



Cartas científicas

Timoma y carcinoma tiroideo sincrónicos en paciente con distrofia miotónica de Steinert no conocida



Undiagnosed myotonic dystrophy type 1 in a patient with synchronous thymoma and thyroid cancer

Sr. Director:

La enfermedad de Steinert o distrofia miotónica tipo 1 (DM1) es un trastorno neuromuscular multisistémico de transmisión autosómica dominante. Algunas publicaciones sugieren que se asocia con un mayor riesgo de neoplasias¹⁻⁴. Presentamos el caso de una paciente con DM1 no conocida, intervenida de 2 tumores sincrónicos.

Se trata de una paciente de 73 años, asintomática, en seguimiento por bocio multinodular diagnosticado tras punción de un carcinoma folicular. En el estudio de extensión se encontró una masa mediastínica anterior de 3,6 cm (fig. 1) compatible radiológicamente con metástasis. La paciente presentaba como antecedentes faucectomía bilateral y un carcinoma basocelular. Ante la imposibilidad de puncionar la lesión mediastínica, se decidió exéresis de la misma y tiroidectomía total. Para ello se realizaron cervicotomía y esternotomía parcial obteniéndose la resección completa de ambas lesiones. Tras la cirugía la extubación se retrasó 48 h debido a problemas ventilatorios. En el quinto día del postoperatorio, la paciente desarrolló insuficiencia respiratoria secundaria a broncoaspiración que requirió intubación orotraqueal y que tuvo como consecuencia una neumonía basal derecha. Tras su resolución, se evidenció hipoventilación generalizada atribuida a falta de fuerza muscular que imposibilitó la retirada de la ventilación mecánica.

El estudio anatomopatológico identificó un carcinoma papilar de tiroides y un timoma mixto B2+B3. Ante la sospecha de

miastenia gravis, se inició tratamiento corticoideo y anticolinérgico, se solicitaron niveles de anticuerpos anti-acetilcolina y se realizó la prueba de edrofonio. Sin embargo, no hubo respuesta al tratamiento y los estudios resultaron negativos.

La electromiografía mostró un patrón miopático miotónico característico de la DM1, cuadro congruente con las características clínicas de la paciente: calvicie, ptosis, cataratas precoces, debilidad muscular y trastornos deglutorios. El estudio genético confirmó el diagnóstico.

Considerando su enfermedad neuromuscular, se colocó una sonda de gastrostomía y se realizó una traqueostomía que permitió desconexiones intermitentes de la ventilación mecánica, aspiración de secreciones y la posibilidad de alta domiciliaria con soporte respiratorio. A pesar de estas medidas, la paciente falleció un mes después de la cirugía por insuficiencia respiratoria relacionada con su incapacidad para el aclaramiento de secreciones.

La DM1 se caracteriza por debilidad y atrofia progresivas de los músculos distales y faciales; condición que se asocia con fallos continuados en la relajación muscular (miotonías). La formas subclínicas de esta enfermedad pueden pasar desapercibidas y ser diagnosticadas tardíamente; en muchos casos, a raíz de la aparición de una catarata precoz⁵ o tras la exposición a una anestesia general.

Existen varios casos clínicos publicados de tumores en pacientes con DM1. Las neoplasias más frecuentemente descritas son los polimaticomas, aunque existe una gran variedad. Hasta la fecha solo 3 estudios han tratado de aclarar esta posible asociación. Uno de ellos, basado en 1.658 pacientes con DM (tipos 1 y 2) concluyó que estos pacientes presentaban un mayor riesgo de neoplasias de endometrio, ovario, cerebro y colon¹, siendo aún mayor el riesgo en mujeres y pacientes con DM1². Dos estudios posteriores detectaron un incremento del riesgo de cáncer de tiroides y de melanoma coroidal³, así como de timoma, tumores ginecológicos y pulmonares⁴.

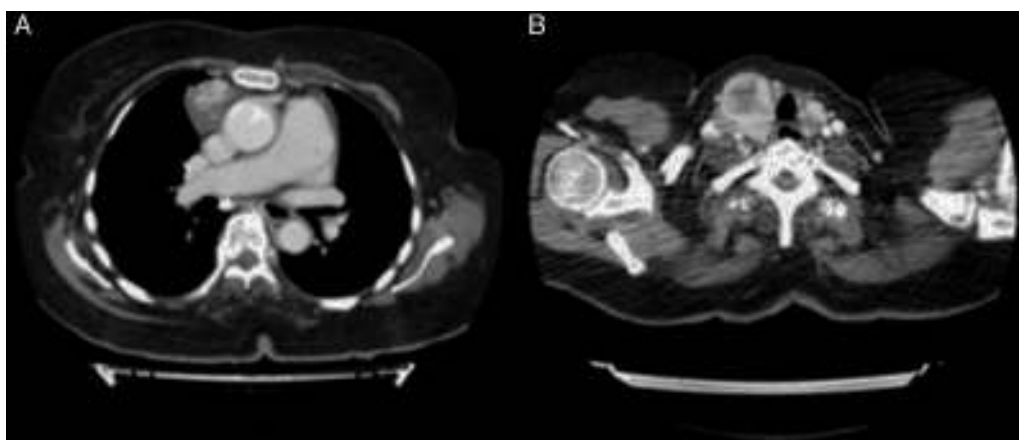


Figura 1. Tomografía axial computarizada en la que se evidencia masa mediastínica hipervascular de 3,6 × 2,7 cm de localización paracardiaca derecha (A), y bocio multinodular a expensas de lóbulo tiroideo derecho (B).

Bibliografía

1. Gadalla SM, Lund M, Pfeiffer RM, Gortz S, Mueller CM, Moxley RT III, et al. Cancer risk among patients with myotonic muscular dystrophy. *JAMA*. 2011;306:2480–6.
2. Das M, Moxley RT 3rd, Hilbert JE, Martens WB, Letren L, Greene MH, et al. Correlates of tumor development in patients with myotonic dystrophy. *J Neurol*. 2012;259:2161–6.
3. Win AK, Perattur PG, Pulido JS, Pulido CM, Lindor NM. Increased cancer risks in myotonic dystrophy. *Mayo Clin Proc*. 2012;87:130–5.
4. Mohamed S, Pruna L, Kaminsky P. Increasing risk of tumors in myotonic dystrophy type 1. *Presse Med*. 2013;42:e281–4.
5. Meola G. Clinical aspects, molecular pathomechanisms and management of myotonic dystrophies. *Acta Myol*. 2013;32:154–65.

M. Teresa Gómez Hernández^{a,*}, M. Teresa Martín Posadas^b
y M. del Carmen González Sánchez^c

^a Departamento de Cirugía Torácica, Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España

^b Unidad de Cuidados Intensivos, Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España

^c Departamento de Cirugía General, Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mteresa.gomez.hernandez@gmail.com

(M.T. Gómez Hernández).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2015.09.012>

Videotoroscopia para el diagnóstico y tratamiento de los empalamientos por cuchillo en el tórax



Video-assisted thoracoscopy in the diagnosis and treatment of stab wounds in the chest

Sr. Director:

Los cuerpos extraños empalados en el tórax son raros y conllevan una situación dramática para el paciente, los familiares y

el equipo de trauma. Tradicionalmente, el abordaje estándar para estos casos ha sido la toracotomía abierta¹. La videotoroscopia (VT) es una indicación relativamente reciente para el manejo de los cuerpos extraños empalados.

Presentamos 2 casos clínicos de empalamiento torácico por cuchillo manejados mediante VT.

En el primer caso, un varón de 62 años de edad, fue empalado en el tórax izquierdo con un cuchillo de cocina. El cuchillo entró al tórax a nivel del 4.º espacio intercostal y la línea axilar anterior (fig. 1A). El paciente se encontraba hemodinámicamente estable.

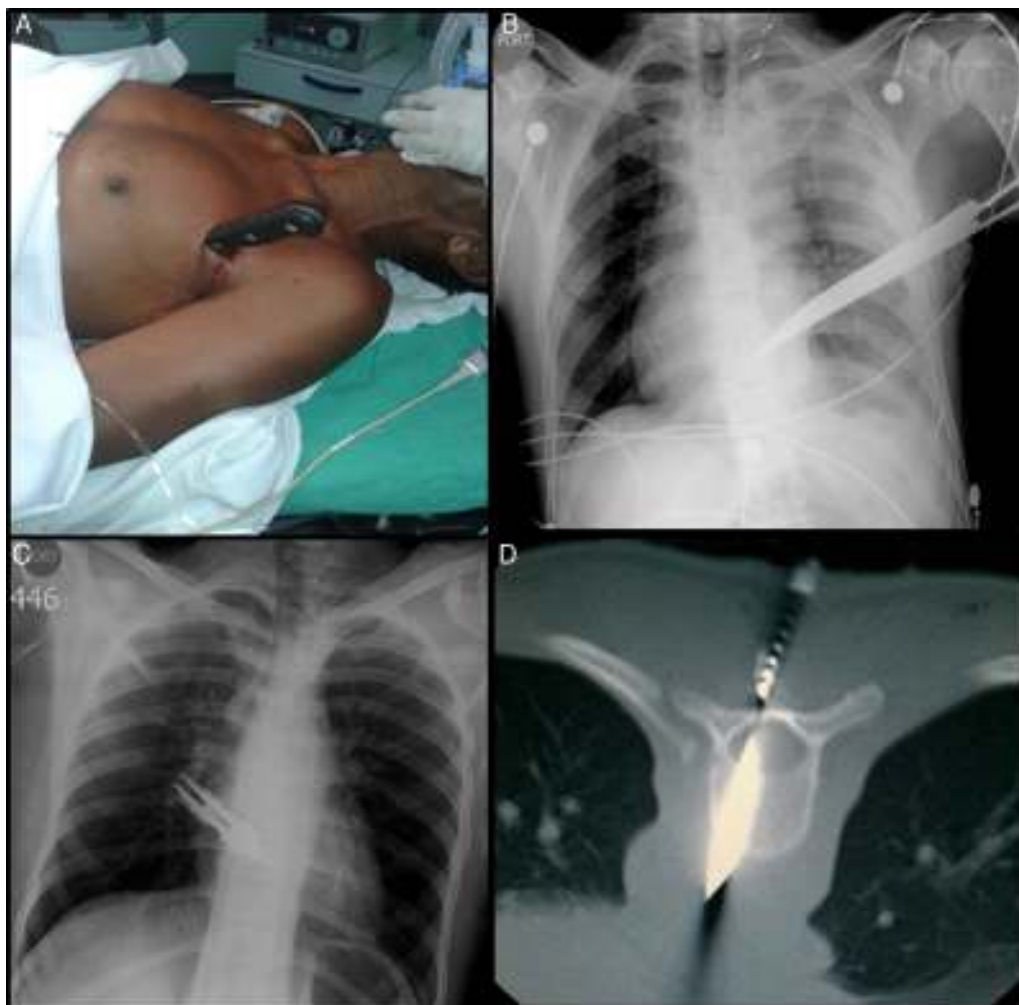


Figura 1. A) Cuchillo empalado en tórax izquierdo. B) Radiografía de tórax. Obsérvese la hoja del cuchillo sobre la silueta cardíaca y hemotórax izquierdo. C) Cuchillo empalado en tórax posterior. Radiografía portátil de tórax, no hay hemo ni neumotórax. D) TAC de columna en posición prona.