

<sup>a</sup> Department of Respiratory Medicine, Hospital de Bellvitge-IDIBELL-University of Barcelona, Barcelona, Spain

<sup>b</sup> Unit of Advanced Optical Microscopy, Scientific and Technological Centers (CCiTUB) University of Barcelona, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, Spain

<sup>c</sup> Department of Pathology, Hospital de Bellvitge-IDIBELL-University of Barcelona, Barcelona, Spain

<sup>d</sup> Biostatistics Unit, Bellvitge Biomedical Research Institute (IDIBELL), L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, Spain

<sup>e</sup> Department of Basic Medical Sciences, Universitat Rovira i Virgili, Reus, Tarragona, Spain

<sup>f</sup> Thorax Institute, Hospital Germans Trias i Pujol-IGTP-UAB, Badalona, Barcelona, Spain

\* Corresponding author.

E-mail address: [marta.diez@bellvitgehospital.cat](mailto:marta.diez@bellvitgehospital.cat) (M. Diez-Ferrer).

<https://doi.org/10.1016/j.arbres.2021.01.020>

0300-2896/ © 2021 SEPAR. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Mediastinitis ascendente necrosante. Un caso excepcional



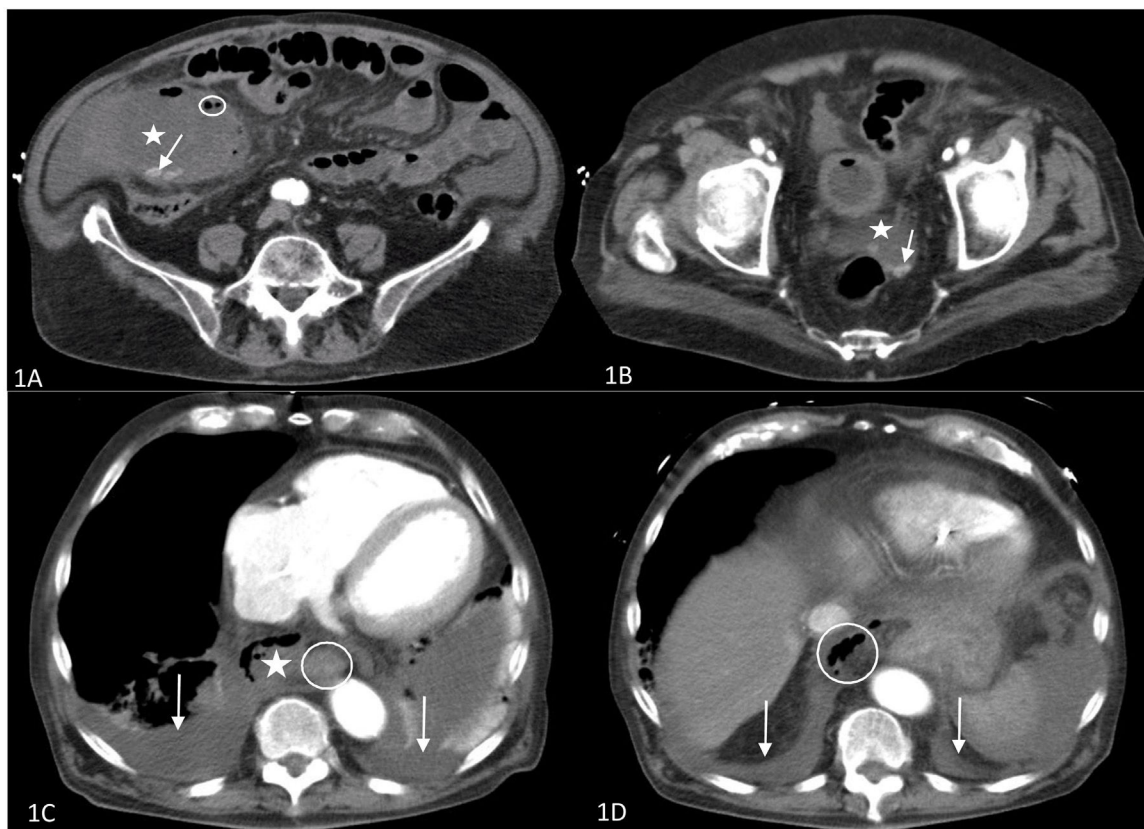
### Ascending Necrotizing Mediastinitis. An Exceptional Case

Estimado Director:

La mediastinitis necrosante (MN) se define como la progresión de una infección aguda a distancia hacia el mediastino<sup>1</sup> con el compromiso de sus componentes<sup>2,3</sup>, asociado a la necrosis de los tejidos involucrados. Se trata de una complicación poco frecuente pero potencialmente letal, con una mortalidad que oscila del 10 al 40% según las series<sup>4</sup>, una alta morbilidad derivada de la gravedad del proceso<sup>4</sup> y la necesidad de ingreso prolongado en la mayoría de los casos<sup>2</sup>.

El foco más frecuentemente asociado son las infecciones del área otorrinolaringológica<sup>1</sup>, generalmente a partir de un absceso odontógeno u orofaríngeo<sup>5</sup>, y menos frecuentemente a partir de infecciones cervicales<sup>4,6</sup>. La propagación de la infección se produce a través de la fascia profunda retrofaríngea<sup>6</sup>, pretraqueal o vascular<sup>7</sup>, facilitada por la presión negativa intratorácica, la gravedad y la respiración<sup>1,4,7</sup>. Esto ha llevado a la denominación clásica de MN descendente. La propagación a través de un origen distinto a la cabeza y el cuello es excepcional, aunque otros focos como abdominales, de pared torácica, pulmonares, de nódulos linfáticos e incluso por diseminación hematógena<sup>1</sup> han sido descritos.

Presentamos a un paciente de 83 años con antecedentes de hipertensión y diabetes mellitus tipo 2, fibrilación auricular permanente anticoagulada, bloqueo auriculoventricular completo con implante de marcapasos y síndrome de apnea obstructiva del



**Figura 1.** A y B: TAC abdominal. 1A: Vesícula biliar (asterisco) aumentada de tamaño, con litiasis en su interior (flecha) y gas libre en la pared de la vesícula (rodeado) indicativo de colecistitis enfisematosa. 1B: Fondo de saco de Douglas con líquido libre en su interior (asterisco), así como litiasis (flecha), que evidencian bilioperitoneo. C y D: TAC torácica. 1C: Cortes torácicos altos; colección mediastínica con aire en su interior (asterisco); esófago (rodeado); derrame pleural bilateral (flechas). 1D: Cortes toracoabdominales; cúpulas diafragmáticas (flecha); aire retroperitoneal (rodeado) en progresión al tórax.

sueño. Tiene episodios de cólicos biliares de repetición complicados con pancreatitis aguda de origen biliar y colangitis, por lo que precisó colangiopancreatografía retrógrada endoscópica para la realización de una esfinterotomía con colocación de prótesis plástica. Dada la necesidad de revisiones endoscópicas por obstrucción de prótesis por cálculos de gran tamaño, se decide llevar a cabo una colecistectomía reglada.

Ingresa de forma programada desde su domicilio, donde refiere cuadro de vómitos y diarrea en los días previos. En la mañana de la intervención presenta cuadro hipotensivo de hasta 50/30 mmHg con deterioro del estado general y acidosis metabólica con hiperlactacidemia (19 mmol/l) y pH 7,22, por lo que se decide suspender la intervención e ingresarlo en la Unidad de Cuidados Intensivos. Muestra una marcada labilidad hemodinámica durante el ingreso, que asocia fracaso renal agudo (creatinina 2,42 mg/dl), elevación de reactantes de fase aguda (discreta leucocitosis de  $13,43 \times 10^9/l$ , proteína C reactiva 150 mg/l y procalcitonina 48,59 ng/dl), elevación de enzimas hepáticas e hiperbilirrubinemia.

Se realiza una tomografía axial computarizada abdominotorácica urgente en la que se evidencia colecistitis aguda enfisematosa (fig. 1A) complicada con probable bilioperitoneo (fig. 1B). Presenta, además, como hallazgo incidental un derrame pleural bilateral y colecciones en mediastino con aire en su interior, indicativos de MN (fig. 1C), así como aire a nivel retroperitoneal extendido al mediastino (fig. 1D). No se hallaron soluciones de continuidad a nivel esofágico, lo que, junto con la ausencia de enfisema subcutáneo, permitió descartar razonablemente la perforación esofágica.

Dada la progresión del cuadro séptico, se incrementaron las medidas de soporte mediante aporte de aminas a dosis altas, antibioterapia de amplio espectro e intubación orotraqueal. No obstante, el paciente evolucionó a una disfunción multiorgánica. La naturaleza fulminante del cuadro, así como la rápida evolución de este, la inestabilidad hemodinámica, la edad y las comorbilidades asociadas llevaron a desestimar un abordaje quirúrgico con desbridamiento agresivo del foco infeccioso, a pesar de la escasa probabilidad de resolución del cuadro mediante un manejo conservador, dado el alto riesgo de una intervención. El paciente falleció pocas horas después.

La MN es una infección polimicrobiana del mediastino por microorganismos aerobios y anaerobios<sup>4,5</sup> que, a pesar del tratamiento combinado, presenta aún altas tasas de mortalidad. El tratamiento precoz multidisciplinar<sup>7</sup> y en centros especializados<sup>6</sup> mediante antibioterapia de amplio espectro ajustada posteriormente al antibiograma<sup>5,7</sup> y drenaje quirúrgico agresivo del foco primario y del mediastino es clave en la supervivencia de los pacientes<sup>4,5</sup>. El retraso en el diagnóstico y la instauración de un tratamiento quirúrgico superior a las 24 h se ha relacionado con un pronóstico desfavorable<sup>3</sup>.

Dentro de los principales factores de riesgo y predictores de mortalidad se han descrito la presencia de comorbilidades previas, el fracaso renal agudo<sup>1</sup> y la sepsis grave o shock séptico<sup>2,5</sup>. En aquellos pacientes con signos de sepsis y/o shock séptico se recomienda el ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos<sup>2-4</sup>. El tiempo de admisión en dicha unidad y la severidad al ingreso presentan un impacto directo en la mortalidad<sup>3</sup>.

El diagnóstico temprano es, por lo tanto, fundamental<sup>4,7</sup> aunque complejo<sup>6</sup>, para lo que es necesario un alto nivel de sospecha<sup>2</sup> ya que la clínica es inespecífica, marcada por el foco primario (como trismus, disfagia o incluso dolor abdominal)<sup>5</sup>, así como por dolor torácico, disnea y signos de sepsis<sup>4</sup>. La tomografía axial computarizada sigue siendo la técnica diagnóstica de elección para establecer el origen de la infección, valorar la extensión y planificar la cirugía<sup>4,7</sup>. El diagnóstico puede definirse por la presencia de un foco a distancia con hallazgos radiológicos indicativos de mediastinitis<sup>3</sup>.

A pesar de su rareza, la propagación de una infección abdominal hacia el mediastino ha sido descrita en la literatura. Chang y Chen<sup>8</sup> describen el primer caso publicado de una mediastinitis marcada por extensa necrosis y formación de abscesos en el mediastino secundaria a un pseudoquiste pancreático. Posteriormente, Chong et al.<sup>9</sup> presentan un paciente con pancreatitis aguda complicada con la formación de un pseudoquiste pancreático paraesofágico asociado a MN. Por último, Dajer-Fadel et al.<sup>10</sup> presentan a una paciente con pielonefritis enfisematosa y progresión mediastínica de la infección con MN. Plantean la propagación retroperitoneal del aire y la infección hacia el mediastino como vía de diseminación. Estos casos ilustran la posibilidad de una propagación hacia el mediastino con desarrollo de MN ascendente secundaria.

Se trata, pues, del primer caso reportado en la literatura de una MN ascendente secundaria a una colecistitis enfisematosa y el cuarto caso de MN ascendente a partir de un foco abdominal. Dada la rareza de esta forma de presentación, se trata de una complicación a tener en cuenta en aquellos pacientes con antecedentes de infecciones abdominales y deterioro del estado general. El tratamiento combinado mediante antibioterapia y desbridamiento quirúrgico ha demostrado reducir la mortalidad, para lo que es necesario un alto nivel de sospecha que permita el diagnóstico precoz y la rápida instauración de las medidas terapéuticas.

## Agradecimientos

A la Unidad de Cuidados Intensivos por su tiempo y dedicación.

## Bibliografía

1. Reynolds S, Ahmad O. Mediastinal infections. En: Vincent JL, Hall JB, editores. *Encyclopedia of Intensive Care Medicine*. Heidelberg: Springer-Verlag; 2012.
2. Prado-Calleros HM, Jiménez-Fuentes E, Jiménez-Escobar I. Descending necrotizing mediastinitis: Systematic review on its treatment in the last 6 years, 75 years after its description. *Head Neck* [Internet]. 2016;38 Suppl 1:E2275-83. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26829352>.
3. Pastene B, Cassir N, Tankel J, Einaev S, Fournier PE, Thomas P, et al. Mediastinitis in the intensive care unit patient: A narrative review. *Clin Microbiol Infect* [Internet]. 2019;26:26-34. <http://dx.doi.org/10.1016/j.cmi.2019.07.005>.
4. Abu-Omar Y, Kocher GJ, Bosco P, Barbero C, Waller D, Gudbjartsson T, et al. European Association for Cardio-Thoracic Surgery expert consensus statement on the prevention and management of mediastinitis. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2017;51:10-29.
5. Qu L, Liang X, Jiang B, Qian W, Zhang W, Cai X. Risk factors affecting the prognosis of descending necrotizing mediastinitis from odontogenic infection. *J Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 2018;76:1207-15. <http://dx.doi.org/10.1016/j.joms.2017.12.007>.
6. Taylor M, Patel H, Khwaja S, Rammohan K. Descending cervical mediastinitis: The multidisciplinary surgical approach. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2019;276:2075-9.
7. Ma C, Zhou L, Zhao JZ, Lin RT, Zhang T, Yu LJ, et al. Multidisciplinary treatment of deep neck infection associated with descending necrotizing mediastinitis: A single-centre experience. *J Int Med Res*. 2019;47:6027-40.
8. Chang YC, Chen CW. Thoracoscopic drainage of ascending mediastinitis arising from pancreatic pseudocyst. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2009;9:144-6.
9. Chong BK, Yun JK, Kim JB, Park DH. Multiple ascending aortic mural thrombi and acute necrotizing mediastinitis secondary to acute pancreatitis. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg*. 2016;49:401-4.
10. Dajer-Fadel WL, Pichardo-González M, Estrada-Ramos S, Palafox D, Navarro-Reynoso FP, Argüero-Sánchez R. Ascending necrotizing mediastinitis secondary to emphysematous pyelonephritis. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2014;22:869-71.

Carmen Sánchez-Matás<sup>a,\*</sup>, Teresa Aldabó-Pallas<sup>b</sup>,  
Inmaculada Palacios-García<sup>b</sup> y Mercedes Jiménez-Sánchez<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cirugía Torácica, UGC de Unidad Médico Quirúrgica de Enfermedades Respiratorias, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

<sup>b</sup> UGC de Cuidados Intensivos, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [nem.csm@gmail.com](mailto:nem.csm@gmail.com) (C. Sánchez-Matás).

<https://doi.org/10.1016/j.arbres.2021.02.004>

0300-2896/ © 2021 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Abernethy Malformation: An Unusual Extrathoracic Cause of Chronic Hypoxemia in Pediatrics



### Malformación de Abernethy: una causa extratorácica inusual de hipoxemia crónica en pediatría

Dear Editor,

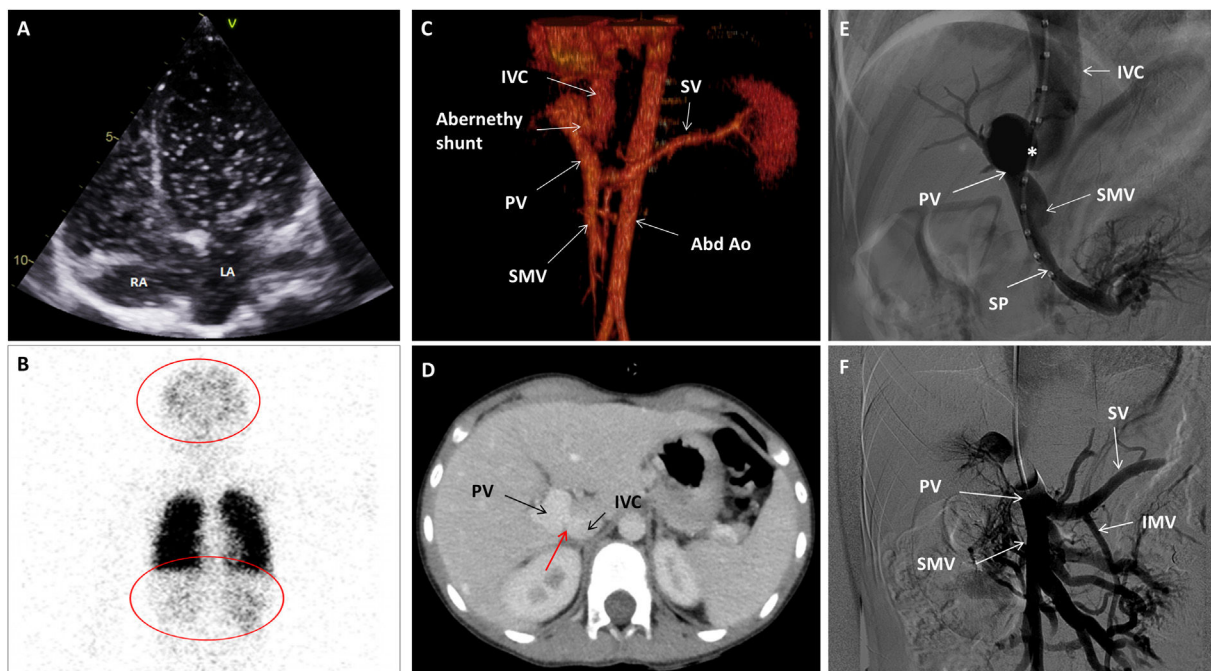
Abernethy malformation is rare congenital extrahepatic portosystemic shunt that allows blood from the gut and spleen to reach the systemic venous circulation bypassing the liver filter. This situation leads in some cases to serious complications such as hepatopulmonary syndrome, portopulmonary hypertension, or hepatic encephalopathy. Specifically, hepatopulmonary syndrome may present with chronic hypoxemia. Even though it is a rare condition, extrathoracic pathology should be seek after ruling out cardiac and primary pulmonary disease.

A five year-old boy was admitted for an acute bronchitis and hypoxemia. On physical exam, perioral cyanosis and digital clubbing were discovered. The child had a past medical history of recurrent bronchitis and was followed in the pediatric neurology outpatient clinic under the suspicion of an autistic disorder. In the emergency department nebulized salbutamol was initiated and respiratory symptoms quickly subsided. Three days later, the child improved his clinical condition presenting no dyspnea and a clear cardiopulmonary auscultation but hypoxemia persisted.

Orthodeoxia was observed with transcutaneous oxygen saturation decreasing from 88% to 81–82% when he changed from supine to a sitting position. Blood tests showed normal hematocrit (39%), normal liver function, and normal ammonia levels.

Some tests were performed to find the cause of hypoxemia. No evidence of pulmonary hypertension nor of intracardiac shunts were noticed on echocardiography with agitated serum, but quick pass of microbubbles to the left atrium was suggestive of an intrapulmonary shunt (Fig. 1A, Video 1). No lung disease and no evidence of macroscopic pulmonary arterio-venous fistulas were detected in the thorax angio Computed Tomography (CT). However, under the suspicion of an extra-cardiac right to left shunt, a lung nuclear scanning with Technetium 99m-labeled macroaggregated albumin was requested. Brain and kidney radiotracer uptake confirmed the presence of a right to left shunt of 36% (Fig. 1B). These findings were indicative of an intrapulmonary shunt suggestive of hepatopulmonary syndrome. An abdominal echography demonstrated a porto-caval latero-lateral shunt with a well-developed portal vein system. An abdominal angio-CT confirmed the diagnosis of Abernethy type-2 malformation (Fig. 1C and D).

The case was presented to an interventional radiology team of the reference hospital. A catheterization procedure documented a 10 mm side-to-side shunt between the portal vein and the inferior vena cava (IVC) (Fig. 1E). The basal portal vein and IVC pressures were 9 and 3 mmHg, respectively, and a balloon shunt occlusion test evidenced a moderate increase in portal pressure up to



**Fig. 1.** (A) Echocardiography. Four chamber view depicting a shaken serum. After three cardiac cycles the left atrium was also opacified. (B) Nuclear scanning with Technetium 99m macro-aggregated albumin. A part from the lungs, brain and kidney also showed radioactivity due to tracing uptake (red circles). (C) CT Angiogram. 3D Volume rendering showing the Abernethy malformation. (D) CT Angiogram: Axial plane illustrating the Abernethy shunt (red arrow). (E) Fluoroscopy. Left oblique projection. The centimetered catheter reaches the portal vein from the inferior vena cava, through Abernethy shunt (asterisk). (F) Fluoroscopy. Antero-posterior projection. Balloon shunt occlusion test. Abbreviations: Abd Ao: abdominal aorta. IMS: inferior mesenteric vein. IVC: inferior vena cava. LA: left atrium. PV: portal vein. RA: right atrium. SMV: superior mesenteric vein. SP: splenic vein.