

In Memoriam

Sr. Dr. Armando Silicani Della Pina

CALVO QUIROZ Armando*

El viernes 30 de noviembre del 2001, sin alterar las actividades docente asistenciales de su querido Departamento de Medicina del Hospital Nacional Cayetano Heredia, el Dr. Armando Silicani tomó la jubilación que Dios le había programado, para los que comulgamos en la Fe Católica, ocurrió su tránsito a la Jerusalén Celestial.

Si bien todos, y es bueno destacar, sin excepción alguna, trabajadores y médicos que laboramos o nos adiestramos en este hospital, tenemos un recuerdo siempre positivo de don Armando, es bueno mantener al menos una parte de su legado para las futuras generaciones que no tendrán la grata experiencia de conocerlo, comunicarles los fundamentos de la formación que nos diera.

Así, permítanme presentar estas líneas dedicadas a mi maestro don Armando Silicani Della Pina.

Un Médico Docente

Durante el tercer año de medicina, unos días después de finalizar semiología, asistimos a la primera huelga médica de la que tenemos memoria, en esa oportunidad se habían incorporado a la protesta los médicos residentes e internos, así que los pacientes internados debían ser atendidos por los Jefes de Servicio. En el

Hospital del Rímac (hoy Hospital Nacional Cayetano Heredia), en el Servicio de Medicina A, era Jefe de Servicio el Dr. Armando Silicani, y como tal, cumplía con la visita de sus pacientes..., y nos permitió “ayudarlo” (bondad de maestro y osadía de estudiante de medicina).

Hacía unos meses había tenido oportunidad, durante las vacaciones de verano, de acompañar una que otra ronda del Dr. Silicani, quedando deslumbrado por sus vastos conocimientos de la ciencia de los médicos, pero más aún por su paciencia con los jóvenes que daban sus primeros pasos en este arte-ciencia.

El Dr. Silicani mostrando en todo momento un gran respeto por el paciente y verdadero interés por su salud y problemas humanos, enseñaba los secretos de la escucha atenta, el interrogatorio inteligente, nunca sugerente; y con esmero amoroso de padre demostraba la mejor forma de encontrar los signos de las más variadas patologías, las maniobras semiológicas más pertinentes; despertaba los sentidos de los futuros médicos y especialistas en formación, muchas veces guiando con mano propia a la aún inexperta y trémula del alumno de mandil nuevo. Recogidos los síntomas y signos, nos guiaba por los senderos seguros hacia el diagnóstico; la formación de los síndromes, el diagnóstico diferencial, la elaboración del plan de trabajo diagnóstico, la interpretación y muchas veces la ejecución de los exámenes auxiliares necesarios, como

* Servicio de Reumatología, Departamento de Medicina, Hospital Nacional Cayetano Heredia. Profesor Asociado, Dpto. de Medicina. Universidad Peruana Cayetano Heredia.

el Lee-White a la cabecera del paciente (que muchos hemos realizado), llegando finalmente el diagnóstico nosológico, todos estos pasos se descubrían fáciles de entender y de aprender gracias a su experta guía.

La metodología de enseñanza que él practicó y nos comprometemos a seguir, es la Docencia en Servicio, es decir la docencia por el paciente, hacia el paciente y con el paciente, no se quedaba en el diagnóstico magistral, ni en el comentario erudito, la conclusión y culmen de lo anterior debía ser el Servicio, satisfacer las necesidades de nuestro paciente, orgánicas, psicológicas y espirituales, y es por ello que insiste en la individualidad del paciente, “no hay enfermedades, hay enfermos y ... tienen nombre”.

Así aprendimos las bases de lo que hoy se denomina impropriamente “manejo”, a reconocer la importancia de la terapia no farmacológica, donde la educación del paciente juega rol protagónico a fin de proporcionar las herramientas del conocimiento necesario para su participación en la terapia y el ejercicio de su libertad. La terapia farmacológica, en sus intrincados vericuetos, se tornaba diáfana, transparente, aprendimos a contrastar la experiencia peruana (“nuestros pacientes son diferentes a los anglosajones”) con la literatura médica más reciente (muchísimas veces nos prestamos sus *Annals* para poder realizar nuestras *Revista de Revistas*), gracias a médicos docentes como don Armando Silicani, esto que ahora está de moda como MBE (Medicina Basada en Evidencias), ha sido la forma de aprender terapéutica en el HNCH desde su fundación.

Conceptos como Calidad de Vida y Farmacoeconomía se incorporaron tempranamente al léxico Herediano, porque Maestros como el Dr. Silicani, hacían reflexionar en que la misión del médico no es sólo reparativa (un mecánico también repara), sino integral, somos médicos de cuerpos y almas, comprendemos la salud como el bienestar global del individuo, y con humanidad, no sólo se prescribe el fármaco de primera elección o el más novedoso, debemos asegurar que nuestro paciente pueda acceder a la terapia sin perder efectividad, eficacia o seguridad.

Posteriormente ingresamos al programa de Segunda Especialización en Medicina, el destino había despertado nuestro interés por la Inmunoreumatología y en ese momento conocimos nuevas facetas de la labor educativa del Dr. Silicani: “sólo siendo un buen internista se puede ser un buen reumatólogo (lo que él pensaba era válido para cualquier otra subespecialidad)”, “sólo conociendo las bases inmunológicas y de biología molecular se puede ser reumatólogo”, “sólo investigando se puede ser buen especialista”..... y así, poco a poco

labraba los destinos de los futuros graduados de segunda especialidad, inculcando una vez más una visión integral de la medicina y despertando la innata curiosidad de los médicos, lanzándolos a la investigación de los problemas clínicos observados en la atención de sus pacientes. Entre los residentes que me antecedieron, la admiración y cariño, se tradujo rápidamente en un reconocimiento explícito, él era Don Armando, el Jefe de Medicina.

Y a esta labor se consagró, el día anterior su partida, en el Servicio de Medicina A, el Profesor Emérito Dr. Armando Silicani estaba formando nuevos médicos con la misma dedicación de toda una vida.

Los recuerdos que hemos esbozado tratan de demostrar el impacto de este médico docente, en la vida de muchos médicos, algunos de los cuales también han abrazado la labor docente, si quisiéramos cifras, recordemos todos los médicos que han participado en un programa de Segunda Especialidad de Medicina Interna desde 1964 en el Hospital Nacional Arzobispo Loayza y desde 1969 en el Hospital Nacional Cayetano Heredia. Ya que participó en la creación de ambos programas y desde 1969 dirigió el del HNCH.

Su fecunda labor también incluyó aspectos administrativos como la reorganización del Departamento de Medicina del Hospital Nacional Arzobispo Loayza, afiliado en ese entonces a la Universidad Peruana de Ciencias Médicas y Biológicas Cayetano Heredia hoy UPCH, participó en 1966 en la elaboración del Curriculum de la Facultad de Medicina, fue fundador en 1969 del Hospital Nacional Cayetano Heredia, organizando el Departamento de Medicina y creando la Unidad de Inmunoreumatología.

No sólo enseñó a investigar sino que investigó y publicó, así son cerca de ciento treinta y siete los artículos por él producidos y editó en compañía de su entrañable amigo el Dr. Raúl Patrucco el primer libro peruano de la especialidad. En su empeño por incrementar el número y el nivel de las publicaciones médicas funda y fue Editor Responsable de la *Revista Médica Herediana* desde 1990.

Sus méritos han sido reconocidos en nuestra institución ganando el Premio en Medicina “Delgado Cornejo” en el período 1997-1999 y siendo nombrado Oficial de la Orden Cayetano Heredia en 1999.

Su afán educador también lo impulsó hacia una prolífica actividad extra-mural, así ha influido en muchísimos Internistas y Reumatólogos en sus siempre esperadas y muy comentadas conferencias, ha sido

Fundador y Presidente de la Sociedad Peruana de Reumatología, fue miembro del American College of Physicians, de la Sociedad Peruana de Medicina Interna, de la Asociación Peruano Norteamericana de Médicos y de PANLAR (Liga Panamericana Contra el Reumatismo).

Terminamos esta apretada reseña, para dedicar un párrafo, a una de sus características que será más difícil de imitar, su tremenda constancia y puntualidad, algunos pueden considerar pueril este punto, pero la aldea global cada vez nos enseña más a respetar los tiempos propios y ajenos, y es increíble (mejor dicho parece increíble, por que para don Armando esto no fue increíble) la persistente participación del Dr. Silicani en las reuniones académicas del medio día del Departamento de Medicina del HNCH, a las 12 del día, todos los días del año (salvo febrero, su tradicional

mes de vacaciones), enseñando y deleitándonos con sus comentarios, conferencias programadas y algunas veces espontáneas, cuando no llegaba algún invitado.

En su familia esta forma de ser se transformó en un sosegado amor constante, sabíamos que los miércoles tenía almuerzo con su hermana y cuñado, que Susanita quería ir a Estados Unidos, o de los fines de semana en Chaclacayo, y es que el inmenso cariño que tenía por su familia lo desbordaba y compartía con los que en nuestro hospital lo rodeaban.

La mayor muestra de respeto por un ser humano es la imitación, hoy son muchos los médicos docentes que imitan sus cualidades y ojalá seamos muchos los que continuemos en el intento de imitarlo.

Cuando se reúnan dos residentes a discutir un paciente Don Armando, estará presente.

Adenocarcinoma gástrico y síndrome sweet como manifestación paraneoplásica.

RAVELO HERNÁNDEZ Jorge Luis*, RODRIGUEZ INOCENTE Miro**, FERRUFINO LLACH Juan Carlos***

SUMMARY

We present a rare association between Sweet Syndrome and Gastric Cancer in 72 year old woman, who came to the hospital with a painful skin lesion, bone pain and polyarthralgia. Initially the skin lesion was studied and it showed Neutrophilic Dermatitis/Paniculitis. An Abdominal CT Scan showed Retroperitoneal lymphadenopathy, 2 weeks after admission developed Acute Emetic Syndrome, that did not improve with standard therapy, an upper endoscopy was done showing Gastric Ulcer and Duodenal Infiltrative Lesion, pathologic study showed Gastric Adenocarcinoma that went Lymphathic and Liver metastases. This is the fourth case with this association reported in international bibliography. (*Rev Med Hered 2001; 12: 139-141*).

KEY WORDS: Sweet syndrome, gastric adenocarcinoma, metastases, neutrophilic dermatitis, emetic syndrome.

INTRODUCCION

El Síndrome Sweet fue descrito inicialmente en 1964, como una dermatosis febril aguda de tipo neutrofílico: Es un desorden poco común y con frecuencia se asocia a enfermedad sistémica. Las principales manifestaciones son fiebre, leucocitosis neutrofílica y placas dérmicas eritematosas elevadas y dolorosas en los miembros, cara y cuello.

La etiología es desconocida; pero se puede deber a una reacción de hipersensibilidad a varios agentes. De 10 a 20% de los casos descritos hasta ahora han estado asociados con cáncer (1). La neoplasia más comúnmente

asociada es la leucemia mielógena aguda, sin embargo otros desórdenes mielo-linfoproliferativos y mielodisplásicos han sido descritos, además de asociaciones con artritis reumatoidea, psoriasis y enfermedad de Cröhn.

En cuanto a Síndrome Sweet asociado a tumores sólidos; los más comunes fueron: Órganos genitourinarios (37%), mama (23%) y tubo digestivo (17%). Usualmente el Síndrome Sweet (SS) precede el diagnóstico de tumores recurrentes, metastásicos y persistentes en un 61% de casos; en 39% sigue a la aparición de un tumor sólido. Sólo 3 casos de cáncer gástrico asociado a SS han sido descritos en la literatura médica mundial (2).

* Medico Residente III Año Hospital Nacional Cayetano Heredia

** Medico Oncólogo Clínico Hospital Nacional Cayetano Heredia, Profesor de la Facultad de Medicina de la Universidad Peruana Cayetano Heredia

*** Médico Patólogo Clínico Hospital Nacional Cayetano Heredia. Profesor de la facultad de Medicina de la Universidad Peruana Cayetano Heredia

Caso clínico

Paciente mujer de 72 años con una historia de un mes caracterizado por poliartralgia, anorexia y dificultad para deambular; cuyos dolores se iniciaron en rodillas, cadera, hombro, columna dorsal y costillas para lo cual recibió Celecoxib sin presentar mejoría. Tres días antes de venir por emergencia presenta un nódulo doloroso en antebrazo izquierdo, que luego se tornó eritematoso.

Al examen físico no tenía fiebre y estaba hemodinámicamente estable, tenía rango articular disminuido en grandes articulaciones por dolor. La tiroides era nodular con una lesión de masa en el lóbulo izquierdo de 1 x 0.7 cm, no dolorosa.

Al ingreso tenía 9500 leucocitos sin neutrofilia, para luego llegar hasta 19000 con neutrofilia (86%), VSG 59 mm hora, ANA (-), T4: 1.91, TSH <0.075 y urocultivo positivo a E.coli. El proteinograma electroforético mostró inversión de la relación albumina/globulina y aumento de α_1 y α_2 .

La ecografía abdominal mostró adenopatía en el hilio hepático y el ligamento gastrohepático de 2.7 cm de diámetro; la gammagrafía tiroidea con Tc99 5 mci mostró bocio multinodular y en la TAC Abdominal se encontró adenopatías pre y para aórticas; así como paracava, en pedículo renal izquierdo y en mesentérico. El estudio radiológico mostró osteoporosis generalizada.

El estudio anatómo-patológico de piel mostró dermatitis y paniculitis neutrofílica (Figura N°1 y 2). En ganglio se encontró neoplasia maligna epitelial tipo metastásico y en la biopsia de estómago/duodeno, adenocarcinoma tubular pobremente diferenciado de estómago con metástasis linfática o duodeno (Figura N°3). El aspirado de nódulo tiroideo fue negativo para neoplasia.

La paciente cursó con dolor y fiebre durante casi 3 semanas, durante la segunda semana presentó vómitos incoercibles, lo que llevó a realizarle una endoscopia digestiva encontrándose úlceras gástricas y lesión infiltrativa en el duodeno.

Una vez establecido el diagnóstico se planteó cirugía y quimioterapia; lo cual fue rechazado por la familia. Se le indicó petidina 50 mg/día y celecoxib 400mg bid, con lo cual se controló el dolor y la lesión dérmica bajó de volumen sin infectarse.

El cuadro de hipertiroidismo leve, se manejó con propranolol 40mg/día y para la infección urinaria se le indicó Ceftriaxone 1gr EV bid.

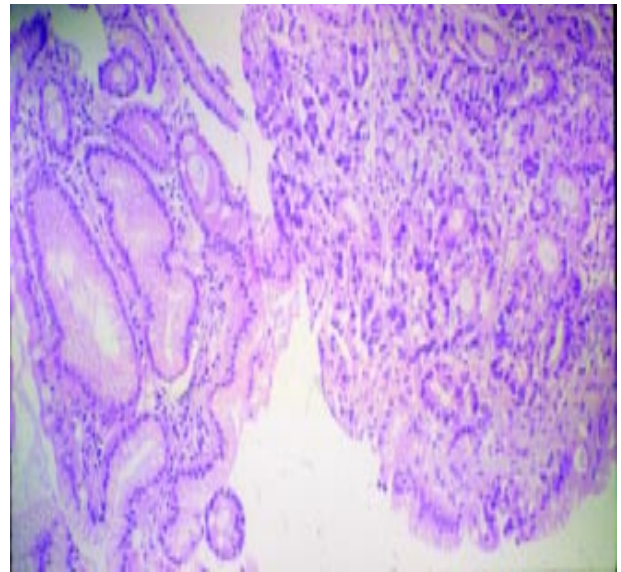


Figura N° 1

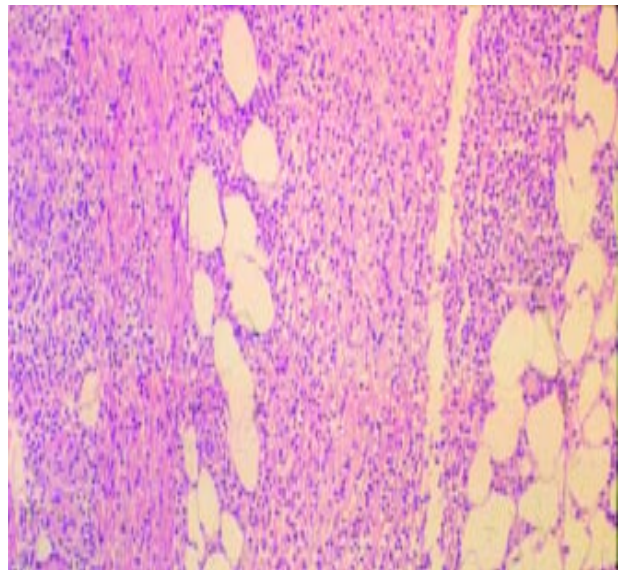


Figura N° 2

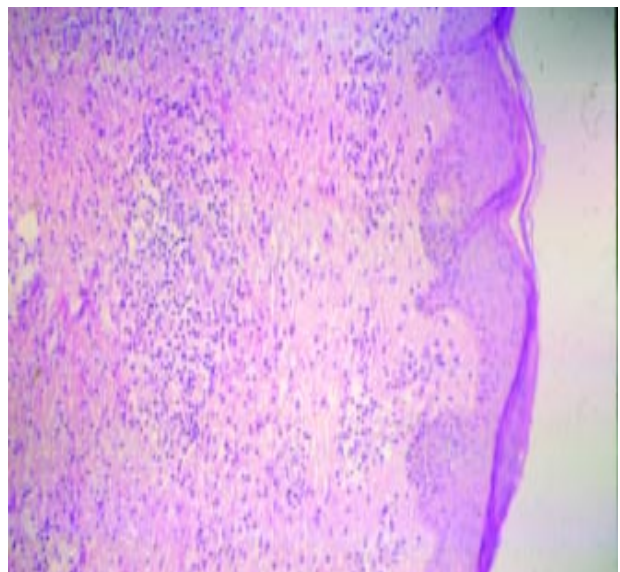


Figura N° 3

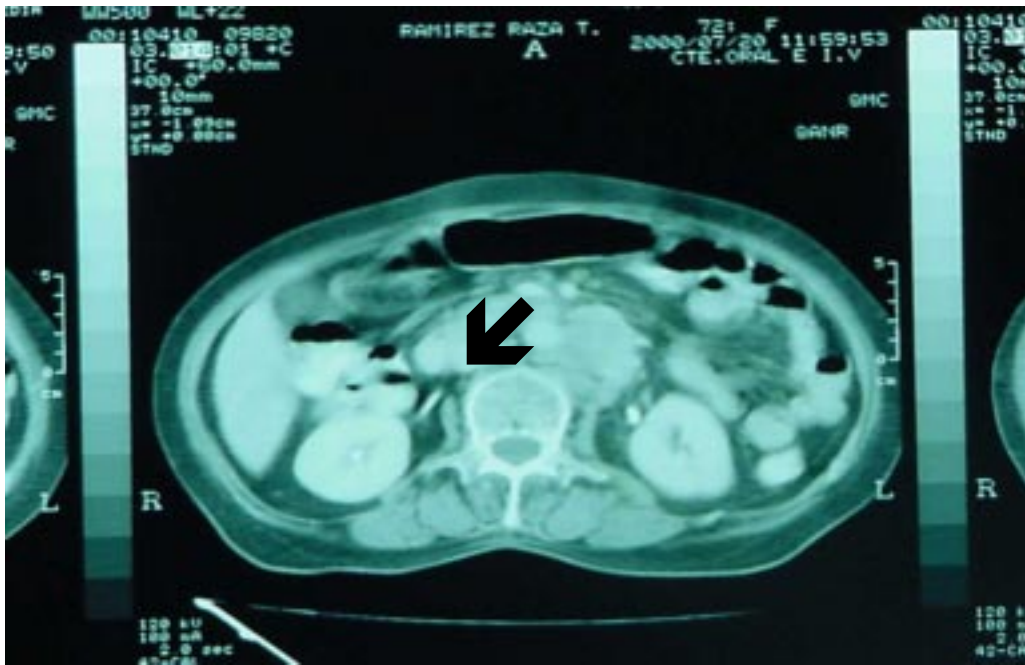


Fig.4: TAC Abdominal mostrando metástasis linfática.

Salió de alta estabilizada, pero falleció en su domicilio por consunción y shock hipovolémico a los 5 meses del alta.

DISCUSIÓN

El Síndrome Sweet (SS) fue descrito por primera vez en 1964. Las principales características del SS son fiebre, placas dérmicas dolorosas y leucocitosis neutrofílica. Otras manifestaciones clínicas incluyen artralgia, artritis, compromiso ocular y lesiones de mucosa oral (3).

Sólo 18 pacientes con esta condición asociados a cáncer, han sido previamente descritos (1). De los 18 casos en quienes se diagnosticó cáncer; se describen: carcinoma metastásico de origen incierto, cáncer rectal, ovárico, cáncer de colon, cáncer uterino, vaginal, cáncer gástrico, próstata, cáncer de tiroides y cáncer de mama; así como cáncer de Endometrio y Renal (4).

En contraste con la predominancia femenina en el SS sin cáncer; 9 de 19 pacientes (47%) con SS asociado a cáncer fueron varones, el promedio de edad de inicio fue 57 años (38-72) y la neutrofilia estuvo presente en la mayoría de pacientes con SS primario, pero estuvo ausente en 6 de 19 pacientes (31%) con cáncer (5).

La distribución de lesiones comprometiendo la cabeza y extremidades superiores fue similar en pacientes con SS primario o asociado a cáncer, pero las lesiones que comprometían miembros inferiores (53%) y tronco (47%) fueron más frecuentes en pacientes con cáncer

asociado (6).

El caso que presentamos con Síndrome de Sweet tuvo simultáneamente un adenocarcinoma metastásico con foco primario en estómago, infiltrando Duodeno, con una lesión dérmica típica en antebrazo; que precedió el diagnóstico endoscópico y que respondió a la terapia con antiinflamatorios no esteroideos (reducción del tamaño y del dolor).

Correspondencia:

Jorge Ravelo Hernández
jorgeravelo@yahoo.com

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Uchida H, Ikan Y, Hashizume S, Tokuhashi I, Takodaro M. A case of Sweet's Syndrome with Early Gastric Cancer. *Dermatologica* 1990; 181:224-227.
2. Cohen PR, Holder WR, Tucker SB, Kono S, Kurzrock R. Sweet Syndrome in Patients With Solid Tumors. *Cancer* 1993; 72:2723-2730.
3. Cohen PR, Talpaz M, Kurzrock R. Malignancy associated Sweet's Syndrome: Review of the world literature. *J Clin Oncol* 1988; 6:1887-97.
4. Jaomata NJ, Jasaki T, Nakajima LT. Sweet Syndrome with Gastric Cancer. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41:1033-1034.
5. Kemmett D, Hunter JA. A Sweet's Syndrome : A Clinicopathologic review of twenty nine cases. *J Am Acad Dermatol* 1990; 23:503-507.
6. Cohen PR, Kurzrock R. Treatment of Sweet's Syndrome (letter) *Am J Med* 1990; 89:36.

Enfermedad hidatídica diseminada con localización mediastinal como causa de síndrome de vena cava superior.

PINTO VALDIVIA José Luis*, DE SOSA Yaneth**, GAYOSO CERVANTES Oscar***, DÍAZ URTEAGA Javier,& CHINCHA Omayra.

SUMMARY

Hydatidic illness is a frequent parasitic zoonosis in our country whose more frequent localization is the liver and the lungs. However other many sites have been described, depending their symptoms on the cyst's size, localization and effect on next structures, being sometimes its evolution fatal.

This is a 52 year-old female patient admitted at emergency room for dysfunction of sensory and neurological focalization. She had a previous history of surgery many years ago by abdominal tumor. We found a collateral circulation on right hemithorax and facial and arms edema at exam. The cerebral CT showed extensive left parietal parenchymal hemorrhage. Thoracoabdominal CT revealed multiple cystic masses of diverse sizes in the mediastinum, lungs, liver and other places. The patient's evolution was torpid, the neurological compromise didn't improve in spite of the treatment against the intracranial hypertension (EH), being also added a nosocomial pneumonia. The patient died after several days. Necropsy revealed presence of cystic lesions in mediastinum, heart's great vessels, pericardium, lungs, liver, spleen and omentum, as well as intra and extraparenchymal hemorrhages of hypertensive cause in brain, not being cystic lesions in central nervous system. We concluded that it was disseminated hydatidic illness, cysts in the mediastinum caused compression of the heart's great vessels, causing a superior cave vein syndrome. (*Rev Med Hered 2001; 12: 142-149*).

KEY WORDS: Hydatidic disease, superior cave vein syndrome, intracranial hypertension.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad hidatídica es una zoonosis parasitaria causada por la ingestión de huevos del *Echinococcus granulosus*. Los huevos eclosionan en el duodeno y los embriones liberados penetran la mucosa del intestino y se diseminan por los sistemas venoso y linfático, pudiendo afectar cualquier parte del cuerpo, siendo el

hígado (60%) y luego los pulmones (30%) los órganos más comúnmente afectados. Sin embargo se han descrito todas las localizaciones (cerebro, bazo, riñones, corazón, mamas, próstata, páncreas, músculos, huesos, mediastino), dependiendo los síntomas del tamaño del quiste, su localización y afección de estructuras próximas, con complicaciones potencialmente fatales (1-4).

* Médico-residente de Gastroenterología. Universidad Peruana Cayetano Heredia. Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima, Perú.

** Médico-residente de Neumología. Universidad Peruana Cayetano Heredia. Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima, Perú.

*** Jefe de la Unidad Cuidados Intensivos, Departamento de Medicina, Hospital Nacional Cayetano Heredia. Profesor Universidad Peruana Cayetano Heredia.

& Jefe del Servicio de Neumología, Departamento de Medicina, Hospital Nacional Cayetano Heredia. Profesor Universidad Peruana Cayetano Heredia.

Se presenta un caso de hidatidosis diseminada que causó un Síndrome de Vena Cava Superior, ambos hechos de presentación inusual según la revisión de la literatura.

Caso Clínico

Se trata de una mujer de 52 años, natural de Churín (zona rural al norte de Lima) y procedente del Japón donde vivió los últimos 8 años, llegando al Perú 15 días antes de su ingreso. Como antecedente era hipertensa de larga data, asmática y había sido operada de una “tumoración abdominal” quince años atrás.

Inició su enfermedad actual 4 horas antes de su admisión por emergencia, con cefalea fronto-parietal intensa, súbita, añadiéndose pérdida del conocimiento, convulsiones tónico-clónico generalizadas y relajación de esfínteres. La paciente estaba en coma, con mal patrón respiratorio (períodos de apnea), por lo que fue intubada y se inició ventilación mecánica.

El examen físico mostró una paciente en coma profundo, Glasgow 5, hemodinámicamente estable, pálida, con edema facial y de miembros superiores, circulación venosa colateral en cara anterior del tórax y abdomen a predominio derecho, telangiectasias, edema palpebral bilateral, quemosis, ingurgitación yugular presente, choque de punta cardiaco en 6° espacio in-

tercostal por fuera de la línea medio clavicular, soplo sistólico II/VI multifocal, roncales escasos en bases pulmonares, abdomen levemente distendido, con cicatriz quirúrgica subcostal derecha y visceromegalia. Neurológicamente tenía signos de descerebración derecha y decorticación izquierda y reflejo de Babinsky bilateral (Figura N°1).

La radiografía de tórax mostró un mediastino ensanchado, cardiomegalia global, lesiones cavitarias múltiples en tercio superior derecho, masa paramediastinal derecha e infiltrado alveolar basal del mismo lado (Figura N°2). La tomografía computarizada (TC) cerebral mostró una imagen hiperdensa parietal posterior izquierda con marcado efecto de masa que desplazaba la línea media (Figura N°3). En la TC de tórax se evidenció lesión cavitaria de paredes delgadas en tercio superior de hemitórax derecho, infiltrado alveolar e imágenes nodulares en base derecha, pequeño derrame pleural izquierdo y múltiples imágenes de aspecto quístico a nivel de mediastino, hígado y bazo (Figura N°4). La ecografía abdominal y transtorácica mostraron quistes múltiples en hígado y mediastino.

La paciente ingresó a la Unidad de Cuidados Intensivos de Medicina (UCI), con el diagnóstico presuntivo de stroke hemorrágico e hipertensión endocraneana severa y síndrome de vena cava superior (SVCS) causado



Figura N° 1

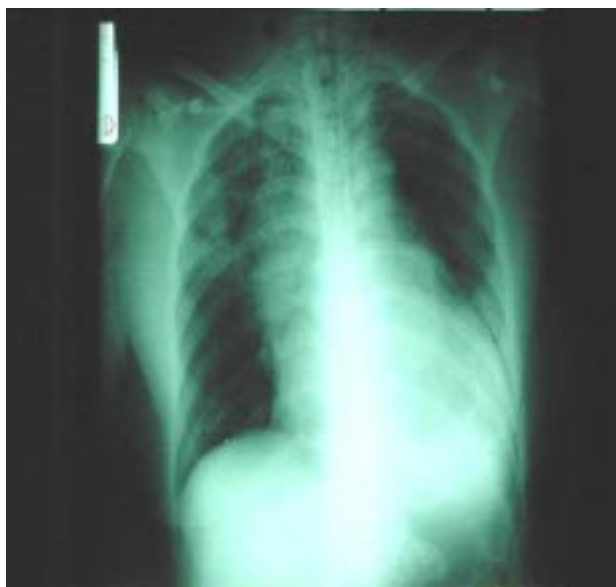


Figura N° 2



Figura N° 3

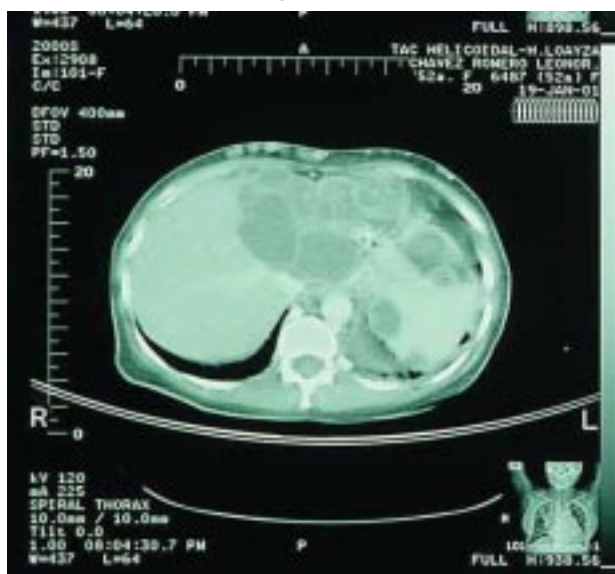


Figura N° 4

por masas a nivel mediastinal de etiología a determinar.

En el diagnóstico diferencial se incluía lesiones de mediastino anterosuperior con SVCS secundario, principalmente la posibilidad de neoplasia maligna que requiriese radioterapia de emergencia, como coriocarcinoma o tumores tiroideos, razón por el que se realizó estudios de dosaje de gonadotrofina coriónica humana ((HCG) y hormonas tiroideas, cuyos resultados fueron normales.

A la paciente se le realizó una biopsia percutánea por aspiración con aguja fina guiados por tomografía, cuyo informe de Patología reveló una membrana avascular de quiste hidatídico, resultando posteriormente la serología para hidatidosis (ELISA) positiva.

Debido al severo compromiso neurológico, se le inició tratamiento médico con Albendazol 400 mg bid, el cual se tuvo que discontinuar debido a una elevación de transaminasas séricas.

Luego de una semana en UCI, en donde estuvo en ventilación mecánica, la paciente salió de la unidad con traqueostomía. Posteriormente presentó neumonía nosocomial, falleciendo a los catorce días de su admisión, pese a recibir tratamiento antibiótico. La paciente en ningún momento se recuperó del compromiso neurológico.

La necropsia mostró macroscópicamente, lesiones quísticas múltiples a nivel pulmonar y mediastinal. El corazón tenía un pericardio engrosado y fibroso, con alteración morfológica por múltiples estructuras quísticas, lesiones similares en el lóbulo izquierdo hepático, bazo y mesenterio. En el SNC se encontró hemorragias intra y extraparenquimales, edema marcado con herniación transcingular y transcallosa del lado izquierdo y derecho (Figuras N°5 y 6). Microscópicamente, se encontró en cerebro tejido nervioso con vacuolización (por hipertensión arterial), edema, necrosis, hemorragia y foco de inflamación aguda. Además, se encontraron lesiones con capa fibrosa y otra multilaminar, compatibles con quiste hidatídico, con células gigantes multinucleadas tipo cuerpo extraño, tanto a nivel pulmonar como en corazón, mediastino, hígado, bazo y mesenterio (Figuras N°7 y 8).

Con esta información se concluyó que se trató de un caso de hidatidosis diseminada, con afección de mediastino, corazón, pulmón, hígado, bazo y mesenterio; con compresión externa de grandes vasos provocando un SVCS, que presentó hemorragia cerebral extensa de causa hipertensiva y herniación de amígdalas

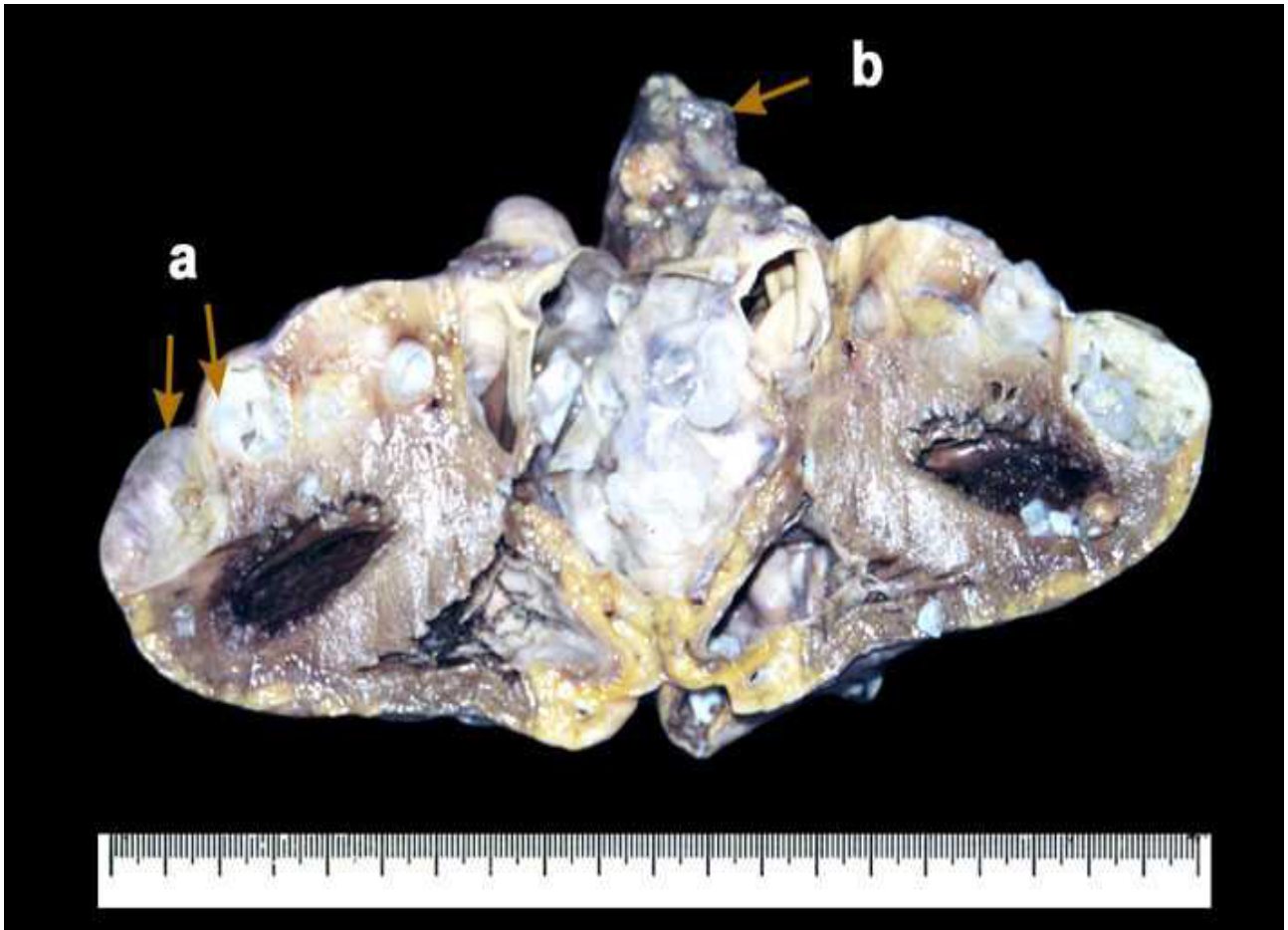


Figura Nº 5

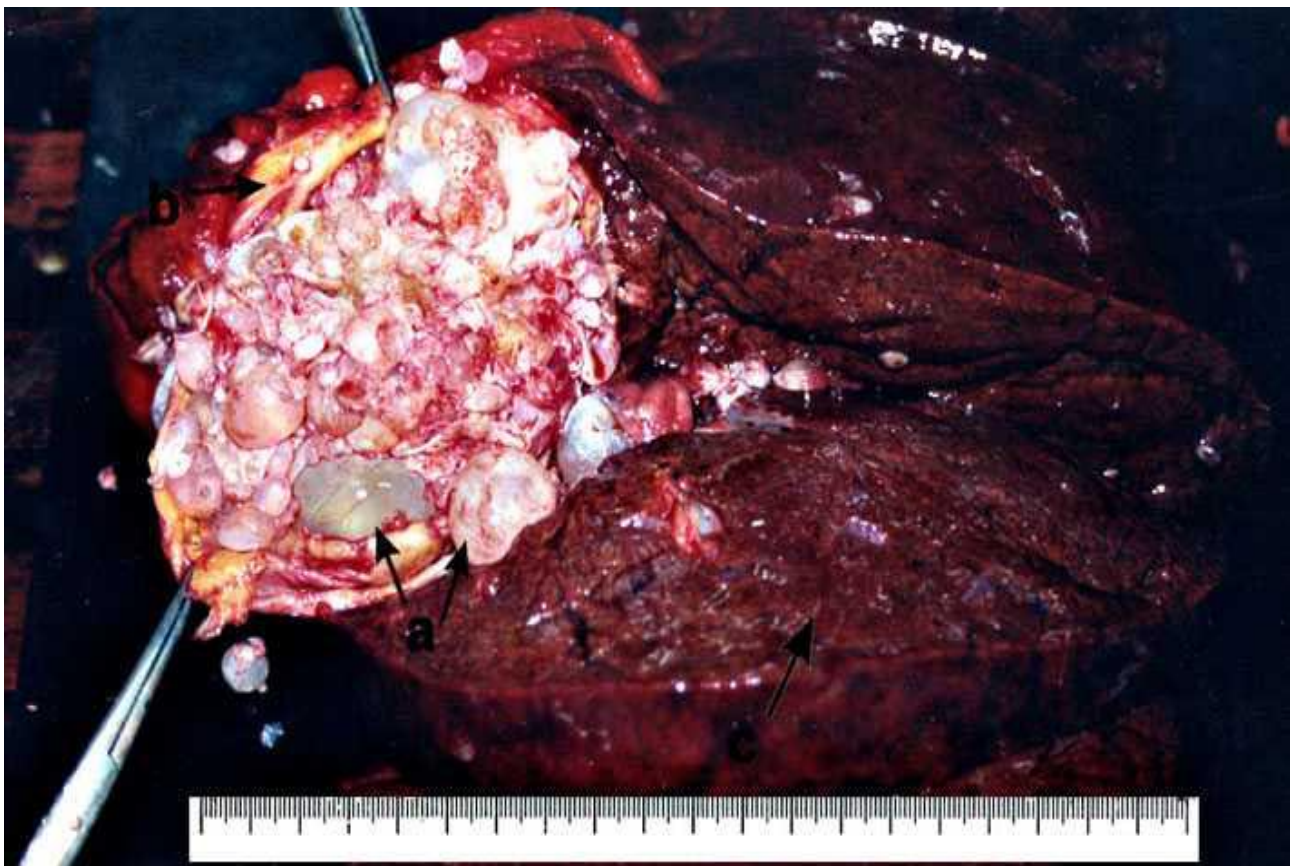


Figura Nº 6

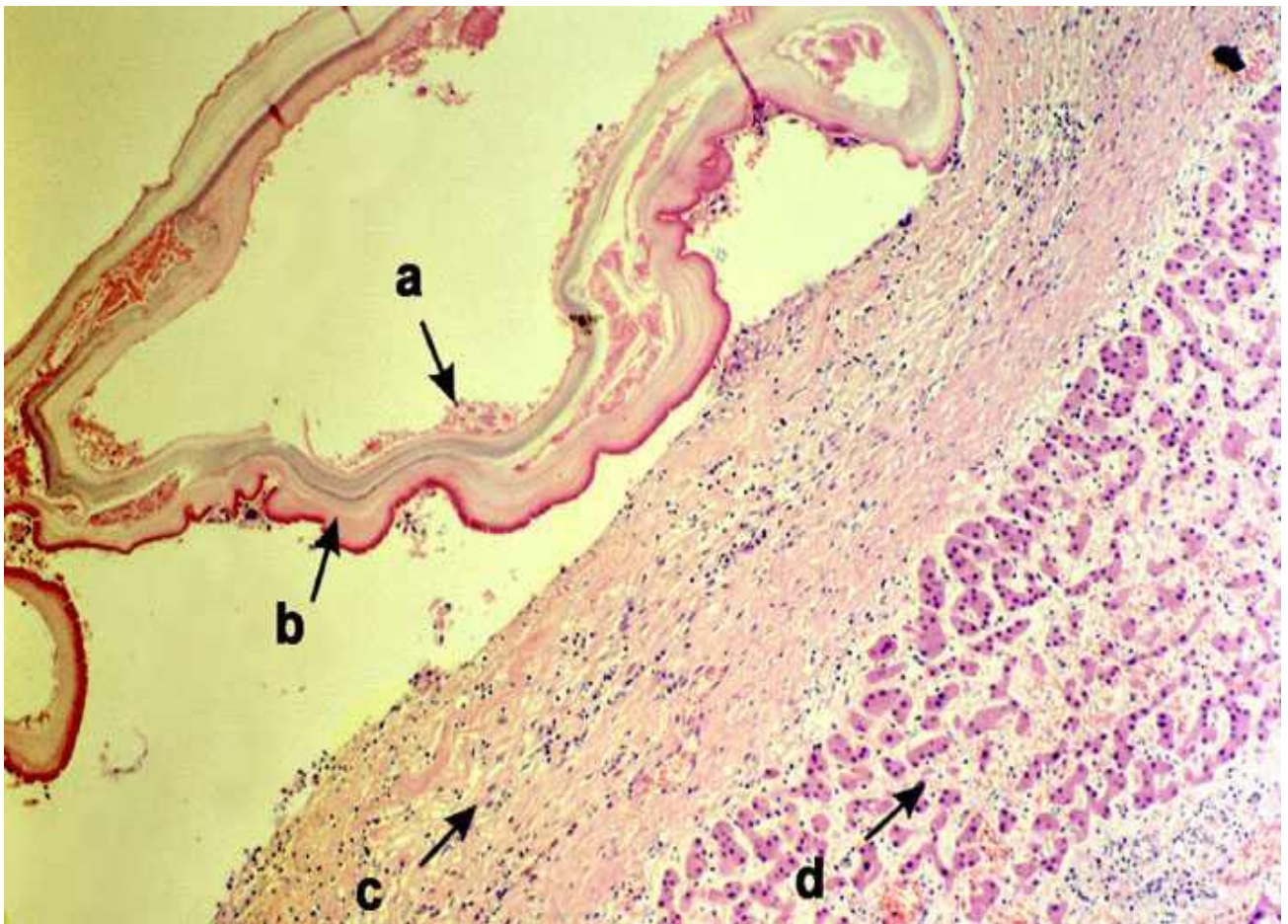


Figura Nº 7

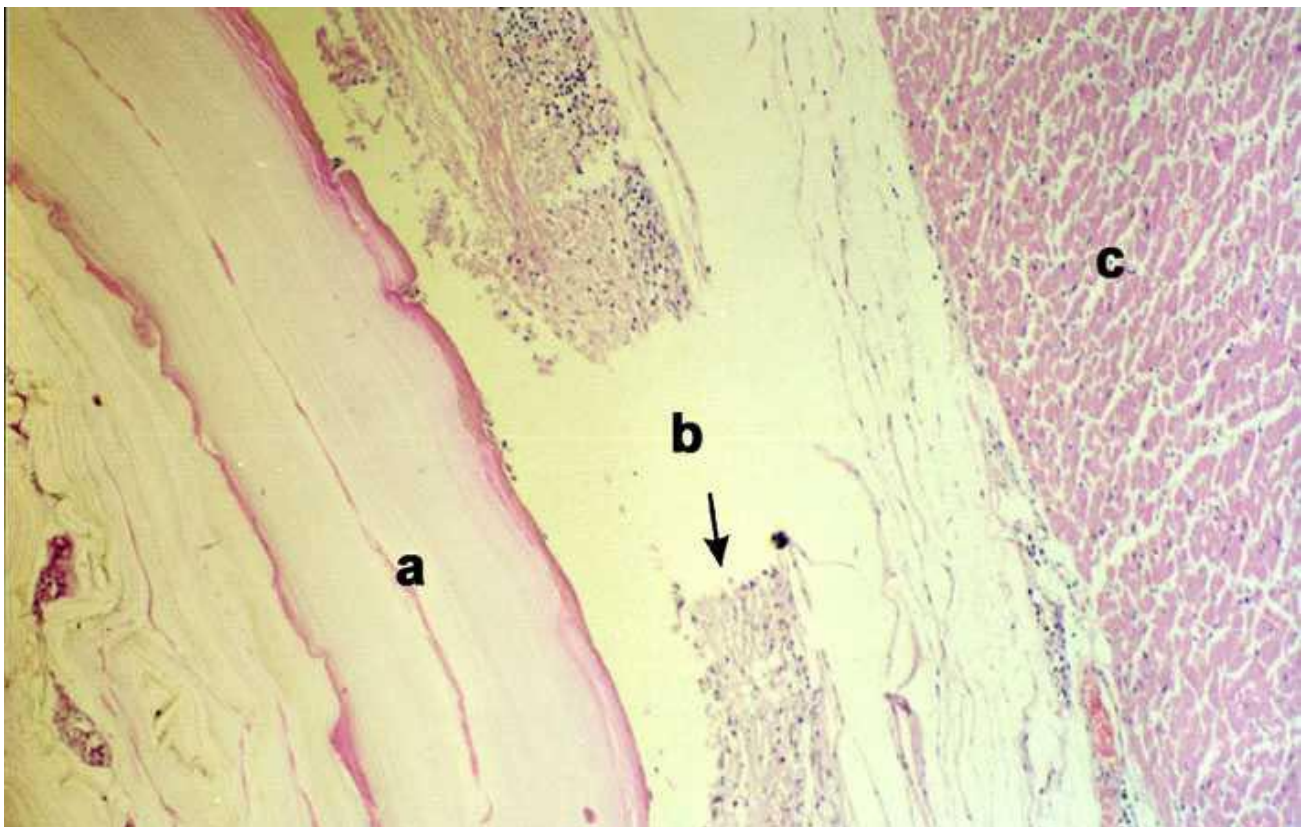


Figura Nº 8

cerebelosas.

DISCUSIÓN

Los quistes hidatídicos se localizan frecuentemente en el hígado (60%) y en los pulmones (25%)(7). Otras localizaciones menos frecuentes, incluye la localización mediastinal que representa un 0.1% de todas las presentaciones y no excede el 1% de las localizaciones intratorácicas (4).

Esta enfermedad generalmente sólo compromete un órgano y en 13% de los casos se comprometen dos órganos. La presentación diseminada es poco frecuente; al respecto, un estudio realizado en Jordania, evaluó 306 casos de hidatidosis, encontrando un 7.5% con compromiso multiorgánico (5).

La ampliación de la anamnesis reveló que la paciente había presentado desde la infancia una tumoración abdominal en epigastrio de crecimiento lento, posterior a un traumatismo en dicha zona. Al inicio era indolora, progresivamente se añadieron episodios de coluria y dolor, siendo sometida a cirugía en 1983, en el hospital de su localidad. La historia clínica de dicha hospitalización señalaba en el reporte operatorio que el procedimiento incluyó liberación de adherencias, punción de la tumoración en 3 oportunidades, quistectomía y marsupialización. Se encontró un quiste hidatídico hepático gigante (contenía 4 litros de líquido, éscolex e hidátides hijas en cantidad) por debajo del lóbulo izquierdo del hígado con múltiples adherencias a epiplon y pared peritoneal y la paciente no recibió tratamiento médico posterior.

La paciente después de la operación, volvió a consultar por dolor abdominal en reiteradas ocasiones; en una de ellas inclusive con ictericia, pero no se llegó a establecer un diagnóstico preciso, llamando la atención la persistencia de "hepatomegalia" en ecografías posteriores y eosinofilia persistente.

La paciente ingresó a nuestro hospital por un accidente cerebrovascular de causa hipertensiva y circunstancialmente se descubren lesiones quísticas múltiples en diversos órganos, incluyendo mediastino anterosuperior que provocaban un síndrome de vena cava superior, con la triada clásica de edema en esclavina, cianosis de manos y a nivel facial y circulación colateral en tórax (6). Este síndrome se asocia principalmente a malignidad (85-97%), entre ellos cáncer de pulmón (80%), linfoma (10%) y metástasis (10-15%), aunque también se han descrito causas benignas (quistes, bocio, teratoma, timoma, procesos inflamatorios como mediastinitis crónica, fibrosis por radiación, tuberculosis,

histoplasmosis, actinomicosis, aneurismas) además de los descritos en relación a trauma y catéteres centrales (5). Debe resaltarse que los síntomas no guardan correlación con la benignidad o malignidad de la lesión, pudiendo ambos tener el mismo cuadro (7).

En este caso la presencia de múltiples quistes de mediastino fue la causa del SVCS, hecho descrito en la literatura. Esta localización es rara, fue descrita por vez primera por Trigo en una serie de 74 casos en 1959. Posteriormente en 1960, Rakower y Mildwidsky describen otra serie de 78 casos. En 1989 Nin Vivo describe incidencia de 7/1815 tumores torácicos por quiste hidatídico mediastinal; al año 1991 sólo se han descrito 100 casos en la literatura, entre ellos el estudio de Heras de tipo retrospectivo que entre los años 1978-98 encuentra que 8 de 453 tumores de mediastino eran por quiste hidatídico. La incidencia es similar para ambos sexos, con un tiempo de evolución entre 1 mes y 8 años (8,9). Benzarti, M. et al., en Túnez, describen un caso de quiste hidatídico primario calcificado a nivel mediastinal, adherido a grandes vasos, pero sin invadirlos ni comprometerlos, causando sólo parálisis diafragmática por compresión de nervio frénico y recurrente laríngeo (10).

Respecto a los tipos de diseminación se describe que puede ser primaria (luego de ingesta de huevos) o secundaria (por diseminación de focos primarios), ya sea por vía hematógena; por ruptura de quistes en peritoneo, pleura, árbol bronquial o biliar; en forma espontánea, quirúrgica o traumática o por vía directa (tránsito abdomino-torácico), además de diseminación por embolia parasítica pulmonar (3,4). En este caso, la diseminación pudo haber ocurrido tanto por ruptura intraoperatoria del quiste inicial como por diseminación microscópica hacia otros tejidos al momento de la primera cirugía.

Salepsi B. et al, en Turquía, describen un caso de hidatidosis diseminada con localización pulmonar, intra-abdominal e intracardiaca, a nivel del ventrículo derecho, que recibió tratamiento médico con albendazol, sin obtenerse respuesta, excepto en los quistes intra-abdominales. En este caso nunca se encontró quistes a nivel hepático luego de 13 años de seguimiento (11).

Se ha descrito casos de Equinococosis cardiaca con una incidencia de 0.5 a 2%. La ecocardiografía transtorácica es de elección para el diagnóstico. Los síntomas referidos incluyen palpitaciones, disnea, dolor torácico atípico, pudiendo presentar complicaciones fatales, entre ellas ruptura del quiste, infarto del miocardio, ICC, taquicardia ventricular, disturbios de conducción, arresto cardíaco y embolismo pulmonar

o sistémico (12).

En el electrocardiograma se puede encontrar inversión de la onda T (80%), depresión del segmento ST (37%), latidos ventriculares prematuros (42%), bloqueo de rama completo o no (58%), TPSV (10%). La ecocardiografía puede mostrar quistes dentro del ventrículo izquierdo (52%), septum (42%), en ventrículo derecho (31%), en pericardio (10%)(17,18). En esta paciente se encontraron quistes intracardiacos por ecocardiografía que fueron posteriormente confirmados en la necropsia, encontrándose además depresión del segmento ST e inversión de la onda T en el ECG (13).

Si bien en esta paciente no se demostró la presencia de hidatidosis a nivel cerebral, el diagnóstico diferencial de la afección del sistema nervioso incluía esta posibilidad. Se ha señalado que la incidencia de Equinococosis cerebral es de 1-2%, con una edad media de presentación de 13.4 años. El diagnóstico es por tomografía computada y la localización usual es supratentorial, (parietal) por embolismo de la arteria cerebral media. Los quistes pueden ser únicos o múltiples (raro)(14,15,16,17).

Existen reportes de casos de cardioembolismo con afección en SNC o de la arteria femoral (18,19). En esta paciente no se demostró que hubieran quistes a nivel cerebral, sin embargo la paciente tenía una alta chance de fenómenos cardioembólicos dada la presencia de quistes intracardiacos (dentro de aurícula izquierda).

El SVCS conlleva la presencia de hipertensión endocraneana a la cual se sumó la causada por el stroke hemorrágico, lo que finalmente llevó a la muerte a la paciente.

En cuanto al tratamiento, éste es principalmente quirúrgico; que en este caso no pudo ser realizado, por el severo compromiso neurológico desarrollado. El tratamiento médico según recomendaciones de la OMS se reserva para aquellos casos con quistes múltiples e inoperables, luego de cirugía incompleta y para prevención de equinocosis secundaria luego de ruptura espontánea o traumática. Mebendazol y albendazol son las drogas usadas; la experiencia general indica que con el tratamiento los quistes desaparecen en 30% de pacientes, degeneran o reducen su tamaño en 30-50% y en 20-40% permanecen sin cambio. Albendazol es usado a 10-15 mg/kg/día y es bien tolerado. Hay estudios sobre su efectividad en disminuir la viabilidad de los quistes hidatídicos hepáticos cuando se usa en el preoperatorio (20,21,22). El tratamiento es dado continuamente por 6 meses o en cursos de 4

semanas con intervalos de 2 semanas entre cada ciclo. Nuestro paciente recibió tratamiento con albendazol por pocos días, pues luego se consideró que el riesgo de desarrollar una reacción anafiláctica fatal era alto, por lo cual se suspendió dicha medicación.

Desafortunadamente, el compromiso neurológico severo en esta paciente y la infección intrahospitalaria intercurrente no permitieron un mejor desenlace siendo la evolución tórpida pese al manejo instalado.

Correspondencia:

Dr. José Luis Pinto Valdivia
Av. Honorio Delgado 235 4to piso, S.M.P.
Teléfono: 3826940 (casa), 8518145 (celular)
E-mail: josepinto99@medscape.com

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- García L. et al. Diagnostic medical parasitology. Second edition. American Society for Microbiology. Washington DC. 1991.
- García EJ. Evaluación de los criterios clínicos y serológicos de la hidatidosis humana en Lima. Tesis de Grado de Bachiller en Medicina. Universidad Peruana Cayetano Heredia. Lima, Perú. 1991.
- Atías A. Parasitología clínica. Tercera edición. Editorial Mediterráneo. Santiago de Chile. 1991.
- Ammann RW, Eckert J. Parasitic diseases of the liver and intestines. Cestodes. Echinococcus. Gastr Clinics 1996; 25: 655-689.
- Amr SS. et al. Hidatidosis in Jordan: An epidemiological study of 306 cases. Ann Trop Med Parasitol 1988; 6: 623-27.
- Surós J. Semiología médica y Técnica exploratoria. Salvat Editores. 1972.
- Schindler N. et al. Superior vena cava syndrome. Experience with endovascular stents and surgical therapy. Surg Clin North Am 1979; 3: 683-94.
- Heras F, Ramos G, Duque JL, García Yuste M, Cerezal RJ, Matilla JM. Quistes Hidatídicos de Mediastino: 8 casos. Arch Bronconeumol 2000; 36: 221-224
- Jiménes Merchán R. Quiste Hidatídico de Mediastino. Arch Bronconeumol 1999; 35: 51-2
- Benzarti M. et al. Kyste hydatique médiastinal primitif compressif calcifié. Rev Mal Resp 1997; 14: 53-54.
- Salepsi B. et al. Disseminated hydatid disease with intracardiac localization: A case report. Clin Pulm Med 2000; 7(6): 304-307.
- Atilgan D, Demirel S, Akkaya V, Korkut F. Left ventricular Hydatid Cyst: An unusual location of Echinococcus Granulosus with multiple organ involvement. J Am Soc Echocardiogr 1996; 9:212-5
- Bashour T. Echinococcosis of the heart: Clinical and ecocardiographic features in 19 patients. Am Heart J 1996; 132:1028-30.
- Gupta S. Intracranial Hydatid Cyst: A report of five cases. Neurol India 1999; 47:214-7.

15. Gezen F. et al. Hydatid cysts of the brain. *Clin Infect Dis* 1995; 21: 9938-42.
16. Aguirre I. et al. Quiste hidatídico cerebral en niños en el Hospital Nacional Cayetano Heredia. A propósito de un caso. *Rev Med Hered* 1993; 4:155-57.
17. Abdulla K. et al. Ruptured cerebral hydatid cyst: A case report. *J Trop Med Hyg* 1988; 9:302-305.
18. Turgut M. et al. Secondary multiple hydatid cysts caused by intracerebralembolism of cardiac echinococcosis: an exceptional case of hydatidosis. Case report. *J Neurosurg* 1997; 86:714-8.
19. Quesar E. et al. Cerebral vascular accidents due to hydatid embolisms. *J Neuroradiol* 1996; 23:74-8.
20. Nutman TB. et al. Infectious diseases: Cestodes. In: Fauci AS, Braunwald E, Isselbacher KJ, et al., editors. *Harrison's Principles of Internal Medicine*. New York. McGraw Hill. 1988. pp: 1225-6.
21. Saimot AG. et al. Albendazole as a potential treatment for human hydatidosis. *Lancet* 1983; 2: 652-6.
22. Aktan AO. et al. Preoperative albendazole treatment for liver hydatid disease decreases the viability of the cyst. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1996; 8: 877-9.

Fe de erratas

Volumen 12 N°3 2001

1. Pag. 88 Tabla N° 2

Dice: * No significativo ($p < 0.05$)

Debe decir: * No significativo ($p > 0.05$)