

- Wuhan, China. *Lancet*. 2020;395:497-506. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(20\)30183-5](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(20)30183-5).
- Recomendaciones para la donación y el trasplante en relación con la epidemia de COVID-19 [consultado 15 de abril de 2020]. Disponible en: <http://www.ont.es/infesp/RecomendacionesParaProfesionales/RecomendacionesDonaciónyTrasplanteFrontealCOVID-19ONT.pdf>.
  - Garbino J, Crespo S, Aubert JD, Rochat T, Ninet B, Deffernez C, et al. A prospective hospital-based study of the clinical impact of non-severe acute respiratory syndrome (non-SARS)-related human coronavirus infection. *Clin Infect Dis*. 2006;43:1009-15. <http://dx.doi.org/10.1086/507898>.
  - Michaels MG, La Hoz RM, Danziger Isakov L, Blumberg EA, Kumar D, Green M, et al. Coronavirus disease 2019: Implications of emerging infections for transplantation. *Am J Transplant*. 2020 Feb 24. <http://dx.doi.org/10.1111/ajt.15832> [epub ahead of print].
  - Kumar D, Tellier R, Draker R, Levy G, Humar A. Severe acute respiratory syndrome (SARS) in a liver transplant recipient and guidelines for donor SARS screening. *Am J Transplant*. 2003;3:977-81. <http://dx.doi.org/10.1034/j.1600-6143.2003.00197.x>.
  - AlGhamdi M, Mushtaq F, Awn N, Shalhoub S. MERS CoV infection in two renal transplant recipients: Case report. *Am J Transplant*. 2015;15:1101-4. <http://dx.doi.org/10.1111/ajt.13085>.
  - Fernández-Ruiz M, Andrés A, Loinaz C, Delgado JF, López-Medrano F, San Juan R, et al. COVID-19 in solid organ transplant recipients: A single-center case series from Spain. *Am J Transplant*. 2020 (en prensa).
  - Ogimi C, Greninger AL, Waghmare AA, Kuypers JM, Shean RC, Xie H, et al. Prolonged shedding of human coronavirus in hematopoietic cell transplant recipients: Risk factors and viral genome evolution. *J Infect Dis*. 2017;216:203-9. <http://dx.doi.org/10.1093/infdis/jix264>.
  - Kim SH, Ko JH, Park GE, Cho SY, Ha YE, Kang JM, et al. Atypical presentations of MERS-CoV infection in immunocompromised hosts. *J Infect Chemother*. 2017;23:769-73. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jiac.2017.04.004>.
  - Recomendaciones éticas para la toma de decisiones en la situación excepcional de crisis por pandemia COVID-19 en las unidades de cuidados intensivos [consultado 15 de abril de 2020]. Disponible en: [https://semicyuc.org/wp-content/uploads/2020/03/Ética\\_SEMICYUC-COVID-19.pdf](https://semicyuc.org/wp-content/uploads/2020/03/Ética_SEMICYUC-COVID-19.pdf).
- Beatriz Domínguez-Gil<sup>a,\*</sup>, Elisabeth Coll<sup>a</sup>,  
Joana Ferrer-Fàbrega<sup>b,c,d</sup>, Javier Briceño<sup>e</sup> y Antonio Ríos<sup>f</sup>
- <sup>a</sup>Organización Nacional de Trasplantes, Madrid, España  
<sup>b</sup>Cirugía Hepatobiliopancreática y Trasplante Hepático y Pancreático, Institut Clínic de Malalties Digestives i Metabòliques, Hospital Clínic, Barcelona, España  
<sup>c</sup>Barcelona Clinic Liver Cancer (BCLC) Group, Hospital Clínic, Barcelona, España  
<sup>d</sup>August Pi i Sunyer Biomedical Research Institute (IDIBAPS), Universidad de Barcelona, Barcelona, España  
<sup>e</sup>Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática y Trasplante Hepático y Pancreático, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España  
<sup>f</sup>Unidad de Trasplantes, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca-IMIB, Universidad de Murcia, Murcia, España
- \* Autor para correspondencia.  
 Correo electrónico: [bdominguez@sanidad.gob.es](mailto:bdominguez@sanidad.gob.es)  
 (B. Domínguez-Gil).
- <https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2020.04.012>  
 0009-739X/  
 © 2020 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Síndrome de Sagliker

### Sagliker Syndrome

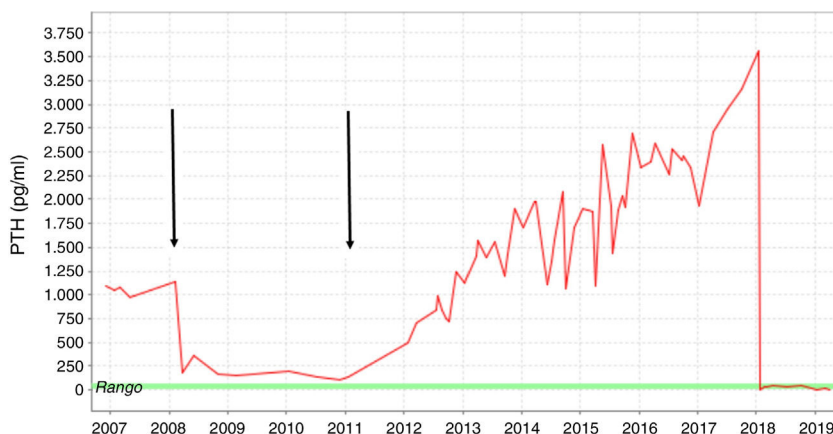


El síndrome de Sagliker (SS) fue descrito por primera vez en 2004<sup>1</sup>. Esta entidad única e infrecuente, se presenta en pacientes con enfermedad renal crónica (ERC) en el curso de un hiperparatiroidismo secundario (HPTS) inadecuadamente tratado<sup>2</sup>. Se estima que la incidencia del SS es del 0,5% de los pacientes en hemodiálisis<sup>1</sup>. El SS es una manifestación exagerada de osteodistrofia renal que combina la ERC avanzada, el HPTS no controlado y una deformación de los rasgos faciales junto con la aparición de tumores pardos<sup>3</sup>. Tras el trasplante renal, la deformidad facial no es reversible y ello conlleva una disminución de la calidad de vida de los pacientes afectados<sup>4-6</sup>.

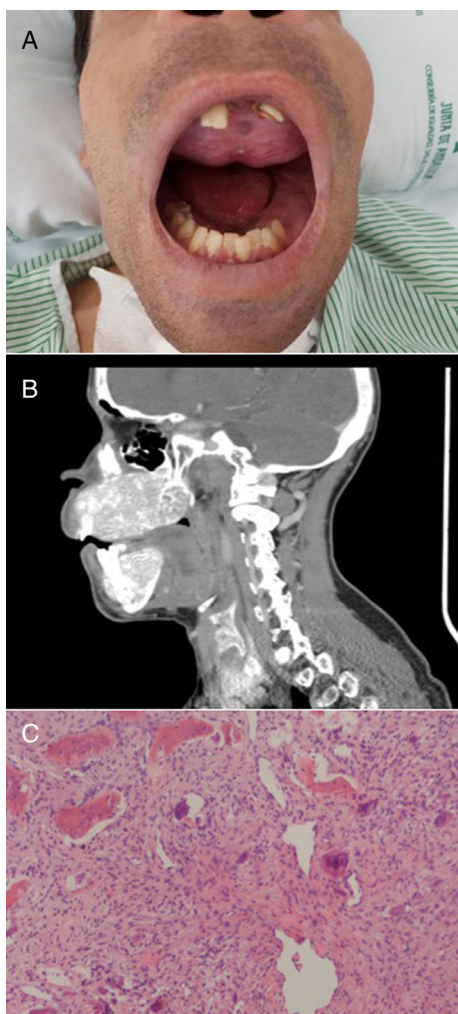
Presentamos el caso de un varón de 35 años con ERC secundaria a glomeruloesclerosis en diálisis durante 9 años, que refería cambios inusuales en sus rasgos faciales en los últimos años. La pérdida completa de la función renal residual

ocurrió en 2007. Un año antes, se detectó un aumento progresivo de los niveles de parathormona (PTH). El paciente recibió calcimiméticos, quelantes de fosfato y vitamina D, sin embargo, los niveles de PTH continuaron elevándose. En 2008, el paciente fue sometido a un trasplante renal de donante cadáver. Durante este periodo, los valores de PTH descendieron hasta alcanzar niveles casi normales. En 2010, se observó un descenso de la función renal del injerto debido a una baja adherencia al tratamiento inmunosupresor. Al principio, el paciente rechazó entrar en el programa de hemodiálisis. Finalmente, en 2012 lo reinició. En ese momento, los niveles de PTH se habían elevado hasta 1.000 pg/ml (fig. 1).

Durante los 6 años siguientes, los niveles de PTH continuaron elevándose desde 1.000 hasta 3.500 pg/ml a pesar de un tratamiento intensivo que incluía sevelamer 3.200 mg/



**Figura 1** – Fluctuación del nivel de la PTH desde 2007 hasta 2019. Las flechas indican el trasplante renal realizado en 2008 y el rechazo renal agudo sufrido por el paciente antes de reanudar el programa de hemodiálisis. Se usó medicación farmacológica para el HPTS (calcimiméticos, aglutinantes de fosfato y vitamina D) en el curso de la diálisis.



**Figura 2** – A) Deformidad del maxilar y la mandíbula. Tumor pardo en el paladar superior. B) TAC del cráneo que muestra una enfermedad ósea difusa caracterizada por la deformidad obvia de la mandíbula superior e inferior, desmineralización del esqueleto axial y lesiones extensas de apariencia lítica. C) Células gigantes mesenquimales y multinucleadas, típicas del tumor pardo (H&E,  $\times 50$ ).

8 h, paricalcitol 9  $\mu\text{g}/\text{IV}/3$  veces en semana y cinacalcet 90 mg/8 h.

El paciente refería dolor de cabeza, fatiga, dolores articulares y cambios en la punta de los dedos. Su rostro mostraba una marcada protuberancia frontal y deformidades obvias tanto del maxilar como de la mandíbula. Ambos huesos se expandieron notablemente con una pérdida de la arquitectura normal, haciendo que sus dientes se movieran y presentaran una disposición irregular (fig. 2A). La tomografía de cráneo mostró afectación difusa de la base y la bóveda craneal (fig. 2B). La ecografía cervical reveló 2 lesiones nodulares extratiroides debajo del polo inferior del lóbulo tiroideo derecho y del polo inferior del lóbulo tiroideo izquierdo. En el SPECT/TAC se observó como único hallazgo una retención patológica del radiofármaco sobre el extremo inferior del lóbulo izquierdo del tiroides, sugestiva de adenoma de paratiroides.

En 2017, tras la biopsia del paladar superior se confirmó la presencia de un tumor pardo (fig. 2C). Las deformidades características del rostro junto con la aparición de un tumor pardo confirmaron el diagnóstico de SS.

El paciente fue sometido a una paratiroidectomía total con autoimplante de un fragmento de una de las glándulas y timectomía. Durante el postoperatorio, el paciente presentó una hipocalcemia de difícil control con necesidad de calcitriol, calcio carbonato oral y gluconato cálcico intravenoso durante 5 días. Tras un año de seguimiento, su nivel de calcio permanecía estable y su nivel de PTH fue de 14 pg/ml. El paciente refería sentirse subjetivamente mejor y una leve mejoría de sus rasgos faciales, aunque no era capaz de realizar la oclusión de su boca.

Los mecanismos por los cuales algunos pacientes con ERC desarrollan SS son desconocidos. Algunos autores sugieren que puede deberse a una alteración genética que se desencadena durante la diálisis. Un estudio internacional sugirió que las mutaciones del gen *GNAS1* podrían promover la génesis del SS<sup>4</sup>. El HPTS evolucionado y el tratamiento inapropiado pueden desempeñar un papel importante en la aparición del SS<sup>3,4</sup>. En nuestro paciente, la falta de adherencia al tratamiento que llevó a un rechazo del injerto, y su negativa a someterse a hemodiálisis pudieron ser los detonantes de su enfermedad.

Los cambios faciales en el hiperparatiroidismo se asocian exclusivamente con los pacientes con ERC avanzada y su grado de asociación depende en gran medida de la severidad de la enfermedad y la duración de la misma<sup>1</sup>. Nuestro paciente desarrolló deformidades en su cráneo y mandíbula a pesar de estar expuesto a dosis máximas de cinacalcet. Cinacalcet es un fármaco extremadamente caro, y en aquellos casos con glándulas paratiroides con hiperplasia nodular y un volumen > 500 mm<sup>3</sup> parece asociarse a una resistencia al tratamiento<sup>3</sup>, como ocurrió con nuestro paciente.

Según las guías clínicas Kidney Disease Improving Global Outcomes (KDIGO) aquellos pacientes que presentan desde un moderado deterioro de la función renal (G3a) hasta un fallo renal (G5d), con un importante hiperparatiroidismo secundario que no responde al tratamiento médico, deben someterse a una paratiroidectomía<sup>7</sup>. La postergación de la paratiroidectomía durante años claramente contribuyó a la aparición de las alteraciones funcionales y cosméticas de su rostro y sus manos, y a la presencia de un síndrome de hueso hambriento de difícil control con una estancia prolongada en el post-operatorio.

Por ello, en aquellos pacientes con ERC e HPTS inadecuadamente tratado<sup>2</sup>, la paratiroidectomía debe realizarse sin demora, antes de la aparición o indicios del SS.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Sagliker Y, Balal M, Sagliker Ozkaynak P, Paydas S, Sagliker C, Sabit Sagliker H, et al. Sagliker syndrome: Uglifying human face appearance in late and severe secondary hyperparathyroidism in chronic renal failure. *Semin Nephrol.* 2004;24:449-55.
2. Mejía Pineda AM, Aguilera ML, Meléndez HJ, Lemus JA, Peñalón MA. Sagliker syndrome in patients with secondary hyperparathyroidism and chronic renal failure: Case report. *Int J Surg Case Rep.* 2015;8:127-30. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2015.01.044>.
3. Chen XH, Shen B, Zou J, Ding X, Liu Z, Lv W, et al. Clinical status of Sagliker syndrome: A case report and literature review. *Ren Fail.* 2014;36:800-3. <http://dx.doi.org/10.3109/0886022X.2014.890110>.
4. Yildiz I, Sagliker Y, Demirhan O, Tunc E, Inandiklioglu N, Tasdemir D, et al. International evaluation of unrecognizably uglifying human faces in late and severe secondary hyperparathyroidism in chronic kidney disease Sagliker syndrome. A unique catastrophic entity, cytogenetic studies for chromosomal abnormalities, calcium-sensing receptor gene and GNAS1 mutations Striking and promising missense mutations on the GNAS1 gene exons 1, 4, 10, 4. *J Ren Nutr.* 2012;22:157-61. <http://dx.doi.org/10.1053/j.jrn.2011.10.030>.
5. Mohebi-Nejad A, Gatmiri SM, Abooturabi SM, Hemayati R, Mahdavi-Mazdeh M. Diagnosis and treatment of Sagliker syndrome: A case series from Iran. *Iran J Kidney Dis.* 2014;8:76-80.
6. Pontes FSC, Lopes MA, de Souza LL, da Mata Rezende DDS, Santos-Silva AR, Jorge J Jr, et al. Oral and maxillofacial manifestations of chronic kidney disease-mineral and bone disorder: A multicenter retrospective study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2018;125:31-43. <http://dx.doi.org/10.1016/j.oooo.2017.09.011>.
7. Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) CKD-MBD Update Work Group. KDIGO 2017 Clinical Practice Guideline Update for the Diagnosis Evaluation Prevention and Treatment of Chronic Kidney Disease-Mineral and Bone Disorder (CKD-MBD) *Kidney International Supplements.* 2017;7:1-59.

Mercedes Rubio-Manzanares Dorado\*, Verónica Pino Díaz, María Fontillón Alberdi, Javier Padillo Ruíz y Juan Manuel Martos Martínez

Unidad de Cirugía Endocrina, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mercedesrmd@gmail.com](mailto:mercedesrmd@gmail.com) (M. Rubio-Manzanares Dorado).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2019.11.002>  
0009-739X/

© 2020 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Ectasia vascular gástrica antral refractaria a tratamiento endoscópico

## Gastric Antral Vascular Ectasia Refractory to Endoscopic Treatment



La ectasia vascular gástrica antral (EVGA) constituye una causa rara de hemorragia digestiva alta; provoca aproximadamente el 4% de las hemorragias digestivas altas no asociadas a varices esofágicas<sup>1-5</sup>, predominando en mujeres de entre 60-70 años<sup>1-3</sup>.

Puede presentarse como sangrado oculto asociando anemia ferropénica o, más raramente, como sangrado agudo<sup>1,2,5,6</sup>. El 60-70% de los pacientes necesitan transfusiones sanguíneas periódicas a pesar del tratamiento crónico con hierro<sup>3</sup>. Es de