

2. Cox NH, Eedy DJ, Morton CA, Therapy Guidelines and Audit Subcommittee, British Association of Dermatologists. Guidelines for management of Bowen's disease: 2006 update. *Br J Dermatol*. 2007;156:11–21.
 3. Sanchez-Palacios C, Guitart J. Hydroxyurea-associated squamous dysplasia. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51:293–300.
 4. Yu HS, Liao WT, Chai CY. Arsenic carcinogenesis in the skin. *J Biomed Sci*. 2006;13:657–66.
 5. Seok J, Park KY, Li K, Kim BJ, Shim JH, Seo SJ, et al. Squamous cell carcinoma and multiple Bowen's disease in a patient with a history of consumption of traditional Chinese herbal balls. *Case Rep Dermatol*. 2015;7:151–5.
 6. Wong SS, Tan KC, Goh CL. Cutaneous manifestations of chronic arsenicism: Review of seventeen cases. *J Am Acad Dermatol*. 1998;38:179–85.
 7. Saini R, Sharma N, Pandey K, Puri KJ. Multiple skin cancers in a single patient: Multiple pigmented Bowen's disease, giant basal cell carcinoma, squamous cell carcinoma. *J Cancer Res Ther*. 2015;11:669.
 8. Yamaoka H, Ikoma N, Kato M, Akasaka E, Tamiya S, Matsuyama T, et al. Multiple Bowen's disease in a patient with a history of possible arsenic exposure: A case report. *Tokai J Exp Clin Med*. 2011;36:53–7.
 9. Bath-Hextall FJ, Matin RN, Wilkinson D, Leonardi-Bee J. Interventions for cutaneous Bowen's disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013;6:CD007281, <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD007281.pub2>
 10. Morton CA, Birnie AJ, Eedy DJ. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of squamous cell carcinoma in situ (Bowen's disease) 2014. *Br J Dermatol*. 2014;170:245–60.
- M. Franco-Muñoz^{a,*}, M.P. Cortina-de la Calle^a,
M. Flores-Terry^a
y J. Sanz-Trenado^b
- ^a *Departamento de Dermatología, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España*
^b *Departamento de Anatomía Patología, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España*
- * Autor para correspondencia.
Correo electrónico: monse.franco.m@gmail.com
(M. Franco-Muñoz).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.semerg.2017.01.014>
1138-3593/
© 2017 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Trombosis de senos venosos duros. Diagnóstico inesperado cerebral



Dural venous sinuses thrombosis; an unexpected diagnosis

Presentamos el caso clínico de una paciente de 19 años que había consultado a su médico de atención primaria en varias ocasiones en el último mes, por cefalea holocraneal de perfil tensional. Como antecedentes personales refería algún episodio previo de cefalea autolimitado, tabaquismo y la toma de anticoncepción hormonal oral desde hacía 3 años. En cuanto a los antecedentes familiares, no aportaba datos médicos de interés, excepto que se encontraba en una situación de estrés personal y duelo por el fallecimiento reciente de su padre, cuidador principal; proviene de una familia desestructurada y no tiene relación con su madre, de la que solo conocemos que consume tóxicos y no vive en la misma ciudad.

Tras varios días de persistencia de la cefalea, a pesar de la toma de analgésicos tipo AINE y paracetamol, se recomendó a la paciente el abandono de la medicación (anticonceptivos orales) por la incidencia de cefalea como efecto secundario descrito, así como la abstinencia tabáquica.

Las consultas por persistencia de cefalea intensa se repitieron durante 2-3 semanas, motivo por el que fue remitida al Servicio de Urgencias Hospitalarias.

En la anamnesis dirigida en el Servicio de Urgencias Hospitalarias no refería alteraciones visuales, fotofobia, interrupción del sueño ni alteraciones en la marcha; así como tampoco datos de enfermedad sistémica. En la exploración física por aparatos no se objetivaron hallazgos

patológicos, poniendo especial atención en posibles signos de focalidad neurológica, que no presentaba¹.

Se solicitó tomografía computarizada (TC) craneal sin contraste intravenoso (IV) dada la intensidad del dolor, que era además resistente a analgesia intravenosa. Esta prueba de imagen permitió el diagnóstico inicialmente inesperado de trombosis de los senos venosos duros.

La paciente fue ingresada en el Servicio de Neurología para completar estudio, filiar etiología y recibir tratamiento anticoagulante. La exploración física fue más exhaustiva en dicho momento y la valoración del fondo de ojo por parte de Oftalmología demostró la presencia de papiledema bilateral.

Se realizó resonancia magnética (RM) de cráneo (angio-RM en fase venosa), que confirmó el diagnóstico, y precisó punción lumbar terapéutica por la presencia de hipertensión intracraneal (papiledema bilateral), con salida de 15 ml de líquido cefalorraquídeo claro, con citobioquímica y presión normales (10-12 cmH₂O).

La evolución fue muy satisfactoria, con mejoría importante de la cefalea y del papiledema bilateral. Al alta se pautó anticoagulación oral con acenocumarol según pauta de Hematología para INR 2-3 durante un periodo inicial de 6 meses-un año, quedando pendiente del estudio biológico de trombofilias para descartar mutaciones. Este estudio resultó ser normal. Se insistió fundamentalmente en la necesidad de suspender la anticoncepción hormonal de forma permanente ante la sospecha de ser la posible etiología del cuadro.

La cefalea es un motivo de consulta muy frecuente en atención primaria; se considera que el 90% de las cefaleas no presentan lesión estructural: son cefaleas primarias. Entre ellas se encuentran la jaqueca o migraña, la cefalea en racimos o «cluster headache», la cefalea hemicraneal paro-

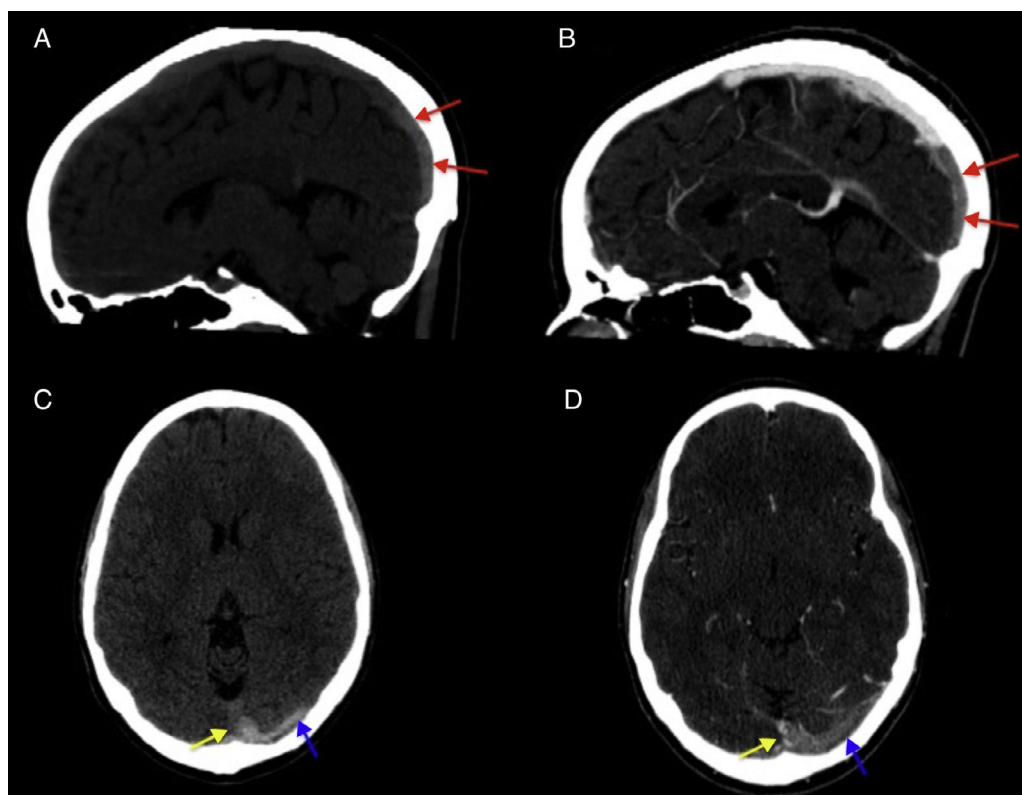


Figura 1 Imágenes sagitales (A, B) y axiales (C, D) de TC de cráneo sin y con contraste IV, respectivamente. Presencia de hiperdensidad de la porción más posterior del seno sagital superior (flechas negras), de la tórula (flecha blanca) y del seno transversal izquierdo (flecha negra con rayas entrecortadas) en TC sin contraste IV, con defecto de repleción tras la administración de contraste IV en dicha localización, indicativo de trombosis de senos venosos.

xística crónica, la cefalea tensional, la cefalea crónica diaria y otras que se relacionan con determinadas circunstancias (tos, ejercicio físico, etc.).

El caso que describimos supone un tipo de cefalea que inicialmente se puede relacionar con la toma de anticonceptivos y el estrés, siendo correctamente tratado en un primer momento. Únicamente la persistencia del dolor y la falta de respuesta a la analgesia motivó su derivación a un centro hospitalario.

La trombosis venosa cerebral y de los senos duros representa actualmente el 1% de la enfermedad cerebrovascular. Puede afectar a cualquier grupo de edad, aunque es más frecuente en pacientes jóvenes. Consiste en la presencia de trombosis en el seno venoso dural, que recibe sangre de venas externas e internas del cerebro. La sintomatología, además de cefalea, puede incluir alteraciones visuales, afasia, parálisis facial, así como hemiparesia o hemihipoestesia a nivel de las extremidades. El diagnóstico es radiológico (TC y RM craneales).

La etiología de esta entidad es muy diversa, incluyendo situaciones transitorias (gestación, puerperio, infecciones, deshidratación), la toma de fármacos (anovulatorios, terapia hormonal sustitutiva, quimioterápicos), enfermedades sistémicas (Behçet, neoplasias, síndrome nefrótico), trombofilias adquiridas (síndrome antifosfolípido, síndromes mieloproliferativos crónicos) y lesiones intracraneales (neoplasias cerebrales, traumatismo craneoencefálico).

Un factor etiológico destacable son las trombofilias hereditarias, entre las que destaca la mutación G20210A de la protrombina.

Debido a la presentación clínica inespecífica de esta entidad, es necesario identificar una serie de hallazgos en imagen que nos hagan sospechar la presencia de trombosis, como signos directos de trombosis, infarto en un área de distribución no arterial, especialmente si es hemorrágico y bilateral, y la hemorragia o edema cortical.

La TC sin contraste IV suele ser la exploración inicial y en un 25% de los casos es normal. Los signos directos (20-35%) consisten en la visualización de una hiperdensidad homogénea del seno respecto al parénquima cerebral durante las 2 primeras semanas de la trombosis; posteriormente tenderá a hacerse isodenso, por lo que solo se podrá detectar tras la administración de contraste IV².

Los signos indirectos representan las alteraciones parenquimatosas secundarias a los cambios isquémicos por alteración del flujo venoso, siendo los infartos no hemorrágicos las lesiones parenquimatosas más frecuentes, que suelen tener una localización subcortical en territorios que no siguen una distribución arterial típica y además presentan una localización próxima al drenaje del seno afectado. Otras alteraciones son los infartos hemorrágicos, el edema cerebral difuso, la hemorragia intraventricular, el hematoma subdural y la hemorragia subaracnoidea.

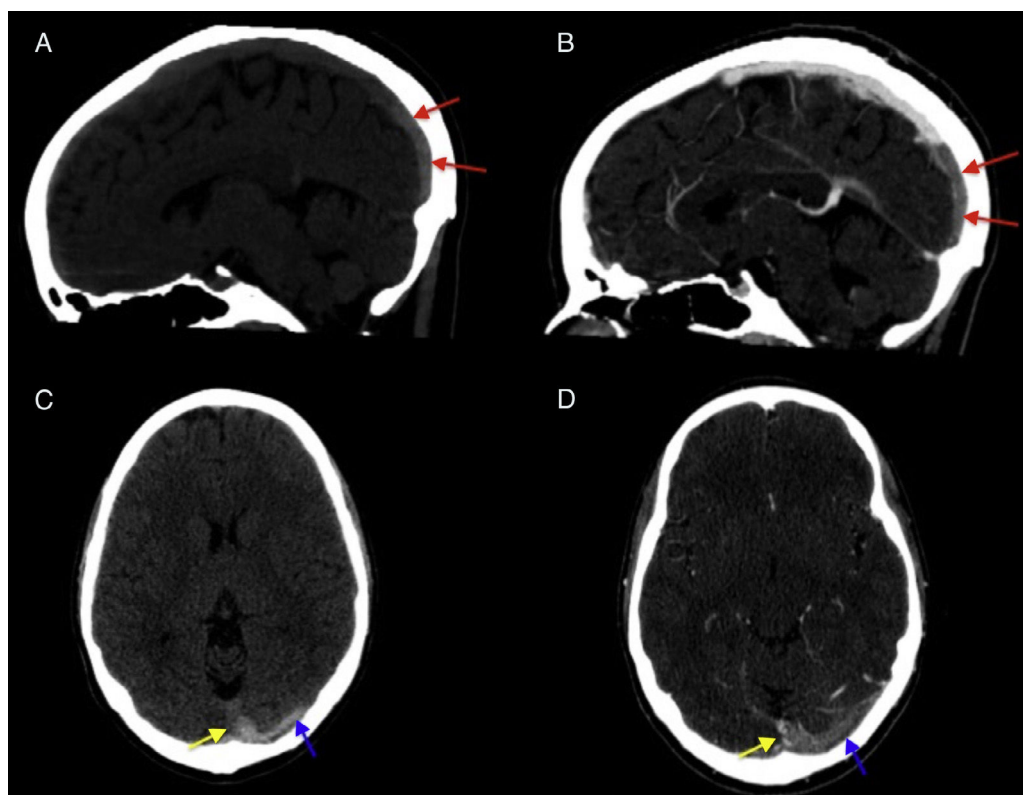


Figura 2 Imagen axial (A) y sagital (B) de RM de cráneo con gadolinio IV potenciadas en T1 que confirman la presencia de trombosis en la tórula (flecha blanca), el seno transverso izquierdo (flecha negra con rayas entrecortadas) y la porción posterior del seno sagital superior (flechas negras).

La TC con contraste IV confirma el diagnóstico mostrando un defecto de repleción del seno afectado³; se describe como el signo delta vacío la opacificación de las venas laterales de drenaje de la pared del seno sagital superior, delimitando el trombo triangular hipodenso en el interior del seno. Otros signos directos son la ectasia venosa y la prominencia de las venas medulares. Como signos indirectos podemos encontrar realce tentorial, girar y parenquimatoso.

La RM se debe realizar cuando exista alergia al contraste yodado, en TC no concluyentes y en control tras tratamiento.

El signo radiológico clásico en la RM es la hiperintensidad en el interior del seno afectado en secuencias potenciadas en T1. Sin embargo, es necesario confirmarlo en diferentes secuencias y planos, como muestran las figuras 1 y 2, o realizar un estudio poscontraste. El trombo venoso presenta cambios de señal a lo largo del tiempo, en función de la progresiva degradación de la hemoglobina.

El tratamiento consiste en anticoagulación oral con heparina de bajo peso molecular a dosis de 1 mg/kg/día y acenocumarol durante los 6 meses-un año siguientes, que impide la progresión del trombo, facilita su recanalización y evita la aparición de fenómenos tromboembólicos sistémicos potencialmente graves (por ejemplo, trombosis venosa profunda o tromboembolismo pulmonar). Además, deben ser pautados antiepilépticos como prevención de la crisis comicial.

El tratamiento endovascular (trombolisis, trombectomía) solo está indicado en casos de contraindicación absoluta para la anticoagulación o fallo de la misma, y la craniectomía descompresiva se recomienda si existe un aumento de la presión intracraneal secundaria a infarto venoso extenso.

El caso descrito nos lleva a pensar sobre la importancia de tener presente este tipo de entidades clínicas, no frecuentes, que precisan de un diagnóstico y tratamiento precoz dado que tanto la trombosis como las alteraciones parenquimatosas derivadas de ella son potencialmente reversibles (hipertensión intracraneal, epilepsia). Sin embargo, el no tratar a tiempo estas complicaciones puede ser una causa nada despreciable de discapacidad o mortalidad⁴.

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. De Pablo Márquez B, Tresserras Giné G, Pedrazas López D, García Font D. Cefalea con signos de alarma, a propósito de un caso. *Semergen*. 2016;42:273-4.
2. Walecki J, Mruk B, Nawrocka-Laskus E, Piliszek A, Przelaskowski A, Sklinda K. Neuroimaging of cerebral venous thrombosis (CVT) - Old dilemma and the new diagnostic methods. *Pol J Radiol*. 2015;80:368-73.
3. Bonneville F. Imaging of cerebral venous thrombosis. *Diagn Interv Imaging*. 2014;95:1145-50.
4. Guidelines for Adult Stroke Rehabilitation and Recovery: A Guideline for Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. 2016;47:e98-e169.

L. Rodríguez de la Rosa*, P. García Sardón
y Á. Fernández Plaza

*Hospital Infanta Elena, Complejo Hospitalario
Universitario de Huelva, Huelva, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lulura77@yahoo.es

(L. Rodríguez de la Rosa).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.semerg.2017.01.013>
1138-3593/

© 2017 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria
(SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los
derechos reservados.

Síndrome de Sweet secundario a inhaladores



Inhaler-induced Sweet's syndrome

A continuación, se expone un caso clínico de enfermedad dermatológica con repercusiones sistémicas que debemos tener en cuenta en la consulta de Atención Primaria.

Se trata de una mujer de 55 años con antecedentes médicos de hipertensión arterial y de EPOC. No tenía alergias, era fumadora de 10 cigarrillos diarios y estaba en tratamiento habitual con enalapril desde hacía 6 años y con formoterol inhalado desde hacía 2 años. Debido a un empeoramiento de su enfermedad pulmonar se decide por parte del especialista en Neumología reforzar el tratamiento inhalatorio suspendiendo formoterol y pautándole la asociación de indacaterol y glicopirronio en cápsulas inhaladas.

Acude a la consulta de Atención Primaria ya que al segundo día del nuevo tratamiento inhalador le aparecieron placas eritematosas y dolorosas en las mejillas y el cuello que se acompañaban de febrícula (fig. 1). La paciente niega haber utilizado nuevos cosméticos, no ha presentado cambios en su alimentación habitual y sí que refiere exposición solar, aunque con la protección adecuada. Tampoco ha presentado síntomas catarrales los días previos.

Se decide derivación urgente a Dermatología para valoración de las lesiones. Tras ser atendida por el Servicio de Dermatología se le recomienda retirar el nuevo fármaco y se le toma biopsia y analítica con hemograma, anticuerpos, anticoagulante lúpico y serologías, y se pautan corticoides orales.

A las 24-48 h las lesiones van disminuyendo en intensidad y el dolor cesa. Los resultados del análisis de sangre revelan la presencia de leucocitosis con neutrofilia, y anticuerpos, anticoagulante lúpico y serologías negativas.

A los 20 días llegan los resultados de la biopsia cutánea, siendo positivos para síndrome de Sweet.

El síndrome de Sweet (también conocido como dermatosis neutrofílica aguda febril) es una enfermedad dermatológica clasificada dentro de las dermatosis neutrofílicas, ya que histopatológicamente se caracteriza por la presencia de infiltrados de neutrófilos¹.

Clínicamente se caracteriza por la aparición de lesiones a modo de pápulas o placas eritematosas de distribución bilateral y generalmente asimétricas de aparición brusca y dolorosas. Las localizaciones más frecuentes son cara, cuello, parte superior del tronco y manos. Además, se caracteriza por la presencia de síntomas sistémicos (fiebre, leucocitosis con neutrofilia, etc.)² (tabla 1)^{1,3}.

No se conoce con certeza la etiología del síndrome de Sweet. Según algunos estudios, la patogénesis estaría mediada por citocinas que intervienen en la quimiotaxis y activación de neutrófilos e histiocitos^{4,5}. Presumiblemente se desencadena una reacción de hipersensibilidad por algún proceso previo, como, por ejemplo, una infección de vías respiratorias altas o procesos paraneoplásicos, y además, con la toma de fármacos^{2,6,7}. Es importante el diagnóstico, ya que obliga a descartar enfermedad sistémica como, por ejemplo, formas atípicas de síndrome de Sweet en el dorso de las manos, que puede ser el principal signo de enfermedades neoplásicas ocultas⁸.

En los casos secundarios a fármacos o idiopáticos es más frecuente en el sexo femenino².

Los fármacos en que con mayor frecuencia se ha evidenciado correlación con el síndrome de Sweet son anticonceptivos, antiepilépticos, antibióticos, antihipertensivos, factores estimulantes de colonias y vacunas⁶. Pero la exclusividad no es solo de estos fármacos, por ello hemos expuesto el presente caso clínico.

El tratamiento de primera elección para el síndrome de Sweet son los corticoides orales, que responden rápidamente, de forma que el malestar general y el dolor ceden en las primeras horas y las lesiones desaparecen en menos de una semana².

En este caso de aparición brusca de lesiones papulosas eritematosas en facies y cuello hay que establecer el diagnóstico diferencial con urticaria, dermatitis de contacto y toxicodermia por la forma de aparición de las lesiones, y con lupus cutáneo por las características de las lesiones. Una vez descartadas todas estas por la anamnesis y los resultados de las pruebas complementarias y gracias al diagnóstico concluyente de la biopsia, se diagnostica a la paciente de síndrome de Sweet.

El síndrome de Sweet puede ser inducido por un gran número de fármacos y debe considerarse como opción diag-