

permanece todavía desconocida⁵. Otros genes implicados son *VEGFR3* y *GJC2*⁷. El diagnóstico de esta paciente se basó inicialmente en la historia clínica y el fenotipo.

El hipotiroidismo en este síndrome es de difícil manejo por la menor absorción de levotiroxina secundaria a la linfangiectasia intestinal, por lo que pueden ser necesarias dosis muy elevadas de hormona tiroidea. El tratamiento del síndrome malabsortivo depende de la gravedad de los síntomas. En general, consta de una dieta pobre en grasas, y rica en proteínas y TCM, además de suplementos de vitaminas liposolubles y electrolitos. En ocasiones puede ser necesaria la nutrición enteral domiciliar por vía oral o por sonda, con productos específicamente diseñados para síndromes malabsortivos (con grasas en forma de TCM de forma predominante y con proteínas parcialmente hidrolizadas). El tratamiento subcutáneo con octreótido⁶, o la nutrición parenteral pueden ser necesarios en casos muy graves⁷. Si se producen derrames pleurales o pericárdicos puede ser necesario realizar un drenaje evacuatorio. El linfedema puede ser muy incapacitante, y requerir intervenciones quirúrgicas y diuréticos²⁻⁴. El pronóstico es muy variable y, en caso de complicaciones graves, puede haber una disminución de la esperanza de vida^{2,5}. El diagnóstico diferencial incluye otros síndromes que cursan con linfedema congénito como síndrome de Noonan, síndrome Aegenaes de colestasis-linfedema, enfermedad de Milroy o el síndrome de Turner^{1,2,5}.

En conclusión, el síndrome de Hennekam es una causa rara de hipotiroidismo y malabsorción intestinal secundario a linfangiectasias, que requiere un tratamiento nutricional adecuado con dieta pobre en grasas, suplementación proteica y de vitaminas liposolubles deficitarias, y una cuidadosa dosificación de levotiroxina, que puede requerir dosis elevadas.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Hennekam RC, Geerdink RA, Hamel BC, Hennekam FA, Kraus P, Rammeloo JA, et al. Autosomal recessive intestinal lymphangiectasia and lymphedema, with facial anomalies and mental retardation. *Am J Med Genet.* 1989;34:593-600.
2. Van Balkom ID, Alders M, Allanson J, Bellini C, Frank U, de Jong G, et al. Lymphedema-lymphangiectasia-mental retardation (Hennekam) syndrome: A review. *Am J Med Genet.* 2002;112:412-21.
3. Ozyurt A, Sevinc E, Baykan A, Arslan D, Argun M, Pamukcu O, et al. Variable clinical presentation in primary lymphoedema: Report of two cases. *Clin Dysmorphol.* 2014;23:83-7.
4. Elmansour I, Chiheb S, Benchikhi H. Hennekam syndrome: a rare cause of primary lymphedema. *Dermatol Online J.* 2014;20.
5. Frosk P, Chodirker B, Simard L, El-Matary W, Hanlon-Dearman A, Schwartzentruber J, et al. A novel CCBE1 mutation leading to a mild form of Hennekam syndrome: Case report and review of the literature. *BMC Med Genet.* 2015;16:28.
6. Al Sinani S, Al Rawahi Y, Abdoon H. Octreotide in Hennekam syndrome-associated intestinal lymphangiectasia. *World J Gastroenterol.* 2012;18:6333-7.
7. Amiot A. Protein-losing enteropathy [Article in French]. *Rev Med Interne.* 2015;36:467-73.

Irene Berges-Raso*, Ismael Capel, Assumpta Caixàs, Roser Trallero y Mercedes Rigla

Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario Parc Taulí, Sabadell, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: inberges@tauli.cat (I. Berges-Raso).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.endonu.2015.11.001>

Alteraciones electrocardiográficas transitorias durante un episodio de hipoglucemia



Transient electrocardiographic abnormalities during hypoglycemia

La hipoglucemia definida por unos niveles de glucosa en plasma < 70 mg/dl es una complicación potencialmente grave, observada en un 40% de los pacientes con diabetes mellitus tipo 1 y menos frecuente en pacientes con diabetes mellitus tipo 2¹. Se han descrito diferentes alteraciones en el electrocardiograma (ECG) asociadas a la misma.

Presentamos el caso de una paciente que fue remitida al servicio de urgencias de nuestro hospital por pérdida de consciencia. Se trata de una mujer de 74 años con diabetes de larga evolución en tratamiento con metformina 850 mg/12 h e insulina Lantus® 30 UI en la cena. Además, seguía tratamiento con pravastatina 10 mg y Eutirox® 50 µg por dislipemia e hipotiroidismo, respectivamente. A su ingreso, la paciente se encontraba inconsciente, sin respuesta a estímulos verbales ni dolorosos, con pupilas

midriáticas y arreactivas. La respiración era espontánea. La presión arterial era de 110/75 mmHg y la frecuencia cardíaca de 56 lat/min. La auscultación cardíaca era rítmica, sin soplos, y la auscultación pulmonar limpia, sin ruidos patológicos. La determinación inicial de la glucemia capilar fue de 35 mg/dl. Se administró glucosa hipertónica intravenosa con recuperación de la consciencia y de los niveles de glucemia a 280 mg/dl. En la analítica realizada destaca: Bioquímica: urea 49 mg/dl, creatinina 1,2 mg/dl, sodio 141 mEq/l, potasio 3,9 mEq/l, cloro 112 mEq/l, troponina Ic (valor pico) 2,1 µg/dl; Gasometría arterial basal: pH 7,42, pCO₂ 35 mmHg, pO₂ 75 mmHg, HCO₃ 22 mmol/l; Hemograma: leucocitos 8.760/µl, hemoglobina 11,8 g/dl y plaquetas 316.000/µl. En el ECG al ingreso (fig. 1) se aprecia ritmo sinusal a 62 lpm con signos de hipertrofia ventricular izquierda, elevación del segmento ST de 1 mm en aVR y descenso del segmento ST de 1 mm en II, III, aVF y de V4-6 con ondas T negativas asimétricas generalizadas e intervalo QTc 510 ms. En el ECG realizado tras la corrección de la hipoglucemia con glucosa hipertónica intravenosa (fig. 2) se observó la normalización de las alteraciones del segmento ST y de la repolarización, persistiendo los signos de hipertrofia ventricular izquierda (patrón de sobrecarga diastólica con onda T negativa

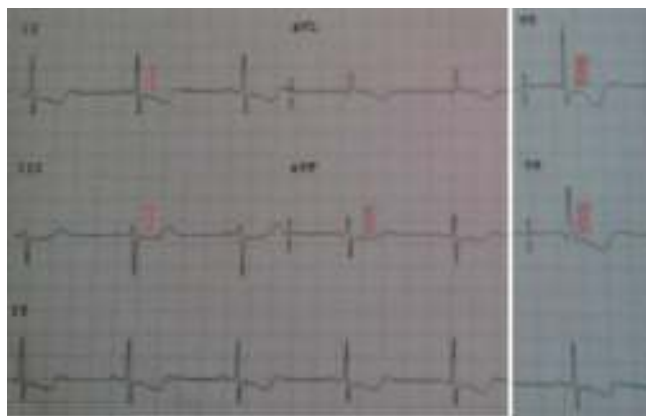


Figura 1 Ritmo sinusal a 62 lpm. Descenso del segmento ST de 1 mm en II, III, aVF y de V4-6 (flechas) con ondas T negativas asimétricas generalizadas e intervalo QTc 510 ms.



Figura 2 Normalización de las alteraciones del segmento ST y de la repolarización tras la corrección de la hipoglucemia con glucosa hipertónica intravenosa.

asimétrica en I, aVL y de V5-6). Aunque la paciente no refería clínica de dolor torácico, debido a la discreta elevación de troponina Ic se realizó un ecocardiograma que mostró hipertrofia concéntrica moderada y FEVI normal, y un test de esfuerzo en tapiz rodante que fue eléctrica y clínicamente negativo. La evolución en planta fue favorable con buen control de glucemias. Fue dada de alta bajo tratamiento con insulina Lantus® 46 UI en la comida, y pauta de rescate con insulina rápida según glucemias (menos de 80 mg/dl: nada; 81-130 mg/dl: 4 UI; 131-200 mg/dl: 7 UI; 201-250 mg/dl: 8 UI; 251-300 mg/dl: 10 UI; más de 300 mg/dl: 14 UI), suspendiéndose la metformina.

Se han descrito diferentes alteraciones electrocardiográficas asociadas a la hipoglucemia. Su incidencia es desconocida, debido a que los datos encontrados en la literatura proceden en su mayoría de casos clínicos aislados. Se han observado alteraciones del segmento ST y de la repolarización, aplanamiento e inversión de la onda T, prolongación del intervalo QT, así como taquicardia y bradicardia sinusal, diversos grados de bloqueo auriculoventricular, fibrilación auricular o extrasistolia supraventricular o ventricular², e incluso la inducción de arritmias fatales³. Los mecanismos de

los cambios electrocardiográficos asociados a hipoglucemia no están del todo claros. No obstante, se han invocado, entre otros, el efecto directo de la hipoglucemia, el aumento en la secreción de adrenalina, la hipokalemia secundaria o la disfunción autonómica⁴. La glucosa es vital para el metabolismo del miocardio, y la hipoglucemia puede suponer un déficit de aporte energético a la célula. Por otra parte, la descarga simpaticoadrenal secundaria aumenta el consumo de oxígeno y, además, puede disminuir el aporte por vasoconstricción. Todo ello puede originar un importante deterioro del metabolismo celular. El descenso del potasio sérico que puede asociarse a la hipoglucemia podría explicar los cambios en el segmento ST, la onda T y el intervalo QT³, favorecidos por un exceso de adrenalina circulante⁵. En un estudio experimental de 1975 Libby et al., afirmaron que en la hipoglucemia, la infradesnivelación del ST se producía en territorios sin arteriopatía coronaria, mientras la supradesnivelación lo hacía en los irrigados por coronarias obstruidas⁶. Sin embargo, Maroto et al. presentaron el caso de un paciente joven con aumento del segmento ST, coincidiendo con hipoglucemia y con coronarias normales, sosteniendo que dichas alteraciones eran consecuencia de un grado máximo de despolarización diastólica de la miofibrilla cardíaca causada por alteraciones de las concentraciones de potasio intracelular⁷.

Como conclusión podemos afirmar que en todo paciente con diabetes que presente alteraciones ECG hay que sospechar la presencia de hipoglucemia como causa de las mismas.

Bibliografía

1. Martín-Timón I, del Cañizo-Gómez FJ. Mechanisms of hypoglycemia unawareness and implications in diabetic patients. *World J Diabetes*. 2015;6:912-26.
2. Rokas S, Mavrikakis M, Iliopoulou A, Mouloupoulos S. Proarrhythmic effects of reactive hypoglycemia. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1992;15:373-6.
3. Clark AL, Best CJ, Fisher SJ. Even silent hypoglycemia induces cardiac arrhythmias. *Diabetes*. 2014;63:1457-9.
4. Markel A, Keidar S, Yasin K. Hypoglycaemia-induced ischaemic ECG changes. *Presse Med*. 1994;23:78-9.
5. Lloyd-Mostyn RH, Oram S. Modification by propranolol of cardiovascular effects of induced hypoglycaemia. *Lancet*. 1975;1:1.213-5.
6. Libby P, Maroko PR, Braunwald E. The effect of hypoglycemia on myocardial ischemic injury during acute experimental coronary artery occlusion. *Circulation*. 1975;51:621-6.
7. Maroto Montero JM, Camacho I, Pérez Martí M, Gaona T, Merino A, Malpartida F. Cambios electrocardiográficos en la hipoglucemia inducida por insulina. *Rev Esp Cardiol*. 1979;32:305-8.

Manuel José Fernández Anguita*, Virgilio Martínez Mateo, Laura Cejudo del Campo Díaz, Miguel Ángel Villanueva Terrazas y Antonio Jesús Paule Sánchez

Servicio de Cardiología, Hospital General La Mancha Centro, Alcázar de San Juan, Ciudad Real, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: manueljosefernandezanguita@gmail.com (M.J. Fernández Anguita).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.endonu.2015.10.004>