

6. Kaminska K, Martinetti G, Lucchini R, Kaya G, Mainetti C. Coxsackievirus A6 and hand, foot and mouth disease: Three case reports of familial child-to-immunocompetent adult transmission and literature review. *Case Rep Dermatol*. 2013;5: 203–9.
7. Stewart CL, Chu EY, Introcaso CE, Schaffer A, James WD. Coxsackievirus A6-induced hand-foot-mouth disease. *JAMA Dermatol*. 2013;149:1419–21.
8. Montes M, Artienda J, Piñeiro LD, Gastesi M, Díez-Nieves I, Cilla G. Hand, foot, and mouth disease outbreak and coxsackievirus A6, northern Spain, 2011. *Emerg Infect Dis*. 2013;19: 676–8.

J. Reina^{a,*}, M. Peñaranda^b y M. Cabrerizo^c

^a *Unidad de Virología, Servicio de Microbiología, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España*

^b *Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España*

^c *Unidad de enterovirus, Centro Nacional de Microbiología, Majadahonda, Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jorge.reina@ssib.es (J. Reina).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rce.2014.01.006>

Síndrome de Gitelman: un lobo con piel de cordero



Gitelman's syndrome: A wolf in sheep's clothing

Sr. Director:

Los síndromes de Bartter y Gitelman son tubulopatías hereditarias estrechamente relacionadas. El síndrome de Gitelman tiene un fenotipo más leve y una presentación más tardía que el síndrome de Bartter, pudiendo diagnosticarse en la edad adulta. Ambos síndromes se caracterizan por hipopotasemia y alcalosis metabólica, además, los pacientes con síndrome de Gitelman presentan hipomagnesemia e hipocalciuria. En el síndrome de Gitelman la alteración fundamental se halla en el túbulo distal, concretamente a nivel del cotransportador Na^+/Cl^- sensible a las tiazidas, codificado en el cromosoma 16q. Su herencia es autonómica recesiva y es una enfermedad rara con una prevalencia estimada de 25 casos por millón de habitantes¹.

Presentamos el caso de una mujer de 32 años, diagnosticada desde los 16 años de síndrome de Gitelman. Consultó por debilidad generalizada en el contexto de vómitos de 3 días de evolución. En el estudio analítico destacaba alcalosis metabólica con hipopotasemia de 2,06 mmol/l e hipomagnesemia de 1,3 mg/dl. En la monitorización electrocardiográfica se objetivaron 2 rachas de taquicardia ventricular no sostenida (fig. 1), que cedieron de manera espontánea. El intervalo QT corregido (QTc) mediante la fórmula de Bazett era de 458 ms (normal en mujeres hasta

450 ms). Se instauró tratamiento con cloruro sódico, cloruro potásico y magnesio por vía intravenosa, con normalización de las cifras de iones y del intervalo QTc. En la monitorización continua electrocardiográfica durante todo el ingreso no se objetivaron nuevas arritmias. El ecocardiograma mostró una fracción de eyección conservada, sin alteraciones segmentarias de la contractilidad.

Aunque tradicionalmente, el síndrome de Gitelman se ha considerado como un trastorno benigno, cada vez disponemos de más evidencias que indican lo contrario². En los pacientes con estos síndromes es habitual encontrar un intervalo QTc prolongado, aunque es poco frecuente que sea superior a 500 ms, que es el que conlleva un riesgo importante para presentar arritmias ventriculares. Es bien conocido que las alteraciones electrolíticas que aparecen en estos síndromes prolongan el intervalo QT, pero no se ha visto que exista correlación entre las cifras de potasio sérico y la duración del intervalo QT³. De hecho, hay casos de muerte súbita en pacientes con niveles de potasio casi normales y en pacientes con intervalo QTc dentro de la normalidad, por lo que hay que pensar en otras posibles causas para explicar las arritmias en estos pacientes. Así, Scognamiglio et al.⁴ demostraron una reducción de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo y alteraciones en la perfusión miocárdica durante el ejercicio en muchos de estos pacientes, mientras que en reposo dichos parámetros estaban dentro de los límites normales. Podemos dar una serie de recomendaciones encaminadas a prevenir las arritmias en estos pacientes. En primer lugar, hay que intentar corregir la hipopotasemia intensa que sufren de manera crónica, para lo cual utilizaremos suplementos de K^+ e inhibidores de la ciclooxigenasa, además de diuréticos ahorradores de K^+ e IECA en caso de hipopotasemia refractaria. En segundo lugar, hay que vigilar la presencia de vómitos o diarrea, ya que pueden agravar la hipopotasemia, por lo que es crucial reponer precozmente los fluidos y electrolitos perdidos. Por último, hay que medir el intervalo QTc de manera sistemática en estos pacientes, y en caso de que esté prolongado, se requiere controlar de manera más estrecha los niveles de K^+ , manteniéndolos por encima de 3 mmol/l. Es importante asimismo evitar el uso de fármacos y drogas que prolonguen el intervalo QT o causen toxicidad miocárdica⁵. Debido al número reducido de pacientes con estos síndromes, no existen guías clínicas establecidas para su adecuado manejo. Es importante realizar una valoración cardiológica.

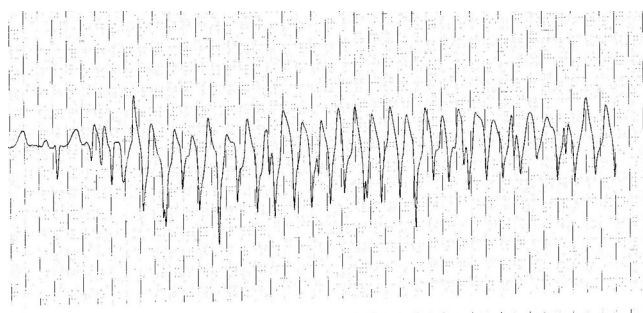


Figura 1 Tira de ritmo en la que se objetiva racha de taquicardia ventricular no sostenida.

gica completa, que incluya la realización periódica de electrocardiogramas con medición del intervalo QTc. El papel del Holter de 24 h, la ergometría y el ecocardiograma no está del todo claro⁶. Se necesitan más estudios sobre el papel del SPECT cardiaco o el ecocardiograma de estrés en estos pacientes.

Como conclusión, podemos decir que estos síndromes podrían justificar una parte de las muertes súbitas cardíacas no explicadas en la población general, por lo que sería deseable una estrecha colaboración entre cardiólogos, nefrólogos e internistas para un adecuado manejo de estos pacientes.

Bibliografía

1. Knoers NV, Levchenko EN. Gitelman syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2008;3:22.
2. Scognamiglio R, Negut C, Caló LA. Aborted sudden cardiac death in two patients with Bartter'/Gitelman' syndromes. *Clin Nephrol.* 2007;67:193-7.
3. Bettinelli A, Tassetto C, Colussi G, Tommasini G, Edefonti A, Bianchetti MG. Electrocardiogram with prolonged QT interval in Gitelman disease. *Kidney Int.* 2002;62:580-4.
4. Scognamiglio R, Caló LA, Negut C, Coccato M, Mormino P, Pesina AC. Myocardial perfusion defects in Bartter and Gitelman syndromes. *Eur J Clin Invest.* 2008;38:888-95.
5. Cortesi C, Lava SAG, Bettinelli A, Tammara F, Giannini O, Caiata-Zufferey M, et al. Cardiac arrhythmias and rhabdomyolysis in Bartter-Gitelman patients. *Pediatr Nephrol.* 2010;25:2005-8.
6. Foglia PE, Bettinelli A, Tassetto C, Cortesi C, Crosaz L, Edefonti A, et al. Cardiac work up in primary renal hypokalaemia-hypomagnesaemia (Gitelman syndrome). *Nephrol Dial Transplant.* 2004;19:1398-402.

F.J. Garcipérez de Vargas*, J. Mendoza, C. Ortiz y P. Sánchez-Calderón

Servicio de Cardiología, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fj.garci@hotmail.com

(F.J. Garcipérez de Vargas).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rce.2014.01.022>

Nocardiosis abdominal seudotumoral: una presentación clínica infrecuente



Pseudotumoral abdominal nocardiosis: An uncommon clinical presentation

Sr. Director:

Las formas de afectación abdominal de las infecciones causadas por el género *Nocardia* son poco frecuentes y pueden pasar desapercibidas si no se mantiene una alta sospecha diagnóstica, sobre todo en pacientes con trastornos de inmunidad celular. Presentamos un caso clínico que debutó como peritonitis secundaria y cuya sospecha inicial fue una carcinomatosis peritoneal.

Varón de 83 años con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) y arteritis de la temporal, en tratamiento con metotrexate y corticoides desde hacía un año. Consultó por dolor abdominal difuso de 4 días de evolución y fiebre de 38,5 °C. En la exploración se objetivaban signos de irritación peritoneal y *livedo reticularis* de predominio en miembros inferiores. Mostraba leucocitos de $36,66 \times 10^3/\mu\text{l}$ (normal: $4,11-10,4 \times 10^3/\mu\text{l}$) y proteína C reactiva de 476 mg/l (normal: 0-10 mg/l). Se efectuó una tomografía axial computarizada que evidenció la presencia de afectación peritoneal difusa con múltiples lesiones nodulares, de pequeño tamaño, y en lóbulo pulmonar inferior izquierdo otros 2 nódulos (figs. 1 A y B). Se realizó una laparotomía media exploradora que evidenció perforación de yeyuno y la presencia de lesiones nodulares peritoneales múltiples de aspecto blanquecino, así como líquido ascítico purulento. Se resecó el asa comprometida con anastomosis término-

terminal, y se remitieron muestras de líquido ascítico para efectuar estudios anatomopatológicos y microbiológicos. El análisis anatomopatológico descartó malignidad y no se identificaron datos de vasculitis ni de isquemia; los nódulos descritos macroscópicamente correspondían con áreas de abscesificación y reacción inflamatoria. Fue tratado con meropenem 1 g/8 h i.v. y vancomicina 1 g/12 h i.v., con progresiva mejoría clínica y analítica, desapareciendo la fiebre. Unos días después se recibieron los resultados de los cultivos de líquido ascítico, en los que se aisló *Nocardia farcinica* resistente a sulfamidas y cefalosporinas de tercera generación. No se encontraron otros focos de infección por *Nocardia*. Se completaron 3 semanas de tratamiento con amoxicilina-clavulánico (1 g-125 mg/8 h) y amikacina (500 mg/12 h) endovenosas. Posteriormente fue tratado con amoxicilina-clavulánico oral (500-125 mg/8 h) durante 9 meses, con resolución clínica y de las imágenes radiológicas.

El género *Nocardia* puede causar infección oportunista en huéspedes con trastornos de la inmunidad, sobre todo celular¹. Se considera que está «diseminada» cuando afecta a 2 o más localizaciones. Los lugares más frecuentemente implicados son pulmón (39%), sistema nervioso central (SNC) (9%), piel o linfocutánea (8%)². Las formas de afectación abdominal son extremadamente raras y la mayoría se relacionan con diálisis peritoneal³, aunque se ha publicado algún caso incluso en individuos inmunocompetentes^{4,5}. Creemos que nuestro paciente presentó una primoinfección pulmonar por *Nocardia farcinica* facilitada por la terapia inmunosupresora que seguía y la EPOC que padecía^{6,7}, con extensión a cavidad peritoneal vía hemática y, posteriormente, perforación intestinal. Aunque no se realizase biopsia de los nódulos pulmonares, la buena evolución clínica tras el tratamiento antibiótico, así como la desaparición de las lesiones en las pruebas de imagen, hacen probable nuestra presunción.