

toraco-abdominal. También se observó que parámetros analíticos como la anemia, la trombocitopenia, la LDH y la VSG elevadas ayudan a orientar el diagnóstico del cuadro^{6,8}. Aún así, el diagnóstico de certeza se realiza mediante biopsia, ya sea con aguja fina de médula ósea o ganglionar³.

Respecto al linfoma de Hodgkin, Arnow y Flaherty determinaron que la fiebre era el síntoma más frecuente en linfomas avanzados y con patrones histológicos más agresivos. Además, también están presentes de forma característica los síntomas B (fiebre, sudoración nocturna y pérdida de peso)⁶ tal y como ocurrió en el caso de nuestra paciente.

El linfoma de Hodgkin presenta una baja prevalencia (1-3 casos/100.000 habitantes)⁹, y dentro de los orígenes de la FOD, representa en torno al 3% de los casos en ancianos¹. Aunque en pacientes jóvenes tiene una tasa de supervivencia superior al 80%, en los pacientes ancianos esta es mucho menor, probablemente por presentar una mayor incidencia de estadios avanzados y posiblemente una histología más agresiva como la celularidad mixta y los subtipos de depleción linfocítica.

A pesar de no ser la causa más frecuente de FOD en ancianos, el linfoma de Hodgkin debe ser contemplado dentro de los posibles diagnósticos aun conociendo el pronóstico infausto en estos pacientes, en parte debido al escaso avance en el tratamiento para ancianos durante las últimas décadas⁹.

Bibliografía

1. Önal IK, Cankurtaran M, Çakar M, Halil M, Ülger Z, Doğu BB, et al. Fever of unknown origin: What is remarkable in the elderly in a developing country? *J Infect*. 2006;52:399-404.

2. Knockaert DC, Vanneste LJ, Bobbaers HJ. Fever of unknown origin in elderly patients. *J Am Geriatr Soc*. 1993;41:1187-92.
3. Tal S, Guller V, Gurevich A, Levi S. Fever of unknown origin in the elderly. *J Intern Med*. 2002;252:295-304.
4. Barrier J, Schneebeli S, Peltier P, Al E. Les fièvres prolongées inexplicables chez les personnes âgées. *Concours Med*. 1982;104:4679-89.
5. Esposito AL, Gleckman RA. Approach to the adult with fever of unknown origin. *Arch Intern Med*. 1979;139:575-9.
6. Arnow PM, Flaherty JP. Fever of unknown origin. *Lancet*. 1997;350:575-80.
7. Norman DC, Wong MB, Yoshikawa TT. Fever of unknown origin in older persons. *Infect Dis Clin North Am*. 2007;21:937-45.
8. Woolery A, Franco F. Fever of unknown origin Keys to determining the etiology in older patients *Geriatrics*. SEGG. 2004;59:41-5.
9. Feltl D, Vitek P, Zamecnik J. Hodgkin's lymphoma in the elderly: The results of 10 years of follow-up. *Leuk Lymphoma*. 2006;47:1518-22.

Santiago Castejón Hernández^{a,b,*},
Montserrat Barcons Verges^b, Matilde Barneto Soto^a
y Joan Espauella Panicot^a

^a Servicio de Geriatria, Hospital de la Santa Creu, Vic, Barcelona, España

^b Servicio de Medicina Interna, Hospital General de Vic, Vic, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: scastejon@chv.cat (S. Castejón Hernández).

<https://doi.org/10.1016/j.regg.2017.05.002>

0211-139X/

© 2017 SEGG. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Síndrome de Dandy-Walker en mujer de 85 años independiente para actividades básicas de la vida diaria



Dandy-Walker syndrome in an independent for basic activities of daily living woman of 85 years old

El síndrome de Dandy-Walker es una malformación congénita cerebelosa y de las cavidades circundantes, que cursa con un aumento del cuarto ventrículo, la ausencia total o parcial del vermis cerebeloso y la formación quística cerca de la base intracraneal, además de existir otras variantes de presentación. Puede aparecer de forma repentina o pasar desapercibido a lo largo de los años^{1,2}.

En la literatura revisada la incidencia es de 1 en 25 a 35.000 recién nacidos vivos, con predominio en mujeres sobre hombres. Las malformaciones asociadas intracraneales como la *agenesia del cuerpo calloso* y extracraneales se encuentran en entre un 5 y un 70%³.

Generalmente los primeros síntomas se presentan en la infancia, con un aumento del diámetro craneal y un desarrollo psicomotor más lento. En ocasiones cursa con convulsiones, irritabilidad y otros síntomas secundarios a un aumento de la presión intracraneal. Debido a la disfunción cerebelosa, también pueden hallarse problemas de inestabilidad y coordinación motora⁴. Hay otras anomalías del sistema nervioso central (SNC) que en algunos casos se asocian a este síndrome, como la agenesia del cuerpo calloso (área fundamental para interconectar la información interhemisférica) y otras malformaciones tales como de extremidades proximales y distales, a nivel facial y cardiacas.

Asimismo, podría relacionarse con patologías psiquiátricas como el trastorno obsesivo-compulsivo, el trastorno delirante o el

desorden del espectro autista, debido a la posible relación de las lesiones cerebelosas focales en estos desórdenes^{5,6}.

Si bien su etiología aún no se conoce al completo, se ha estudiado la aparición de este síndrome como consecuencia de una o varias alteraciones genéticas. La principal de ellas, por delección parcial del brazo largo del cromosoma 13. Otros factores asociados no genéticos y de riesgo potencial son: la etnia no hispana, la exposición a diferentes tóxicos y/o virus durante el primer trimestre de gestación y la historia materna de infertilidad^{7,8}. Su tratamiento es básicamente sintomático (derivación para disminuir presión intracraneal) y su pronóstico depende de la gravedad de la afección y de las malformaciones asociadas que aparezcan.

Descripción del caso

Mujer de 85 años, que ingresa por cuadro de pérdida de peso de 4 kg en el último mes, sin otros síntomas de síndrome constitucional ni otra clínica acompañante.

Como antecedentes médicos destacan: síndrome de Dandy-Walker, úlcera varicosa, hipertensión arterial, glaucoma y gonartritis; y como quirúrgicos: colecistectomía y cataratas. Se refieren 2 caídas con fractura de radio en 2012 y traumatismo craneoencefálico en mayo de 2016, a consecuencia del que, por el estudio de neuroimagen, se detectan las anomalías propias del síndrome (figs. 1 y 2). En el último año ha presentado mayor número de caídas, percibiendo sensación de inestabilidad y dificultad en la marcha que relaciona con el dolor por la gonartritis bilateral.

Tratamiento habitual: dobesilato cálcico, naproxeno con esomeprazol y amilorida con hidroclorotiazida.

En el examen físico, impresiona de buen estado general, bien nutrida, normohidratada y normocoloreada. Leve afasia motora sin

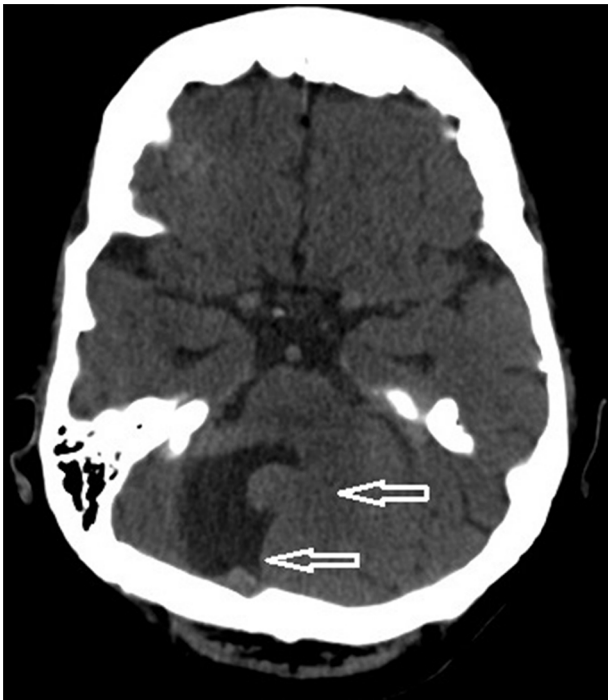


Figura 1. Neuroimagen de TC cerebral de la paciente que muestra la falta de fusión de hemisferios cerebelosos. Megacisterna magna comunicada con el cuarto ventrículo.

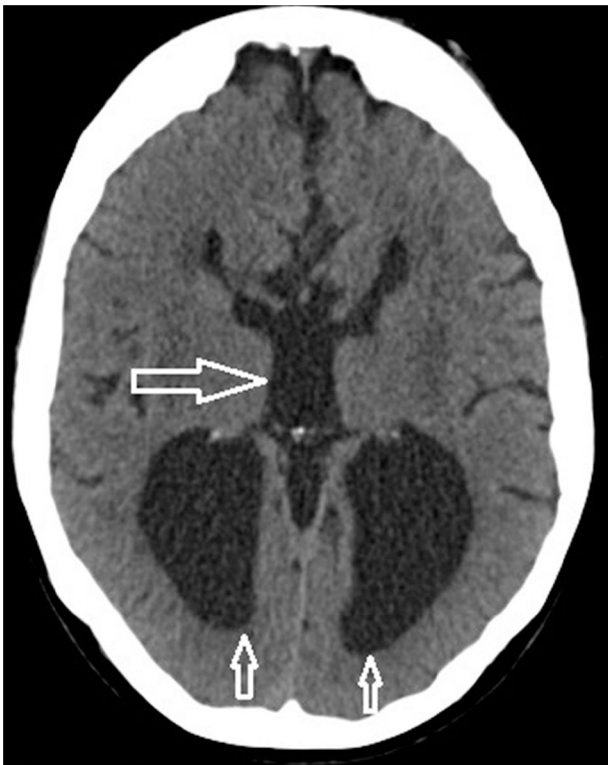


Figura 2. Neuroimagen de TC cerebral de la paciente compatible con diagnóstico de síndrome de Dandy-Walker, con la representativa dilatación de astas posteriores y tercer ventrículo.

otros signos de focalidad neurológica. Signo de Romberg negativo. Marcha ligeramente inestable, con giro lento. Sin rigidez, ni acinesia ni temblor. Pulsos carotídeos presentes y simétricos, sin signos de nistagmo, pupilas isocóricas y normorreactivas, tonos cardiacos rítmicos y sin soplos audibles.

Auscultación pulmonar con murmullo vesicular conservado y sin ruidos sobreañadidos. Abdomen blando, depresible y con ligero malestar en hipocondrio derecho, con signo de Murphy negativo. No signos de irritación peritoneal aguda (signos de Blumberg, Rovsing y Murphy negativos). Peristaltismo conservado. No edemas en extremidades, con pulsos pedios presentes y simétricos. Test de Schellong negativo.

Valoración geriátrica

Funcional: independiente para actividades básicas de la vida diaria (índice de Barthel: 100); y dependiente leve para actividades instrumentadas de la vida diaria (Escala de Lawton y Brody: 6), camina con bastón.

Cognitiva: deterioro conocido, según contrastamos con familiares de la paciente, desde su infancia. La paciente no sabe leer, ni escribir ni hacer cálculos (concuerta con su ausencia de cuerpo calloso) y por tanto el cribado realizado (MEC de Lobo) con puntuación de 11/28, eliminados los ítems de imposible realización, es poco valorable.

Social: vive sola.

Con tratamiento sintomático y ajuste farmacológico, disminuyen los parámetros analíticos de colestasis (ecografía hepatobiliar normal). Dada la buena evolución clínica durante su estancia hospitalaria, se decide alta a domicilio con el diagnóstico de colestasis de probable origen farmacológico e indicación de la necesidad de mayor supervisión familiar, debido al incremento del riesgo de caídas por probable evolución progresiva de su síndrome de base. Se recomiendan medidas de prevención de caídas y supervisión de la marcha con la opción de ayuda técnica (andador), si se precisa, dada la actitud conservadora planteada ante el síndrome descrito.

Discusión

Contrastando con la bibliografía, hay pocas menciones sobre este síndrome en edades avanzadas como en el presente caso, salvo en las variantes asintomáticas, por cambios degenerativos lentos en los canales que comunican el cuarto ventrículo con las cisternas basales de alrededor⁹.

Si bien en esta paciente podría clasificarse su síndrome de Dandy-Walker como una variante de estas características, llama la atención en nuestro caso, y de ahí la relevancia del mismo, que la paciente, a pesar de su patología de base desde la infancia y sus dificultades para el aprendizaje (imposibilidad de conexión interhemisférica), haya mantenido hasta el momento actual su independencia para las actividades básicas e instrumentadas de la vida diaria, y haya vivido sola en domicilio sin ayuda externa, con deambulación autónoma con bastón y sin requerimiento de acompañantes, tanto en interiores como en exteriores; además de resultar interesante un diagnóstico causal tardío a raíz de un estudio de imagen realizado por otra causa (traumatismo craneoencefálico en 2016). Las medidas de prevención de caídas, mayor supervisión familiar y el seguimiento periódico en la consulta de geriatría son los consejos a seguir, en el futuro, recomendados a la paciente. Valorada posteriormente en consultas, la paciente se mantiene estable, sin nueva sintomatología ni nuevos episodios de caídas con las medidas de supervisión instauradas.

Conflicto de intereses

No existe conflicto de intereses en relación con el artículo publicado.

Bibliografía

- Bethesda MD. National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS). Office of Communications and Public Liaison. National Institutes of Health; 2014.
- Jha VC, Kumar R, Srivastav AK, Mehrotra A, Sahu RN. A case series of 12 patients with incidental asymptomatic Dandy-Walker syndrome and management. *Childs Nerv Syst.* 2012;28:861–7.
- Figuerola Ángel V, Reyes-Moreno I, García-López R, Rodríguez-Aceves C, Martínez-Muñiz I. Síndrome de Dandy-Walker. *Arch Neurocién (Mex).* 2013;18:92–8.
- Poretti A, Boltshauser E, Huisman TA. Pre and postnatal neuroimaging of congenital cerebellar abnormalities. *Cerebellum.* 2016;15:5–9.
- Blaettner C, Pfaffenberger NM, Cartes-Zumelzu F, Hofer A. Psychiatric misdiagnoses in Dandy-Walker variant. *Neurocase.* 2015;21:499–500.
- Basson MA, Wingate RJ. Congenital hypoplasia of the cerebellum: Developmental causes and behavioural consequences. *Front Neuroanat.* 2013;7:29.
- Mimaki M, Shihara T, Watanabe M, Hirakata K, Sakazume S, Ishiguro A, et al. Holoprosencephaly with cerebellar vermis hypoplasia in 13q deletion syndrome: Critical region for cerebellar dysgenesis within 13q32.2q34. *Brain Dev.* 2015;37:714–8.
- Reeder MR, Botto LD, Keppler-Noreuil KM, Carey JC, Byrne JL, Feldkamp ML. Risk factors for Dandy Walker Malformation: A population based assessment. *Am J Med Genet A.* 2015;167:2009–16.
- Rodríguez Virgili J, Cabal García A. Síndrome de Dandy-Walker. *Aten Primaria.* 2010;42:50–1.

Esther Álvarez Gómez *, Daniel Schadegg Peña, Mamadou Bengaly Minthe y Ernesto García-Arilla Calvo

Servicio de Geriatria, Hospital Real de Nuestra Señora de Gracia, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: estherag@hotmail.com (E. Álvarez Gómez).

Recibido el 23 de noviembre de 2016

Aceptado el 31 de enero de 2017

<https://doi.org/10.1016/j.regg.2017.01.009>

0211-139X/

© 2017 SEGG. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Infarto de omento: una causa inusual de abdomen agudo



Omental infarction: An unusual cause of acute abdomen

El infarto de omento o epiplón es un proceso infrecuente que suele ocurrir entre la 4.^a y 5.^a década de la vida, aunque también se ha descrito en la población pediátrica, y mayoritariamente afecta a varones (relación 2:1)^{1,2}. Se estima una incidencia en torno al 0,1% de las laparotomías realizadas por abdomen agudo³.

En la mayoría de los casos se desconoce la etiología. Se ha relacionado con factores como la obesidad, el ejercicio extenuante, las comidas copiosas, el traumatismo, la tos o el uso de laxantes. En otros casos es secundario a enfermedades intraabdominales que provocan una torsión del omento (hernias, tumores, condiciones inflamatorias crónicas, adherencias por cirugía abdominal previa...); trombosis por trastornos de hipercoagulabilidad, policitemia y vasculitis; o congestión de la vena mesentérica por enfermedades sistémicas, como la insuficiencia cardiaca^{1,2,4}. El resultado es una necrosis aséptica que da lugar a un proceso inflamatorio, afectando con frecuencia al peritoneo parietal e incluso a la pared abdominal. Parece que el lado derecho del epiplón es más susceptible al infarto, dada su mayor longitud y movilidad.

El cuadro clínico consiste en dolor abdominal agudo o subagudo que en la mayoría de los casos se localiza en el hemiabdomen derecho. De forma infrecuente se acompaña de síntomas gastrointestinales, como náuseas, vómitos y diarrea. Además, puede acompañarse de fiebre. En las pruebas de laboratorio es posible observar leucocitosis y elevación de la proteína C reactiva (PCR)^{1,2}. Esta inespecificidad de la sintomatología obliga a realizar un diagnóstico diferencial con otras causas más frecuentes de abdomen agudo, como apendicitis, pancreatitis o colecistitis. En la exploración puede existir cierto grado de irritación peritoneal o palparse una masa o zona empastada en flanco o fosa ilíaca derecha^{1,2,4}.

El uso de la tomografía computarizada (TC) en la evaluación de los casos de abdomen agudo ha permitido realizar un diagnóstico fiable de una entidad que anteriormente solo se diagnosticaba mediante una laparotomía urgente. La TC de abdomen constituye la técnica de elección para el diagnóstico del infarto de epiplón^{4,5}, que aparece como una lesión de atenuación grasa, ovoidea, bien delimitada, con reticulación heterogénea y densidades lineales a

menudo distribuidas de forma concéntrica o en espiral^{4,5}. Hasta un 50% de los casos asocian líquido serosanguinolento peritoneal⁶.

Aunque no existen estudios comparativos con el tratamiento quirúrgico, el tratamiento conservador resultaría la mejor opción terapéutica en pacientes estables y sin complicaciones inmediatas (abscesos, sepsis, obstrucción intestinal...)^{1,2}.

Descripción del caso

Varón de 86 años que acude al servicio de urgencias por un cuadro de 24 h de evolución consistente en dolor en flanco y fosa ilíaca derechos de instauración progresiva, malestar general, vómitos y diarrea. No asociaba fiebre, hematoquecia, melenas ni disuria.

Como antecedentes médicos destacan hipertensión arterial, dislipemia y cardiopatía isquémica. Seguía tratamiento habitual con omeprazol, ácido acetilsalicílico, simvastatina y nebivolol. Desde el punto de vista funcional, el paciente era independiente para las actividades básicas e instrumentales de la vida diaria, deambulando sin ayudas técnicas. No realizaba tareas del hogar (índices de Barthel: 100 y de Lawton: 5). Desde el punto de vista mental, presentaba rasgos de personalidad paranoide que condicionaban significativamente las relaciones interpersonales y familiares; sin evidencia de deterioro cognitivo. Vivía en casa de una hija.

En el examen físico presentaba una tensión arterial de 146/60 mmHg, 58 pulsaciones/minuto y 37,2 °C. El abdomen aparecía doloroso a la palpación en flanco y fosa ilíaca derechos, no distendido, sin palparse masas ni megalias y sin signos de irritación peritoneal; ruidos hidroaéreos presentes.

Respecto a las pruebas complementarias realizadas, presentaba una PCR de 23 mg/l, 8.920 leucocitos/mm³ (83,4% neutrófilos) y anemia leve (hemoglobina 11,4 g/dl) macrocítica (volumen corpuscular medio 98,7 fl) normocrómica. Las pruebas de función hepática y renal, así como los valores de amilasa eran normales. El electrocardiograma mostraba un ritmo sinusal con bloqueo completo de rama derecha. No presentaba alteraciones relevantes en la radiografía de tórax ni de abdomen.

Se realizó una TC de abdomen que mostró un aumento de densidad con trabeculación de la grasa epiplóica en fosa ilíaca derecha, adyacente al colon, con efecto masa, así como líquido libre en el fondo de saco de Douglas (fig. 1).

Con el diagnóstico de infarto de omento, el paciente fue tratado con dieta absoluta, sueroterapia y analgésicos, manteniéndose