

tics of gastrointestinal mesenchymal tumors. Clin Gastroenterol Hepatol. 2004;2:597-605.

7. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors: pathology and prognosis at different sites. Semin Diagn Pathol. 2006;23:70-83.
8. Nilsson B, Sjölund K, Kindblom LG, Meis-Kindblom JM, Bümming P, Nilsson O, et al. Adjuvant imatinib treatment improves recurrence-free survival in patients with high-risk gastrointestinal stromal tumours (GIST). Br J Cancer. 2007;96:1656-8.

Pablo Garmilla Ezquerro, Gonzalo Martínez de las Cuevas, Nieves Ortiz Roldán y José Luis Hernández Hernández\*

*Departamento de Medicina Interna, Hospital Marqués de Valdecilla, Universidad de Cantabria, Santander, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mirhhj@humv.es

(J.L. Hernández Hernández).

doi:10.1016/j.rce.2011.06.001

## Síncope como primera manifestación de mastocitosis sistémica

### Syncope as the first systemic manifestation of mastocytosis

Sr. Director:

La mastocitosis es una enfermedad de causa desconocida que se caracteriza por una hiperproducción y acúmulo de mastocitos en diversos órganos y tejidos. La clasificación propuesta por la OMS<sup>1</sup> en el año 2001 se mantiene vigente: su prevalencia no ha sido bien determinada y la clínica depende del acúmulo de los mastocitos en los diferentes tejidos y de los efectos de las sustancias liberadas por éstos. La forma de presentación más común es la cutánea aunque también se pueden afectar, el esqueleto, la médula ósea, el tracto gastrointestinal y el sistema nervioso central<sup>2</sup>.

Las manifestaciones clínicas de la mastocitosis pueden deberse a infiltración mastocitaria: alteraciones hematológicas (anemia, trombocitopenia, leucopenia, eosinofilia), hepatoesplenomegalia, síndrome de malabsorción (por infiltración de la mucosa digestiva), osteoporosis y osteosclerosis (por infiltración ósea)<sup>3</sup>. Pero también las manifestaciones clínicas de la mastocitosis pueden ser secundarias a la degranulación mastocitaria: prurito y *flushing* (enrojecimiento facial y de la parte superior del tronco sin sudoración), osteoporosis (por liberación de heparina), náuseas, vómitos, diarrea y dolor abdominal, así como cuadros sincopales, taquicardia y *shock* anafiláctico. El síncope como presentación de una mastocitosis sistémica ha sido escasamente referenciado<sup>3</sup>.

### Descripción del caso

Mujer de 65 años, con antecedentes de hipertensión arterial, neoplasia de mama (libre de enfermedad) y tuberculosis pulmonar, que acudió al servicio de Urgencias por haber presentado 6 o 7 episodios de pérdida de conciencia con hipotensión extrema en el último mes. La paciente refiere que estos episodios se acompañaban de calor, cefalea bitemporal, dolor torácico anterior y sensación de palpitaciones junto con la aparición de un eritema facial en cuello y región pectoral no pruriginoso. Se recuperaba de forma espontánea y progresiva en pocos minutos, aunque en ocasiones había precisado la administración de fluidoterapia y agentes

vasoactivos en su centro de salud. En los días posteriores a estos episodios presentaba cansancio intenso que desaparecía de forma completa y sin dejar secuelas.

En el último episodio también presentó movimientos tónico-clónicos con relajación de esfínteres.

En urgencias, estaba hipotensa (PA 90/60 mmHg) y con taquicardia (118 lpm). La glucemia digital era de 130 mg/dL y la saturación de oxígeno del 98%. La exploración por aparatos fue normal. El hemograma, bioquímica, gasometría y niveles de troponina fueron normales, así como el ECG y Rx de tórax. Ingresó en el servicio de Medicina Interna por síncope de repetición para estudio. Durante su estancia permaneció hemodinámicamente estable y asintomática. Los resultados del hemograma, coagulación, función hepática y renal, TSH, IgE, niveles de histamina, catecolaminas y 5-hidroxitriptamina fueron normales. La ecografía abdominal, la resonancia magnética cerebral, el Holter y la ecocardiografía no evidenciaron patología. El electroencefalograma mostró signos irritativos localizados en la región temporal izquierda y generalizados por lo que tras consultar con la sección de neurología se pautó tratamiento con lamotrigina. Fue dada de alta con los diagnósticos de síncope y epilepsia y se remitió a la consulta de Medicina Interna para control evolutivo.

Dos meses después presentó un nuevo episodio de pérdida de conciencia con hipotensión extrema que precisó administración de adrenérgicos y fluidos intravenosos en su centro de salud, desde donde fue remitida a nuestro centro.

Los niveles de triptasa de la muestra extraída en urgencias fueron de 398 ng/L (valores normales por fluorinmunoanálisis CAP-System inferiores a 20 ng/L). Durante el ingreso, se realizaron extracciones seriadas objetivando disminución progresiva de los valores de triptasa en las 36 horas siguientes. En todas las determinaciones posteriores el valor de la triptasa fue igual o superior a 35 ng/L.

Se le solicitó una RM de columna vertebral y pelvis sin que se observaran signos de infiltración. La densitometría evidenció osteopenia de la columna vertebral. Las biopsias cutáneas fueron normales. El aspirado de médula ósea se informó como sugestivo de mastocitosis sistémica. En el estudio inmunohistoquímico con *c-kit* se apreciaron células positivas dispersas, algunas de localización perivascular.

Se instauró tratamiento profiláctico con cromoglicato disódico, un antihistamínico anti-H1 (hidrocloruro de fesofenadina) y un antihistamínico anti-H2 (ranitidina) y se remitió a la paciente al centro de estudios de referencia de la mastocitosis en Castilla-La Mancha, donde nos comunicaron que

los datos aportados (historia clínica, valores basales de triptasa superiores a 20 ng/mL y estudio de médula ósea) eran suficientes para establecer el diagnóstico de mastocitosis. No aconsejaron otras técnicas diagnósticas, ni se repitieron las ya realizadas.

Desde entonces, la paciente no ha presentado nuevos episodios sincopales aunque sí ha notado flushing de forma ocasional.

## Comentario

La paciente descrita ilustra que el "síncope" puede ser una manifestación dominante de la mastocitosis sistémica. Pero el síncope como primera y única manifestación de mastocitosis sistémica es un hecho infrecuente<sup>4</sup>. Consideramos que la determinación de triptasa, en pacientes que consultan por síncope y no presentan causas evidentes del mismo, podría acortar el proceso diagnóstico. Si los valores de triptasa fueran elevados durante el episodio y se mantuvieran superiores a 20 ng/mL 48 horas después, se deberían indicar exploraciones dirigidas para evaluar si la mastocitosis es la causa del síncope y evitar otras exploraciones complementarias del protocolo diagnóstico del "síncope".

En suma, la mastocitosis debe ser considerada en el diagnóstico diferencial del síncope, así como el valor de la triptasa sérica, ante situaciones de hipotensión o ante reacciones anafilácticas no suficientemente justificadas<sup>5</sup>.

## Bibliografía

1. Valent P, Akin C, Sperr WR, Horny HP, Metcalfe DD. Mast cell proliferative disorders: current view on variants Recognized by the World Health Organization. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2003;17:1227-41.
2. Tiberio G, Berasategui JI, Redondo M, Gorraiz B, Cascante L, García Bragado F. Mastocitosis sistémica con afectación de piel versus mastocitosis indolente. *An Med Interna*. 2001;18:486-8.
3. Angulo J, Ruiz de la Parte A, González E, Vargas I, Fariña MC, Martín L, et al. Mastocitosis del adulto, descripción de nueve casos clínicopatológicos. *Actas Dermosifiliogr*. 2005;96:231-6.
4. Jiménez Arjona J, Reguera García A, Hernández Castellet JC. Mastocitosis sistémica del adulto: un reto diagnóstico. *Rev Clin Esp*. 2010;210:e58-60.
5. Comte-Perret S, Bart PA, Spertini F, Leimgruber A. Mastocytosis: when should it be considered? *Rev Med Suisse*. 2009;199:837-42.

M. Navarro Vicente<sup>a</sup>, C. Carbonell Biot<sup>b,\*</sup> y E. Peiró-Martí<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Centro de Salud de Paterna, Paterna, Valencia, España

<sup>b</sup> Servicio de Medicina Interna, Hospital Arnau de Vilanova, Agencia Valenciana de Salud, Valencia, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [Interna5@hotmail.com](mailto:Interna5@hotmail.com)

(C. Carbonell Biot).

doi:10.1016/j.rce.2011.02.018

## Síndrome de Dressler secundario a embolia de pulmón

### Dressler's syndrome secondary to acute pulmonary embolism

Sr. Director:

El síndrome de Dressler (SD) es una entidad caracterizada por derrame pericárdico con o sin derrame pleural que aparece poco después de un infarto de miocardio, cirugía cardíaca o embolia de pulmón (EP). Su origen se estima inmunológico y el diagnóstico se realiza por la clínica, con excelente respuesta al tratamiento con esteroides. Su aparición como complicación de una embolia pulmonar aguda es excepcional como sucedió en el enfermo que presentamos.

Mujer de 50 años con antecedentes personales de déficit de antitrombina III (AT III), diagnosticada durante el estudio familiar dos años antes, a raíz de que un hijo de 15 años presentara una EP masiva tras viaje de avión de larga distancia. Ingresó por presentar pérdida de conocimiento y disnea al incorporarse de una silla, sin factor de riesgo precipitante ni otra clínica asociada. En el examen físico destacaba presión arterial (PA) 127/69, 91 latidos por minuto (lpm), 16 respiraciones por minuto y saturación de oxígeno (satO<sub>2</sub>) 94% respirando aire ambiente. La radiología de tórax era normal y el electrocardiograma mostraba ritmo sinusal a 100 lpm

con patrón S<sub>1</sub>Q<sub>3</sub>T<sub>3</sub>, ondas T negativas en precordiales derechas y bloqueo completo de rama derecha. La tomografía computerizada (TC) vascular torácica mostró EP bilateral. En la analítica destacaba dímero D (*Innovance D Dimer Plus*) de 13,30 mg/L (valor normal < 0,5), troponina T de 0,044 µg/L, pro-péptido natriurético (BNP) de 5.494 pg/mL. Un ecocardiograma evidenció dilatación e hipocinesia severa de ventrículo derecho (VD), con TAPSE (*tricuspid annular plane systolic excursión*) de 15 mm y presión sistólica de arteria pulmonar de 50-60 mmHg. Ante estos hallazgos se inició tratamiento con heparina de bajo peso molecular (HBPM) a dosis anticoagulantes con mejoría progresiva. Se realizó despistaje de neoplasia oculta mediante determinación de diversos marcadores tumorales y TC abdomino-pélvico que fueron normales y un estudio inmunológico completo que fue negativo. Al quinto día presentó empeoramiento clínico con dolor torácico pleurítico izquierdo, fiebre de 38,5°C y disnea con satO<sub>2</sub> respirando aire ambiente del 89-90% con PA mantenida en todo momento. En la analítica destacaba hemoglobina 9,8 mg/dL (previa 12,2 mg/dL), hematocrito de 29,9%, velocidad de sedimentación globular de 120 mm/h. Las enzimas cardíacas y el pro-BNP fueron normales. Un TC vascular torácico descartó nueva EP, mostrando derrame pericárdico e infiltrado parenquimatoso en lóbulo inferior izquierdo secundario a probable infarto pulmonar. Se realizó ecocardiograma que salvo mejoría ligera de la congestión venosa sistémica, no presentaba cambios respecto al previo. Ante la posibilidad de resistencia a la heparina mediada por déficit de AT III se instauró tratamiento con heparina sódica