.
2. Tong JKT and Rabkin SW. The Relationship between Hypertension and Thoracic Aortic Aneurysm of Degenerative or Atherosclerotic Origin: A Systematic Review. *Austin Hypertens*. 2016; 1(1): 1004.
3. Golledge J, Norman P. Atherosclerosis and abdominal aortic aneurysms: Cause, response or common risk factors? *Arteriosclerosis, thrombosis, and vascular biology*. 2010;30(6):1075-1077. doi:10.1161/ATVBAHA.110.206573.
4. Sidloff D, Choke E, Stather P, Bown M, Thompson J et al. Mortality From Thoracic Aortic Diseases and Associations With Cardiovascular Risk Factors. *Circulation*. 2014 Dec 23;130(25):2287-94. doi: 10.1161/CIRCULATION-NAHA.114.010890. Epub 2014 Nov 13.

DIAGNOSIS

Giant aortic thoracoabdominal aneurysm

Filipe Machado, Erico Costa

Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga. Portugal

Correspondencia: filipejmachado@gmail.com

Cómo citar este artículo: Machado F, Costa E

A pronounced mediastinal widening. *Galicía Clin* 2020; 81 (1): 23

Recibido: 24/10/2018; Aceptado 12/12/2018 // <http://doi.org/10.22546/55/1808>

Figure 1. Chest radiography evidencing a pronounced mediastinal widening



Figure 2. Computed tomographic (CT) angiography revealing a giant intrathoracic and abdominal aortic aneurysm extending through the renal hilum



Pelvic extra-peritoneal cyst

Echinococcosis is a zoonotic infection caused by *Echinococcus granulosus*, from the family of *taeniidae* of the *cestoda* class and is endemic in South America, Eastern Europe, Russia, Middle East and China¹. In humans, Cystic Echinococcosis involves usually the liver and lungs. Treatment involves medical therapy and surgical removal in any combination, dictated by the stage of disease according to the World Health Organization (WHO) classification¹.

A 75 year-old female patient presented to the Emergency department with a two week history of nausea and upper abdominal discomfort. Physical examination suggested hepatomegaly but laboratory screening was unremarkable. Abdominal Ultrasound was compatible with Cystic Echinococcosis of the Liver. Requested Indirect Hemagglutination for *Echinococcus granulosus* was positive with a tittle of 1/1280. Abdominal CT scan (Fig 1 and Fig 2) and Magnetic Resonance Imaging (Fig. 3 and Fig. 4) showed hydatidosis of the Liver and a Pelvic extra-peritoneal cyst with daughter cysts, consistent with active disease (WHO stage C3b of disease). The patient started medical therapy with Albendazol 400mg bid. Burden of disease was considered significant, with risk of cyst rupture. In this context, medical therapy was admitted as the initial strategy to lessen the cyst size and surgical therapy was deferred.

REFERENCES

1. Bhutani N, Kajal P, Hepatic Echinococcosis. A review, *Annals of Medicine and Surgery* 36 (2018) 99-105.

DIAGNOSIS

Extra-visceral Cystic Echinococcosis

Rui Assis, Andreia Brito

Centro Hospitalar do Médio Tejo, Portugal

Correspondencia: ruiandre.assis@gmail.com

Cómo citar este artículo: Rui A, Brito A
Pelvic extra-peritoneal cyst. *Galicia Clin* 2020; 81 (1): 24

Recibido: 04/12/2018; Aceptado: 04/02/2019 // <http://doi.org/10.22546/55/1844>

Figure 1. Hepatic hydatidosis with daughter Cysts on Abdominal CT Scan

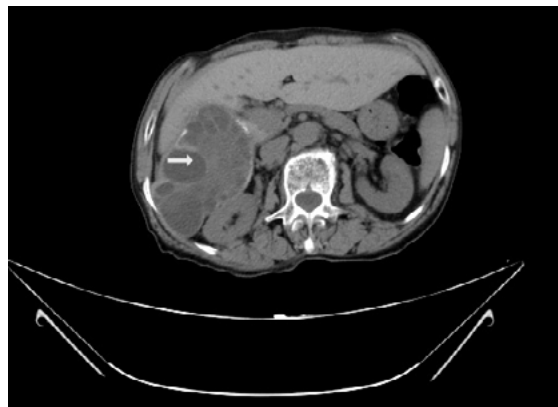


Figure 2. Pelvic cyst implantation on Pelvic CT scan



Figure 3. T2 ponderation of abdominal Magnetic Resonance Imaging showing daughter cysts in the liver

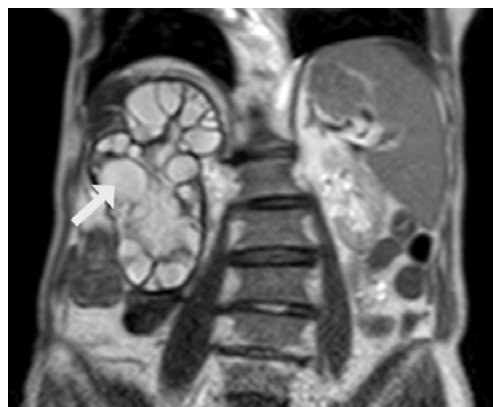
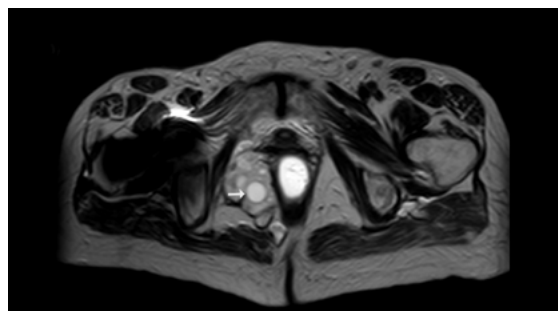


Figure 4. T2 ponderation of Pelvic Magnetic Resonance Imaging showing Pelvic implant with daughter cysts



Heart disease associated to eosinophilia

Hypereosinophilic Syndrome (HES) is a rare, underdiagnosed syndrome with an estimated male-to-female ratio of 4-9:1¹ defined as persistent and marked blood eosinophilia ($> 1.5 \times 10^9/L$ for more than six consecutive months). This condition is characterized by persistent eosinophilia for a period longer than 6 months associated with end-organ involvement and without a primary cause for eosinophilia².

Heart Disease associated to eosinophilia can be seen in several conditions, such as Löffler's Endocarditis, Polyangiitis with granulomatosis, HES, parasitic or haematological malignancies. Cardiac involvement in HES occurs in three phases: acute necrosis, thrombosis and finally fibrosis.²

A 43-years-old female patient presented to the Emergency Department with a one-week history of shortness of breath, asthenia and precordial pain. Examination revealed crackles on pulmonary auscultation. Blood analysis showed leucocytosis with eosinophilia 27000/ μL , C-Reactive Protein (CRP) 5mg/dL, troponin I 1.71ng/L, Erythrocyte Sedimentation rate (ESR) of 71mm/h. Electrocardiography (Figure 1) showed negative T waves in precordial leads and transthoracic echocardiography was consistent with left ventricle septal hypertrophy with diastolic dysfunction and minimal pleural effusion. Immunology laboratory studies including Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibodies (ANCA) and Anti-Nuclear Antibodies (ANA) were negative, and complement C3 and C4 were normal; there was no history of undercooked pig meat, stool evaluation for parasites was negative, serology by Enzyme-linked Immunosorbent Assay (ELISA) for *Strongyloides stercoralis* and *Taenia solium* were negative; Brain, Thoracic, Abdominal and pelvic CT scan showed no lesions attributable neither to parasitosis including Cysticercosis nor neoplasm; Peripheral Blood Lymphocyte populations were normal and myelogram demonstrated eosinophilia in several degrees of maturation, hypogranular and with large vacuoles. Cardiac Magnetic Resonance showed evidence of endomyocardial oedema and fibrosis of the medial and apical segments of the anterior and inferior septal walls (figures 2-4), and evidence of pericardial inflammation (figure 5). These findings were consistent with HES with Eosinophilic myocarditis and pericarditis.

The patient was treated with high dose methylprednisolone for 5 days followed by tapering dose of prednisolone. After 5 days of methylprednisolone, Eosinophilia had resolved (120/ μL), ESR normalised (11mm/H) and the patient's symptoms alleviated. After 10 days of

Figure 1. ECG at admission

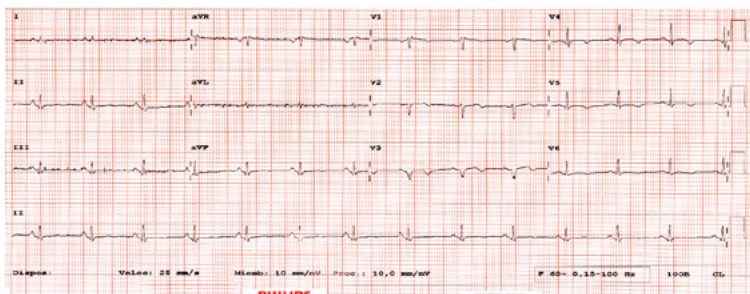


Figure 2. T2 Black Blood ponderation showing septal edema

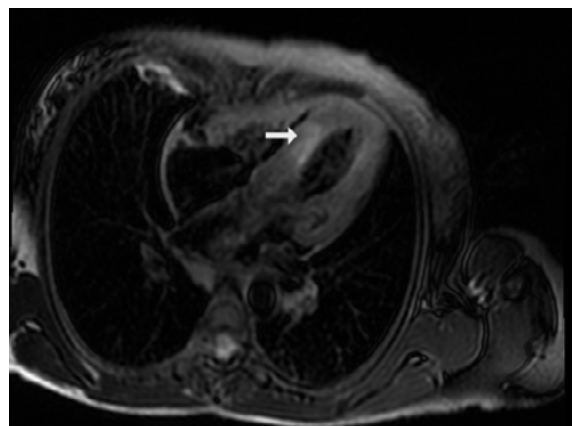
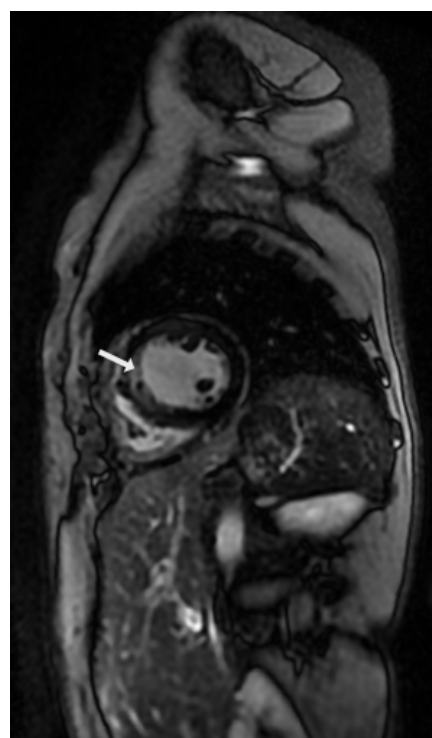


Figure 3. Early Gadolinium Enhancement MRI showing septal wall edema



prednisolone therapy, the patient maintained clinical and laboratory response and was discharged from hospital under prednisolone 10mg/day. Six months after hospital discharge, an attempt to taper corticoid therapy (to 5mg/qd) was met with a rise in peripheral blood eosinophils to 3540/ μ L, thus frustrating this attempt. After one year of follow-up the patient remains asymptomatic, without eosinophilia, under prednisolone 10mg qd.

REFERENCES

1. Roufosse FE, Goldman M, Cogan E. Hypereosinophilic syndromes. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2007;2(1):37. Available from: <http://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-2-37>
2. Ogbogu PU, Rosing DR, Hone MK. Cardiovascular Manifestations of Hypereosinophilic Syndromes. *Immunology and Allergy Clinics of North America*. 2007.

DIAGNOSIS

Eosinophilic myocarditis in idiopathic hypereosinophilic syndrome

Rui Assis, Andreia Brito

Centro Hospitalar do Médio Tejo, Portugal

Correspondencia: ruiandre.assis@gmail.com

Cómo citar este artículo: Rui A, Brito A

Heart disease associated to eosinophilia. *Galic Clin* 2020; 81 (1): 26

Recibido: 16/12/2018; Aceptado: 04/03/2019 // <http://doi.org/10.22546/55/1855>

Figure 4. Late Gadolinium Enhancement MRI showing septal Wall fibrosis

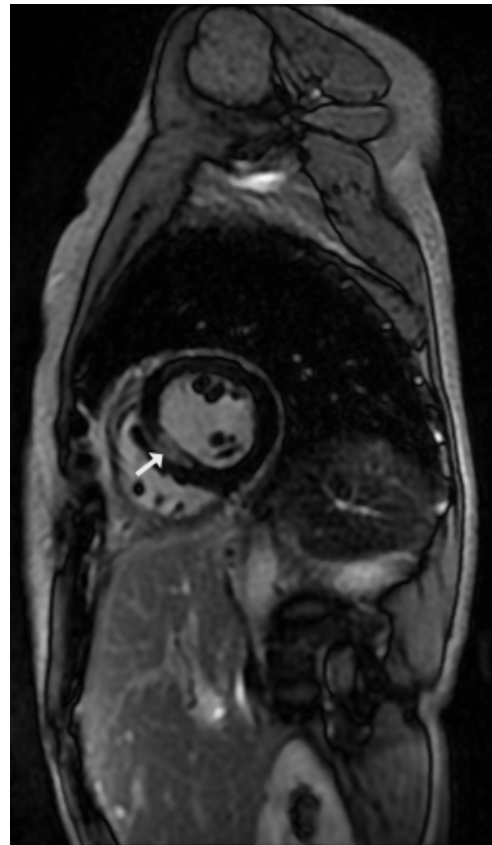
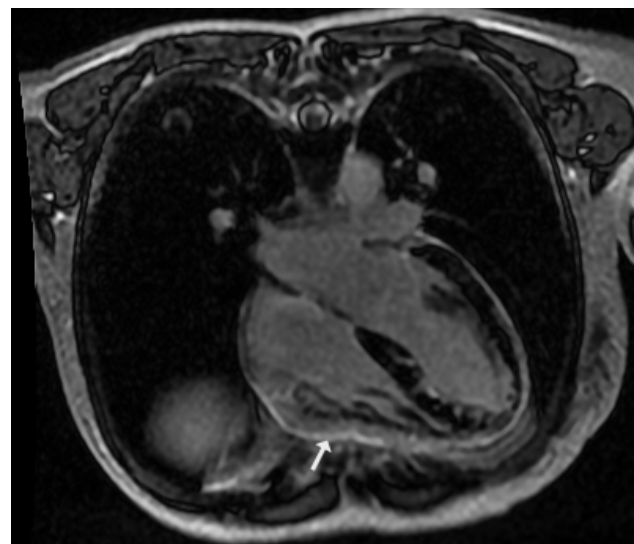


Figure 5. Late Gadolinium Enhancement MRI showing pericardial inflammation



Normas de publicación

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.

Normas de publicación

GALICIA CLÍNICA evaluará la publicación de trabajos médicos relacionados preferentemente con Medicina Interna y sus subespecialidades, y / o con problemas médicos prevalentes en la Comunidad Autónoma de Galicia. Las obras serán aceptadas para su consideración en español e inglés.

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/recommendations/browse/manuscript-preparation/>) 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.

Todos los trabajos deben remitirse con el título en el idioma nativo y en inglés y con al menos 3 keywords.

La bibliografía será referenciada según las normas del ICMJE https://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html

Correcciones: Los autores, tras realizar las correcciones sugeridas por los revisores, deben enviar una carta de respuesta al revisor, es decir, deberán remitir el manuscrito corregido y acompañado de una carta respondiendo a los comentarios del revisor punto por punto.

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.

Revisones: 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.

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, Palabras clave (que deben corresponder a las materias médicas encabezadas -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. El resumen debe estar estructurado en los siguientes epígrafes: objetivos, material y métodos, resultados y conclusiones.

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.

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.

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.

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.

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. El envío de un artículo a través del sistema electrónico de la revista supone la aceptación de este punto. 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.

Consideraciones generales sobre la estructura de los artículos

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/recommendations/browse/manuscript-preparation/>) y seguir fielmente sus indicaciones a la hora de redactar el trabajo a enviar.

Referencias: Indique las referencias en el texto con un número en superíndice de forma correlativa según el orden de aparición. Las referencias irán numeradas de esta forma en la lista final después del manuscrito de acuerdo al formato recomendado por el ICMJE. El listado completo puede encontrarse en este enlace: https://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html, siendo las referencias más habituales las siguientes:

- Artículo de revista:

Halpern SD, Ubel PA, Caplan AL. Solid-organ transplantation in HIV-infected patients. *N Engl J Med.* 2002;347:284-7.

Rose ME, Huerbin MB, Melick J, Marion DW, Palmer AM, Schiding JK, et al. Regulation of interstitial excitatory amino acid concentrations after cortical contusion injury. *Brain Res.* 2002;935:40-6.

- Libro de autores individuales:

Murray PR, Rosenthal KS, Kobayashi GS, Pfaffler MA. *Medical microbiology.* 4ª ed. St. Louis: Mosby; 2002.

En relación con los artículos de revista, se incluirán los seis primeros autores seguidos por "et al" y se utilizarán las abreviaturas de las revistas del catálogo de Pubmed/Medline (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/nlmcatalog/journals>).

Los autores deben incluir las referencias a las fuentes primarias siempre que sea posible, evitando las fuentes secundarias o las referencias a trabajos no publicados, comunicaciones en congresos, etc. Es responsabilidad de los autores asegurar la exactitud de las referencias citadas.

