

9. Narsana N, Farhat F. Septic shock due to *Pasteurella multocida* bacteremia: A case report. *J Med Case Rep.* 2015;9:159.
10. Al-Allaf AK, Harvey TC, Cunningham AR. Pericardial tamponade caused by *Pasteurella multocida* infection after a cat bite. *Postgrad Med J.* 2001;77:199-200.

J. Morera Montes^{a,*}, M.J. Lucena Martín^a,
V. Morera Navarro^b y M. Gómez García^a

^a Medicina Familiar, Centro de Salud Mirasierra,
Servicio Madrileño de Salud (SERMAS), Madrid, España

^b Enfermería, Hospital General de Villalba, Servicio Madrileño de Salud (SERMAS), Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: joaqmorera@telefonica.net
(J. Morera Montes).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.semerg.2016.07.010>
1138-3593/

© 2016 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Hematoma de úvula como síntoma guía de síndrome mielodisplásico



Uvula hematoma as a guide symptom of myelodysplastic syndrome

Introducción

El síndrome mielodisplásico (SMD) es una enfermedad hematológica, que consiste en una inefectiva hematopoyesis y morfología celular, que produce citopenias y anormalidades en las células sanguíneas¹. Constituye, en la población adulta, una de las enfermedades adquiridas más frecuentes, causadas por fallo en el funcionamiento de la médula ósea². Su diagnóstico puede ser casual tras la realización de un control analítico, aunque puede ser también debido al hallazgo de signos en la exploración física como hematomas³. A propósito de un caso de una mujer que acude a la consulta de atención primaria por un hematoma a nivel de la úvula vamos a realizar una breve revisión de esta enfermedad.

Caso clínico

Se trata de una mujer de 88 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus insulínica dependiente e hipotiroidismo. No otros antecedentes de interés salvo controles analíticos previos en donde se objetivaba trombocitopenia leve mantenida. Acude a la consulta por cuadro de odinofagia de 2 semanas de evolución y aparición de un hematoma a nivel de la úvula. A la exploración física, la paciente presentaba palidez de piel y mucosas. La auscultación cardiaca y pulmonar no presentaba alteraciones. A nivel abdominal no se apreciaban visceromegalias ni otras alteraciones relevantes. A nivel de extremidades superiores presentaba petequias con hematomas aislados en diferentes fases evolutivas que la paciente atribuía a traumatismos leves repetidos. No se apreciaban adenopatías a nivel cervical. A nivel orofaríngeo destacaba edematización de la úvula con hematoma generalizado con zonas aisladas de necrosis (fig. 1). No se objetivaron alteraciones a nivel del paladar blando y pilares anteriores. No otras alteraciones relevantes.

Ante los signos físicos observados, se realizó un estudio analítico donde no se apreciaron alteraciones bioquímicas. En el hemograma destacaba una discreta anemia macrocítica (hemoglobina de 9,9 g/dl con un volumen corpuscular medio de 103,4 fl) con valores de vitamina B₁₂ y ácido fólico normales, sin alteraciones en la serie blanca y una trombocitopenia muy severa (2.000 plaquetas/mm³). Dados los resultados analíticos, se decidió proseguir el estudio de la trombocitopenia de forma hospitalaria en el servicio de hematología del hospital de referencia. En el mismo, se realizó una ecografía abdominal donde no se objetivaron alteraciones relevantes. Se amplió el estudio de laboratorio solicitando un estudio de coagulación y anticoagulante lúpico que resultaron normales. Para el diagnóstico definitivo, se realizó un aspirado de médula ósea donde se confirmó el cuadro de SMD tipo citopenia refractaria con displasia multilineal (SMD tipo CRDM) dada la displasia trilineal objetivada (más evidente en la serie megacariocítica y granulocítica que la eritroide). El valor de los blastos era inferior al 1%. Se inició tratamiento con corticoterapia para resolver la trombocitopenia, el cual fue refractario, por lo que fue necesaria la transfusión de plaquetas. Tras esto, se decidió alta hospitalaria con tratamiento de soporte consistente en transfusiones periódicas.

Discusión

El SMD es una enfermedad frecuente en la población de edad avanzada, aunque su prevalencia es difícil de valorar dado que, en muchas ocasiones, en este subtipo de población se realizan estudios etiológicos de las citopenias observadas en las pruebas analíticas⁴. En nuestro medio, la edad media de diagnóstico es a los 70 años³, y entre el 85-90% son de causa primaria debidas a alteraciones en la médula ósea relacionadas con la edad. El resto (10-15%) son secundarias a tratamientos tales como ciclofosfamidias o radiaciones ionizantes, las cuales generan alteraciones a nivel genético que favorecen el desarrollo de la enfermedad⁵. Sea cual sea la etiología del SMD, se caracteriza por tener niveles de blastos en médula ósea inferiores al 20% y la inestabilidad de la enfermedad, la cual puede evolucionar hacia otras enfermedades tales como la leucemia mieloide aguda³.

La alteración analítica más frecuente encontrada en estos pacientes es la anemia (con unos valores medios de 9,5g/dl), la cual suele ser macrocítica (como en nuestro

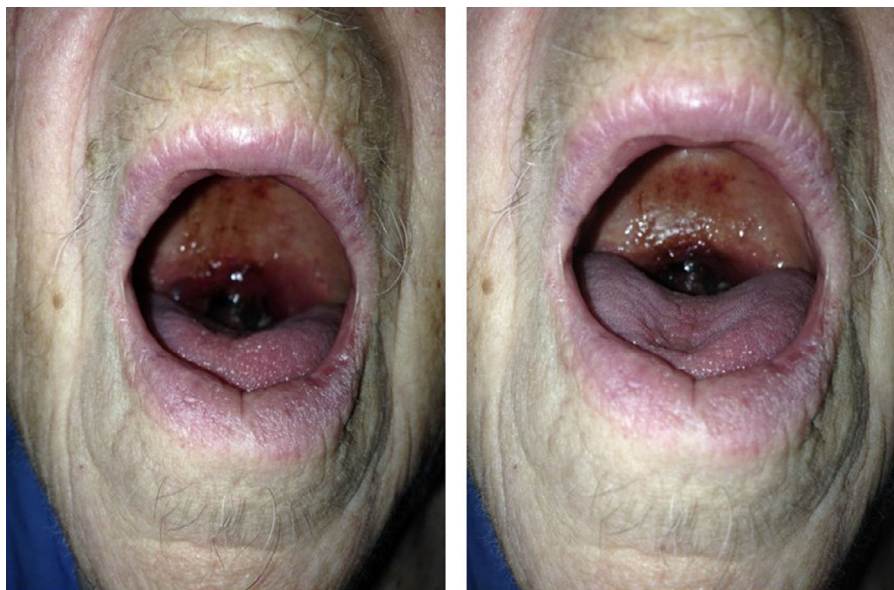


Figura 1 Edematización de la úvula con hematoma generalizado con zonas aisladas de necrosis.

caso) o normocítica⁶. Otras alteraciones son trombocitopenias y neutropenias. El diagnóstico puede ser casual en un control analítico rutinario por otra enfermedad, aunque el paciente puede presentar sintomatología como fatiga, disnea, escasa tolerancia al ejercicio, infecciones, hematomas o sangrado³. Así mismo, pueden observarse lesiones cutáneas como aftas, adenopatías o exantema fruto de la invasión leucémica⁷. Una vez sospechado el cuadro, es necesario descartar cuadros como déficits nutricionales (hierro, vitamina B₁₂, ácido fólico, cobre), efectos secundarios medicamentosos (metotrexato, azatioprina), abuso de alcohol, sin infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), o citopenias inmunomediadas que puedan simular el cuadro (lupus eritematoso sistémico, anemia hemolítica autoinmune, etc.)⁸. El diagnóstico definitivo se realiza mediante el aspirado de médula ósea, ya que nos informa sobre la estructura y variedad celular. La citometría de flujo también es utilizada para el diagnóstico, pero no puede sustituir a aspirado de médula ósea ya que pueden producirse numerosos artefactos durante la técnica⁹.

El pronóstico de la enfermedad depende de la evolución o no a anemia mieloide aguda, la cual se da entre el 25-30% de las ocasiones. Pese a todo, al tener mayor incidencia en edades avanzadas, el SMD no suele ser la causa de fallecimiento en estos pacientes de forma directa, aunque sí que favorece la evolución de otras enfermedades de base del paciente como las afecciones cardiovasculares¹⁰. El cariotipo o las mutaciones genéticas también influyen en el pronóstico y tratamiento, ya que producen aumentos en la sensibilidad a los tratamientos utilizados³. Este se basa en transfusiones periódicas, lo cual es la base del tratamiento de soporte y/o paliativo, o en el uso de factores de crecimiento hematopoyéticos, fármacos inmunosupresores como la lenalidomida, o inhibidores de la metiltransferasa del ADN como la decitabina. Estos tratamientos son indicados en pacientes más jóvenes, con mejor pronóstico y enfocados según las características cariotípicas del SMD. En pacientes en edad infantil se prefiere el alotrasplante de células madre

hematopoyéticas, que tiene unas tasas de supervivencia a largo plazo superiores al 50%³.

En conclusión, el SMD es una enfermedad desarrollada principalmente en la población anciana, y que puede cursar asintomática o con sintomatología inespecífica como fatiga o disnea. Anomalías en la exploración física como hematomas pueden estar presentes, que pueden ser atribuidos a otras causas más banales y pueden observarse en localizaciones atípicas, como en nuestro caso a nivel de la úvula. El pronóstico varía según el estadio de la enfermedad y las alteraciones genéticas de base. Es por ello que, una correcta exploración física y atención a las pruebas de laboratorio realizadas, tanto de forma casual o enfocada a esta enfermedad, ha de realizarse en todos los pacientes en los que haya una sospecha diagnóstica de SMD, especialmente en la población joven.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Bibliografía

1. Vardiman JW. Hematopathological concepts and controversies in the diagnosis and classification of myelodysplastic syndromes. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2006;199-204.

2. Sekeres MA. The epidemiology of myelodysplastic syndromes. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2010;24:287–94.
3. Steensma DP. Myelodysplastic syndromes: Diagnosis and treatment. *Mayo Clin Proc.* 2015;90:969–83.
4. Ma X. Epidemiology of myelodysplastic syndromes. *Am J Med.* 2012;125 Suppl 7:S2–5.
5. Qian Z, Joslin JM, Tennant TR, Reshmi SC, Young DJ, Stoddart A, et al. Cytogenetic and genetic pathways in therapy-related acute myeloid leukemia. *Chem Biol Interact.* 2010;184:50–7.
6. Gibbons RJ, Pellagatti A, Garrick D, Wood WG, Malik N, Ayyub H, et al. Identification of acquired somatic mutations in the gene encoding chromatin-remodeling factor ATRX in the alpha-thalassemia myelodysplasia syndrome (ATMDS). *Nat Genet.* 2003;34:446–9.
7. Matas Egido AB, Domínguez M, Fernández P, Rosillo A. Lesiones dérmicas como primera manifestación de leucemia mieloide aguda: a propósito de un caso. *Semerger.* 2001;27:544–5.
8. Steensma DP. Dysplasia has a differential diagnosis: Distinguishing genuine myelodysplastic syndromes (MDS) from mimics, imitators, copycats and impostors. *Curr Hematol Malig Rep.* 2012;7:310–20.
9. Van de Loosdrecht AA, Westers TM, Westra AH, Drager AM, van der Velden VH, Ossenkoppele GJ. Identification of distinct prognostic subgroups in low- and intermediate-1-risk myelodysplastic syndromes by flow cytometry. *Blood.* 2008;111:1067–77.
10. Della Porta MG, Malcovati L, Strupp C, Ambaglio I, Kuendgen A, Zipperer E, et al. Risk stratification based on both disease status and extra-hematologic comorbidities in patients with myelodysplastic syndrome. *Haematologica.* 2011;96:441–9.

E. Esteban-Zubero^{a,*} y Á. Flamarique-Pascual^b

^a *Medicina Familiar y Comunitaria, Sector Zaragoza III, Centro de Salud Delicias Sur, Zaragoza, España*

^b *Servicio de Urgencias, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: eezubero@gmail.com
(E. Esteban-Zubero).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.semerg.2016.07.005>
1138-3593/

© 2016 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Síndrome SAPHO: a propósito de un paciente con dolor osteomuscular torácico anterior y pustulosis palmoplantar, tratado exitosamente con golimumab



SAPHO syndrome: A case of a patient with anterior musculoskeletal chest pain and palmoplantar pustulosis treated successfully with golimumab

Presentamos un caso clínico caracterizado por dolor inflamatorio en la pared torácica anterior, acompañado de pustulosis palmoplantar, que finalmente fue diagnosticado de síndrome SAPHO (acrónimo de sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis). Este síndrome se encuentra entre el grupo de las espondiloartropatías seronegativas y el de las espondiloartritis indiferenciadas, y se caracteriza por sinovitis, acné, pustulosis palmoplantar, hiperostosis esternoclavicular y osteomielitis multifocal recidivante crónica. Recibe otros nombres como acroosteítis pustulosa, artropatía asociada al acné, hiperostosis esternocostoclavicular u osteomielitis multifocal crónica recurrente. Aunque su etiología y patogenia son desconocidas, se postulan 2 teorías: una que fuera causado por un patógeno de baja virulencia o un patógeno viral o bacteriano (como *Propionibacterium acnés*) que despertara una agresión autoinmune; la otra hipótesis sugerida encuadra al síndrome en las espondiloartropatías seronegativas.

En 1989 Kahn propuso 3 criterios diagnósticos para el SAPHO, revisados en 1994¹. Presentados individualmente posibilitan el diagnóstico: 1) Osteomielitis crónica multifocal recidivante (generalmente estéril, con o sin afectación

cutánea y con o sin afectación del raquis); 2) Artritis aguda, subaguda o crónica con algunos de los siguientes: pustulosis palmoplantar, psoriasis pustulosa y acné grave; y 3) Cualquier osteítis estéril asociada a algunos de los siguientes: pustulosis palmoplantar, psoriasis pustulosa, psoriasis vulgar y acné grave. Su prevalencia es desconocida, se han descrito casos sobre todo en Japón, pero también en Francia, Italia, Alemania, España y Escandinavia. Predomina en mujeres de mediana edad². Se ha visto mayor prevalencia de psoriasis en estos pacientes (existen formas especiales indistinguibles clínica e histológicamente como la pustulosis palmoplantar). También se describen casos asociados a enfermedad inflamatoria intestinal.

Nuestro caso se trata de un varón de 33 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, a excepción de síndrome de WPW tratado con ablación, sin hábitos tóxicos y trabajador de la construcción. Su cuadro clínico comienza con una amigdalitis subaguda que asocia malestar general, cefalea, cervicalgia, artroosteítis esternoclavicular y acromioclavicular. Concuere con el SAPHO, que muestra una clínica mixta (afectación articular y ósea). Presenta frecuentemente dolor en pared torácica anterior por inflamación de las articulaciones esternoclaviculares, manubrioesternales, costoesternales y costocondrales. Dado que predomina el tejido fibroso en estas articulaciones podemos hablar de entesopatía característica de las espondiloartritis. Puede presentarse afectación de columna, ilion y pubis (originando un síndrome sacroilíaco bilateral y alternante como en la espondilitis anquilosante), huesos largos y la mandíbula². Nuestro paciente, también presentó dactilitis en dedos de los pies bilateral y gonalgia izquierda. La artritis periférica es poco frecuente, pero pueden aparecer cuadros de poliartritis u oligoartritis³.

Por otro lado encontramos lesiones cutáneas, que pueden anticiparse o no a la afectación osteoarticular, y que consisten en pustulosis palmoplantar y acné. La pustulosis