



CARTAS AL DIRECTOR

La hipovitaminosis D no es solo una enfermedad de ancianos

Vitamin D deficiency. Not only in the elderly

Sr. Director:

Queremos comunicar los casos clínicos de 2 pacientes con déficit de vitamina D que se manifestaron con sintomatología neurológica de hipocalcemia, debido a las diferencias etiopatogénicas en cada paciente, la pertenencia a grupos de edad alejados (anciano y joven), la baja frecuencia de esta forma de presentación clínica (habitualmente oligosintomática) y la dificultad en el manejo terapéutico de uno de los pacientes.

Caso 1. Paciente de 82 años, hipertenso, con insuficiencia renal crónica leve, que presenta astenia y debilidad de un mes de evolución y un episodio autolimitado de dificultad para la expresión oral y parestesias peribucales. Las exploraciones física y neurológica sin datos destacables y signos de Chovsteck y Troussseau negativos. En las exploraciones realizadas destacaron: creatinina 1,6 mg/dl, calcio 6,5 mg/dl (8-11) con albúmina normal, PTH intacta 137 μ mol/ml (8-58), 25(OH)-vitamina D 32,4 ng/ml (12-80), 1,25(OH)₂-vitamina D 6,01 pg/ml (18-78). Se inició tratamiento con calcitriol oral y calcio intravenoso (posteriormente oral), con normalización de la calcemia y desaparición de la sintomatología.

Caso 2. Varón de 33 años, hipertenso, con antecedente de cirugía bariátrica en 2006 (técnica de Scopinaro), que refiere parestesias peribucales y episodios de torpeza motora en mano derecha. Exploración física y neurológica sin datos destacables y signos de Chovsteck y Troussseau negativos. En las exploraciones realizadas destacaron calcio 5,7 mg/dl (8-11) con albúmina normal, PTH intacta 435 μ mol/ml (8-58), 25(OH)-vitamina D < 3,80 (12-80 ng/ml), 1,25(OH)₂-vitamina D 8,8 (18-78 pg/ml). Con glucobionato cálcico intravenoso y calcitriol oral, la calcemia se normaliza y cesa la sintomatología. Al pasar a tratamiento oral con calcitriol y calcio, la hipocalcemia reaparecía, precisando finalmente tratamiento combinado de calcio oral y vitamina D parenteral (inicialmente calcitriol intravenoso, tres veces por semana, hasta que dispusimos de colecalciferol intramuscular, cada 3 semanas) para normalizar la calcemia y mantener asintomático al paciente.

En ambos casos se evidenció la existencia de una hipocalcemia sintomática secundaria a un déficit de vitamina D,

con hiperparatiroidismo secundario. La deficiencia de vitamina D se origina por diferentes causas^{1,2}: 1) disminución de la ingesta de ergocalciferol (presente en pescados grasos, aceites de pescado, derivados lácteos) o su malabsorción en yeyuno; 2) disminución de la síntesis de colecalciferol en la piel por exposición a luz ultravioleta escasa; 3) disminución de la 25-hidroxilación hepática; 4) reducción de la 1-hidroxilación renal; 5) alteración de la secreción biliar o recirculación enterohepática de 25(OH)-vitamina D y 1,25(OH)₂-vitamina D; 6) aumento del catabolismo hepático de 25(OH)-vitamina D (fármacos inductores del citocromo P-450 como fenitoína, carbamacepina, isoniazida, teofilina, rifampicina), o 7) pérdida renal de vitamina D (síndrome nefrótico).

La prevalencia del déficit de vitamina D es particularmente elevada en ancianos, debido a una disminución edad-dependiente de su síntesis cutánea y al déficit de su ingesta alimentaria; además, la aclorhidria, frecuente en ancianos, limita la absorción de calcio¹⁻³. Sin embargo, en nuestro primer caso la causa del déficit de 1,25(OH)₂-vitamina D fue la disminución de la 1-hidroxilación por insuficiencia renal. Por otro lado, el déficit de vitamina D también debe ser valorado en pacientes más jóvenes con limitada exposición solar y/o enfermedades digestivas malabsortivas^{1,2} (como nuestro segundo caso). La cirugía bariátrica puede disminuir la absorción de vitaminas liposolubles, su depósito (por alteración de la circulación enterohepática) y la absorción de calcio (si el duodeno queda excluido); se describe elevación de PTH en el 45,4-69% e hipocalcemia en el 23,8-48% de los pacientes sometidos a este tipo de cirugía⁴⁻⁶.

En resumen, en nuestra práctica diaria cuando los pacientes ancianos o jóvenes con limitada exposición solar y/o enfermedades digestivas malabsortivas presenten sintomatología neurológica, no debemos olvidar en el diagnóstico diferencial la posibilidad de hipocalcemia secundaria a hipovitaminosis D. Su tratamiento se basa en la administración de calcio y vitamina D en dosis y formulaciones variables según las circunstancias de cada paciente.

Bibliografía

1. Cooper MS, Gittoes NJL. Diagnosis and management of hypocalcaemia. BMJ. 2008;336:1298-302.
2. Thomas MK, Demay MB. Vitamin D deficiency and disorders of vitamin D metabolism. Endocrinol Metab Clin North Am. 2000;29:611-27.

3. Passeri G, Vescovini R, Sansoni P, Galli C, Franceschi C, Passeri M, The Italian Multicentric Study on Centenarians (IMUSCE). Calcium metabolism and vitamin D in the extreme longevity. *Exp Gerontol.* 2008;43:79-87.
4. De Prisco C, Levine SN. Metabolic bone disease after gastric bypass surgery for obesity. *Am J Med Sci.* 2005;329:57-61.
5. Ocón J, Pérez S, Gimeno S, Benito P, García R. Eficacia y complicaciones de la cirugía bariátrica en el tratamiento de la obesidad mórbida. *Nutr Hosp.* 2005;20:409-14.
6. Slater GH, Ren CJ, Siegel N, Williams T, Barr D, Wolfe B, et al. Serum fat-soluble vitamin deficiency and abnormal calcium metabolism after malabsorptive bariatric surgery. *J Gastrointest Surg.* 2004;8:48-55.

L.A. Sánchez-Muñoz*, B. Monteagudo-Nogueira, J.M. Ostolaza-Vázquez y M. López de Juan

Servicio de Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lsanchezmunoz@gmail.com (L.A. Sánchez-Muñoz).

doi:10.1016/j.semerg.2011.06.003

Síndrome de Kartagener de diagnóstico tardío

Late diagnosis of Kartagener syndrome

Sr. Director:

El *situs inversus* es un trastorno congénito caracterizado por la localización de vísceras y órganos en una imagen espeacular respecto a su situación habitual. El síndrome de Kartagener se caracteriza por la presencia de la tríada clínica de bronquiectasias, sinusitis crónica y *situs inversus*¹. Su baja prevalencia y sus implicaciones diagnósticas y terapéuticas en la práctica diaria nos han animado a comunicar este caso.

Varón de 65 años que acude al servicio de urgencias por un aumento progresivo de su disnea basal, que pasa de medianos a mínimos esfuerzos, sin fiebre, ni modificación de la tos o expectoración habituales. Entre sus antecedentes destacaban permanecer soltero, enolismo, déficit intelectual leve, broncorrea e infecciones respiratorias frecuentes que eran tratadas por su médico de atención primaria. No constaban ingresos hospitalarios previos, no estaba diagnosticado de EPOC, ni se conocía insuficiencia respiratoria y no recibía tratamiento broncodilatador. La exploración física revelaba saturación basal de oxígeno (SO_2) del 80%, temperatura de 37,2 °C, cianosis labial, expectoración purulenta, hipofonesis generalizada, crepitantes húmedos bibasales y tonos cardíacos más audibles en borde esternal derecho. En la analítica destacaban: hematocrito 55,5%, 12.450 leucocitos/ul (72% neutrófilos), presión arterial de oxígeno (pO_2) 45 mmHg, presión arterial de dióxido de carbono (pCO_2) 58 mmHg, pH 7,4, CO_2H 36 mmol/l, SO_2 80,5%. En la radiografía de tórax se observó dextrocardia, con burbuja gástrica a la derecha, atrapamiento aéreo e infiltrado bibasal compatible con bronquiectasias (fig. 1A). En el cultivo de esputo se aisló *Haemophilus influenzae*, resultando negativas el resto de exploraciones; los valores de alfa-1 antitripsina fueron normales. En el ecocardiograma y la TC torácica se observaron dextrocardia completa con salida concordante de grandes vasos, con ventrículo derecho dilatado en situación anterior e izquierdo en posterior, arco aórtico derecho e hipertensión pulmonar; otros hallazgos fueron bronquiectasias y derrame pleural bilateral de escasa cuantía, bazo situado a la derecha e hígado y vesícula, a la izquierda (fig 1B y C). La valoración otorrinolaringológica mostró degeneración polipoidea bilateral de cornetes, oitis media serosa e hipoplasia de seno frontal izquierdo.

No pudimos disponer de espirometría, ni de técnicas de estudio de transporte mucociliar y de la ultraestructura ciliar por negativa del paciente a su realización. Con los resultados de las exploraciones expuestas, se realizó el diagnóstico clínico de síndrome de Kartagener. La evolución fue favorable tras seguir tratamiento broncodilatador, con oxigenoterapia y antibioticoterapia habitual. Sin embargo, dada la persistencia de insuficiencia respiratoria en la gasometría, al alta precisó oxigenoterapia crónica domiciliaria a bajo flujo mediante concentrador durante 16 h diarias, junto con tratamiento con salmeterol y N-acetilcisteína. Tras el alta se informó a su médico de familia, debido a la atipicidad con que pudieran presentarse los síntomas en otras posibles enfermedades futuras (por ejemplo, colecistitis izquierda).

El *situs inversus* con dextrocardia (como el caso referido) es el más frecuente, asociándose en 3 a 5% con una cardiopatía congénita (habitualmente transposición de grandes vasos). El síndrome de Kartagener, caracterizado por la presencia de bronquiectasias, sinusitis crónica y *situs inversus*, tiene una prevalencia de 1/40.000-60.000 personas y se trata de una variante clínica de la discinesia ciliar primaria (DCP), con herencia autosómica recesiva^{2,3}. El síndrome de Kartagener representa el 50% de los casos de DCP. Está motivado por un defecto ultraestructural de los cílios que ocasiona un movimiento ciliar ausente o ineficaz, aunque se han descrito pacientes con DCP y síndrome de Kartagener con ultraestructura ciliar normal (entre el 3-30% según las series)³⁻⁶. Otras manifestaciones asociadas son pólipos nasales, hipoplasia de senos paranasales, disminución olfativa, otitis media recurrente, hipoacusia, infecciones respiratorias de repetición e infertilidad^{2-4,6,7}. El diagnóstico suele realizarse en la infancia motivado fundamentalmente por la repetición de los procesos infecciosos, por lo que pocos casos se diagnostican en la edad adulta^{8,9}. El diagnóstico tardío en el caso referido probablemente se justifique por la concurrencia de varios factores: a) su déficit intelectual dificultaba la expresión de síntomas y el paciente era reacio a la realización de exploraciones; b) procedía de un medio rural poco favorecido; c) no había presentado agudizaciones infecciosas graves previas que hubieran permitido orientar el diagnóstico con una simple radiografía de tórax; d) en caso de haber tenido pareja la probable infertilidad hubiera sido otro dato de sospecha de síndrome de Kartagener. El tratamiento precoz y adecuado de las infecciones respiratorias altas y bajas puede evitar secuelas permanentes, especialmente la sinusitis crónica y las bronquiectasias²⁻⁴.