



## 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 peribucuales. Las exploraciones física y neurológica sin datos destacables y signos de Chovsteck y Trousseau negativos. En las exploraciones realizadas destacaron: creatinina 1,6 mg/dl, calcio 6,5 mg/dl (8-11) con albúmina normal, PTH intacta 137 µmol/ml (8-58), 25(OH)-vitamina D 32,4 ng/ml (12-80), 1,25(OH)<sub>2</sub>-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 peribucuales y episodios de torpeza motora en mano derecha. Exploración física y neurológica sin datos destacables y signos de Chovsteck y Trousseau negativos. En las exploraciones realizadas destacaron calcio 5,7 mg/dl (8-11) con albúmina normal, PTH intacta 435 µmol/ml (8-58), 25(OH)-vitamina D < 3,80 (12-80 ng/ml), 1,25(OH)<sub>2</sub>-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<sup>1,2</sup>: 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)<sub>2</sub>-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 calcio<sup>1-3</sup>. Sin embargo, en nuestro primer caso la causa del déficit de 1,25(OH)<sub>2</sub>-vitamina D fue la disminución de la 1-hidroxilación por insuficiencia renal. Por otro lado, el déficit de vitamina D también deber ser valorado en pacientes más jóvenes con limitada exposición solar y/o enfermedades digestivas malabsortivas<sup>1,2</sup> (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 cirugía<sup>4-6</sup>.

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

- Cooper MS, Gittoes NJL. Diagnosis and management of hypocalcaemia. *BMJ*. 2008;336:1298-302.
- 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](mailto: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 especular 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<sup>1</sup>. 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<sub>2</sub>) 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<sub>2</sub>) 45 mmHg, presión arterial de dióxido de carbono (pCO<sub>2</sub>) 58 mmHg, pH 7,4, CO<sub>3</sub>H 36 mmol/l, SO<sub>2</sub> 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, otitis 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 domiciliar 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<sup>2,3</sup>. El síndrome de Kartagener representa el 50% de los casos de DCP. Está motivado por un defecto ultraestructural de los cilios 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)<sup>3-6</sup>. Otras manifestaciones asociadas son pólipos nasales, hipoplasia de senos paranasales, disminución olfativa, otitis media recurrente, hipoacusia, infecciones respiratorias de repetición e infertilidad<sup>2-4,6,7</sup>. 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<sup>8,9</sup>. 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 bronquiectasias<sup>2-4</sup>.