

Localizador web  
Artículo 246.149

**Hemorragia suprarrenal bilateral y síndromes mieloproliferativos crónicos**

**Sr. Editor:** Hemos leído con gran interés la excelente conferencia clinicopatológica de Rodríguez Carballeira et al<sup>1</sup>, en la que se presenta el caso de un varón de 46 años afectado de un hematoma suprarrenal bilateral, asociado a un síndrome antifosfolípido primario. No obstante, aunque el paciente presentaba trombocitopenia, en el diagnóstico diferencial de la hemorragia suprarrenal deberían haberse incluido como causa de ésta las neoplasias mieloproliferativas crónicas con cromosoma Filadelfia negativo, recientemente relacionadas con la mutación V617F del gen JAK2<sup>2,3</sup>. Este grupo incluye la policitemia vera, la trombocitemia esencial y la mielofibrosis primaria, entidades de origen clonal que se caracterizan por la elevación de la masa eritrocitaria, trombocitosis o fibrosis de médula ósea, respectivamente, y que presentan un aumento del riesgo trombótico y hemorrágico<sup>3</sup>. Aunque muy infrecuente, la hemorragia suprarrenal bilateral se ha asociado a estas neoplasias<sup>4-8</sup>, especialmente con la trombocitemia esencial<sup>5-8</sup>, cuyo mecanismo implicado está relacionado con la trombosis de la microcirculación o vena adrenal y el subsiguiente infarto hemorrágico<sup>1,4-6</sup>. La presencia de disfunción plaquetaria, trombocitosis y leucocitosis y el incremento de la activación tanto plaquetaria como leucocitaria en estos pacientes<sup>3,4,10</sup>, junto con las particularidades del flujo sanguíneo suprarrenal, como bien describen Rodríguez Carballeira et al<sup>1</sup>, son factores que probablemente contribuyen al desarrollo de esta rara complicación.

Eduardo Arellano-Rodrigo

Unidad de Hemostasia y Trombosis. Hospital General Vall d'Hebron. Barcelona. España.

- Rodríguez Carballeira M, De Juan C, Reverter JC. Varón de 46 años con hematoma suprarrenal bilateral. *Med Clin (Barc)*. 2008;130:71-7.
- Remacha AF, Puget G, Nomdedéu JF, Estivill C, Sardà MP, Canals C. Valoración de la mutación V617F del gen JAK2 en los síndromes mieloproliferativos crónicos con cromosoma Filadelfia negativo. *Med Clin (Barc)*. 2006;127:601-4.
- Campbell PJ, Green AR. The myeloproliferative disorders. *N Engl J Med*. 2006;355:2452-66.
- Gelfand ML. Bilateral adrenal hemorrhage in polycythemia vera. *N Y State J Med*. 1992;92:362-3.
- Barillari B, Shapiro B, Gasparini D, Rocco M, Barillari A, Buzzolo S, et al. Thrombocytopenia and thrombosis of the adrenal vessels. *J Endocrinol Invest*. 1993;16:345-9.
- Kojima K, Takata S, Tezen T, Motikawa T, Itoshima T, Shinagawa K, et al. Bilateral adrenal hemorrhage in essential thrombocythemia. *Ann Hematol*. 2002;81:350-1.
- Michiels JJ, Berneman Z, Schroyens W, Krestin GP. Bilateral adrenal swelling as a cause of chest, back, and upper abdominal pain in essential thrombocythemia and polycythemia vera is due to microvascular ischemic thrombosis rather than to hemorrhage. *Ann Hematol*. 2002;81:691-4.
- Pachipala K, Gutknecht D. Bilateral adrenal hemorrhage associated with essential thrombocytopenia. *Am J Hematol*. 2006;81:150-1.
- Arellano-Rodrigo E, Álvarez-Larrán A, Reverter JC, Villamor N, Colomer D, Cervantes F. Increased

platelet and leukocyte activation as contributing mechanisms for thrombosis in essential thrombocythemia and correlation with the JAK2 mutational status. *Haematologica*. 2006;91:169-75.

10. Tefferi A, Elliot M. Thrombosis in myeloproliferative disorders: prevalence, prognostic factors, and the role of leukocytes and JAK2V617F. *Semin Thromb Hemost*. 2007;33:313-20.

Localizador web  
Artículo 246.736

**Angiomatosis quística exclusiva del abdomen sin afectación ósea o de partes blandas**

**Sr. Editor:** La angiomatosis quística se define como una enfermedad congénita rara en la que coexisten múltiples lesiones quísticas óseas, viscerales y de partes blandas, con grado variable de afectación y que corresponden a malformaciones vasculares linfangiomatosas. Aunque de histología benigna, las lesiones viscerales o de las partes blandas, si no se extirpan, puede tener un curso evolutivo fatal. Presentamos un caso clínico inesperado, en el que las lesiones angiomatosas quísticas estaban localizadas en el abdomen, sin hallarse otras lesiones en tejido óseo o en partes blandas, al que hemos considerado oportuno diagnosticarlo de «angiomatosis quística exclusiva del abdomen». Hasta la fecha (revisión a partir de las bases de datos Medline y Embase, sin límite de año de publicación; palabras clave: «Cystic neoplasm», «Angiomatosis», «Lymphangioma» «Hemangioma» «Abdominal», y artículos publicados en español, inglés, francés e italiano, así como los escritos en otros idiomas que dispusieran de resumen en inglés), no encontramos en la bibliografía ningún caso con afectación abdominal única.

Varón de 26 años, sin antecedentes de interés, que presenta una tumoración localizada en la región central del hemiabdomen inferior, con aumento progresivo de tamaño, sin otra sintomatología asociada. A la exploración física, presenta una masa de consistencia blanda, cuyo efecto masa desaparece con la contracción de la pared muscular del abdomen. El hemograma, la bioquímica sanguínea y los marcadores tumorales fueron normales. En una tomografía computarizada (TC) abdominal se observó una masa quística compleja mesentérica de 20 x 10 x 8 cm. Se observaron múltiples lesiones focales en el bazo, y otras 2 lesiones quísticas de 4-5 cm, similares a la mesentérica, localizadas en el espacio interaortocava, adyacente a la segunda porción del duodeno, y por debajo de la cola del páncreas. El rastreo escanográfico del tórax y del cerebro fue normal. La serie radiológica ósea y la resonancia magnética (RM) de partes blandas en extremidades no mostraron lesión quística alguna. Se extirparon todas las lesiones abdominales, sin enfermedad residual macroscópica tras la intervención quirúrgica. No quedó enfermedad residual macroscópica en la cavidad abdominal. No se consideró oportuno ningún tratamiento quimioterápico o radioterápico adyuvante. Los resultados anatomopatológicos confirmaron el diagnóstico de angiomatosis difusa quística, con afectación del mesenterio, bazo y ganglios linfáticos regionales. Veinticuatro meses después de la intervención quirúrgica, no hay recidiva de la enfermedad abdominal ni tampoco presencia de lesiones quísticas en otras localizaciones.

La angiomatosis quística es una enfermedad cuya patogenia reside en una alteración del sistema vascular y linfático que ocasiona la aparición de múltiples lesiones quísticas óseas,

que pueden asociarse o no, a su vez, a lesiones viscerales y de partes blandas, con grado variable de afectación.

La etiopatogenia de esta entidad es controvertida, si bien, actualmente, la teoría más aceptada es la que considera estas lesiones como malformaciones vasculares congénitas<sup>1</sup>. Otras teorías sostienen un origen adquirido por traumatismos y obstrucción de los vasos linfáticos<sup>2</sup>.

Anatomopatológicamente, las lesiones son similares a linfangiomas y hemangiomas capilares o cavernosos, definidas por múltiples canales vasculares de tamaño variable, aunque frecuentemente dilatados, y forman múltiples quistes. Las paredes de éstos son de tejido conjuntivo y están tapizados por endotelio vascular con características histológicas de benignidad.

Su edad de presentación interesa a las 3 primeras décadas de la vida, sin predominancia de sexo<sup>3</sup>. Hasta la fecha, la presencia de quistes óseos es una constante en la enfermedad. En un 30-40%, tienen un carácter exclusivo, siendo el fémur, las vértebras (con mayor frecuencia las torácicas), las costillas, el cráneo, la escápula, la tibia, el radio, el húmero o la clavícula, el lugar óseo habitual de asentamiento. Característicamente, son lesiones osteolíticas, de tamaño variable y normalmente asintomáticas. En ocasiones, pueden cursar con dolor secundario a fracturas óseas patológicas, o ser un dolor de estirpe neurológica por compresión de la médula espinal.

En un 60-70% de los casos, además, hay afectación visceral o de partes blandas. En este grupo de pacientes, la localización visceral más frecuente es el bazo, si bien pueden aparecer lesiones en hígado, riñón, pleura, peritoneo, mesenterio y retroperitoneo. En los pacientes con afectación visceral, los síntomas derivan de la localización de las lesiones: disnea, derrame pleural, ascitis, anemia, visceromegalia o tumoración de tejidos blandos.

El caso clínico que presentamos se trata de un paciente en el intervalo de edad de más frecuencia, 26 años, y cuyo carácter insólito reside en el asiento exclusivo de las lesiones en el abdomen. En la revisión bibliográfica, no hemos encontrado ningún caso descrito. Finley et al<sup>4</sup> presentan un paciente con angiomatosis difusa abdominal, aunque en la presentación del caso no constan otros estudios de rastreo realizados más allá del abdomen en busca de lesiones quísticas en otras localizaciones.

En la angiomatosis quística, los estudios radiológicos, la TC y la RM demuestran, como características típicas, unos quistes con ausencia de refuerzo central y débil refuerzo de los bordes tras inyección de gadolinio<sup>5</sup>. En la radiología convencional ósea, se muestran lesiones osteolíticas con esclerosa ósea<sup>6</sup>. La asociación de los hallazgos radiológicos y clínicos permite establecer el diagnóstico patológico, si bien el diagnóstico definitivo está determinado por el estudio histológico.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras enfermedades más agresivas, incluidas lesiones malignas: granuloma eosinófilo, histiocitosis, displasia fibrosa, metástasis óseas tumorales, neoplasias quísticas de páncreas, tumores hepáticos, etc.

El tratamiento de elección varía en función de la localización de las lesiones. En las lesiones óseas, en casos extremos por el dolor, se ha llegado a emplear la radioterapia o la quimioterapia, aunque sin resultados satisfactorios<sup>7</sup>. En

las lesiones óseas asintomáticas, no se aplica tratamiento alguno. El tratamiento de elección en las lesiones de partes blandas es la resección quirúrgica, y siempre que sea posible se debe alcanzar la escisión completa<sup>8</sup>. Se han empleado la embolización y la escleroterapia previas a la escisión, en un intento de disminuir las hemorragias sanguíneas.

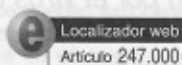
En el pronóstico de la enfermedad, es crucial que las lesiones viscerales sean extirpables. Cuando la extensión de éstas lo impidiera, su crecimiento progresivo las hará irreversibles y, consecuentemente, de pronóstico infausto. Sin embargo, las lesiones óseas no alteran el curso evolutivo<sup>9</sup>. Una vez las lesiones viscerales se hayan extirpado, la evolución más temida es la derivada de la recurrencia de éstas (se estima en un porcentaje mayor al 9%)<sup>9</sup>.

Con todo lo expuesto, el pronóstico del paciente que presentamos invita al optimismo, ya que sus lesiones se extirparon sin dejar enfermedad residual macroscópica. Los 24 meses libre de enfermedad así lo demuestran.

Gloria Paseiro, Hipólito J. Durán,  
Jorge García-Parreño y Juan M Bellón

Servicio de Cirugía General y Departamento de Cirugía.  
Hospital Universitario de Guadalajara y Facultad de Medicina  
UAH. Alcalá de Henares, Guadalajara, España.

- Schajowicz F, Aiello CL, Francone MV, Giannini RE. Cystic angiomas (hamartous haemolymphangiomas) of bone. A clinicopathological study of three cases. *J Bone Joint Surg Br.* 1978;60:100-6.
- Fernández Jiménez I, Álvarez Muñoz V, Peláez Mata D, Díaz Blanco M, Galbe Sada M, Antuña García MJ. Angiomas quísticos. *An Esp Pediatr.* 2000;52:389-91.
- Levey DS, MacCormack LM, Sartoris DJ, Haghghi P, Resnick D, Thorne R. Cystic angiomas: case report and review of the literature. *Skeletal Radiol.* 1996;25:287-93.
- Finley AC, Noone TC, Shackelford DM, Hoesy JR, Lewin D. Diffuse abdominal angiomas. *Magn Reson Imaging.* 2004;22:583-7.
- Solomou EG, Patriarheas GW, Mpadra FA, Karamouzis MW, Dimopoulos I. Asymptomatic adult cystic lymphangioma of the spleen: case report and review of the literature. *Magn Reson Imaging.* 2003;21:81-4.
- Murphy MD, Fairbairn KJ, Parman LM, Baxter KG, Parsa MB, Smith WS. Musculoskeletal angiomas: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 1995;15:893-917.
- Seckler SG, Rubin H, Rabinowitz JG. Systemic cystic angiomas. *Am J Med.* 1964;37:976-85.
- Yang C, Wu MS, Wang HP, Shun CT, Lin JT. Disseminated cystic lymphangiomas presenting with acute abdomen: report of a case and review of the literature. *Hepatogastroenterology.* 1999;46:196-8.
- Steyaert H, Giltard J, Moscovici J, Juricic M, Vaysse P, Juskiwenski S. Abdominal cystic lymphangioma in children: benign lesions that can have a proliferative course. *J Ped Surg.* 1996;31:677-80.



### Evaluación de la actividad investigadora mediante el índice h de Hirsch

Sr. Editor: La evaluación de la actividad investigadora o producción científica de un individuo siempre ha sido objeto de interés, sobre todo a la hora de valorar la promoción en los

puestos académicos y asistenciales, o la financiación de proyectos de investigación. Aunque se considera que la mejor forma de evaluar la producción científica es la revisión por pares o iguales, ésta es difícil de llevar a cabo en la práctica. Por lo anterior, se han utilizado diversas formas objetivas de valorar la actividad científica, entre las que destacan el número de trabajos publicados, las citas recibidas, el promedio de citas por artículo o el análisis del factor de impacto internacional de los artículos publicados en revistas que cuentan con él. Particularmente el factor de impacto se ha sacralizado como un índice primordial exagerando su valor, pues evalúa tan sólo la revista y no toma en consideración el artículo en sí<sup>1,2</sup>. De hecho existe poca correlación entre el factor de impacto y el número de citas recibidas por todos los artículos publicados en una revista<sup>3</sup>; por otra parte, castiga o anula las posibilidades de la producción científica ajena al mundo anglosajón o que no se publica en inglés<sup>4,5</sup>. El propio Garfield<sup>7</sup>, creador e impulsor del factor de impacto, llamó la atención sobre la falta de relación absoluta entre este factor y la calidad. Como índices bibliométricos objetivos, cada vez se usan más los que analizan las citas recibidas por los artículos. Es la tasa de citas que recibe un trabajo lo que determina el factor de impacto de una revista, no a la inversa<sup>6</sup>. No obstante, también debe tenerse presente que no hay siempre una relación directa entre número de citas y calidad; es decir, que un artículo sea o no citado depende de muchos factores, entre los cuales la calidad es uno de ellos. Las citas, por otra parte, también pueden ser críticas o negativas, pero se contabilizan a favor. Además, la costumbre de citar puede no ser igual en las distintas disciplinas. A pesar de todo lo anterior, el análisis de citas recibidas es el procedimiento que se está imponiendo, y aquí entra en consideración el índice h o de Hirsch.

Hirsch ha propuesto<sup>9</sup> un índice sencillo que permite evaluar la actividad investigadora con mayor precisión que el factor de impacto. El índice h se determina, una vez ordenadas las publicaciones por número de citas recibidas de forma decreciente, observando el número de orden de la publicación que posee un número de citas igual o mayor que ese número de orden. Es decir, el índice h es el número de publicaciones que han sido citadas al menos h veces. Por ejemplo, el primer firmante de esta carta tiene un índice de 10, por lo que acredita 10 trabajos citados al menos 10 veces, pero no posee, al menos todavía, 11 trabajos citados al menos 11 veces (tabla 1). Cada investigador puede calcular de forma sencilla y rápida su índice h desde el ordenador de su puesto de trabajo con los medios informáticos de Thomson Scientific ISI. El índice de Hirsch se ha validado en numerosos estudios que han comprobado su solidez en ámbitos académicos, participantes de proyectos de investigación, premios internacionales e incluso revistas completas<sup>3,9,10</sup>.

El índice h es un indicador de mejor calidad que otros índices bibliométricos, premia carreras y esfuerzos mantenidos, y posibilita rescatar a científicos poco reconocidos. Tiene las limitaciones de todos los productos que dependen del Institute for Scientific Information (actualmente Thomson Scientific) y otras adicionales que se comentan a continuación<sup>10</sup>. En primer lugar, los índices h requie-

TABLA 1  
Ejemplo de índice h con valor 10

Orden	Citas
1.º	39
2.º	34
3.º	29
4.º	24
5.º	20
6.º	14
7.º	13
8.º	12
9.º	11
10.º	11
11.º	6

ren ajustes por área científica, pues son menores en campos o comunidades (los grupos que potencialmente pueden citar determinado trabajo) más reducidos, como pueden ser, en el terreno de las ciencias de la salud, la investigación clínica aplicada (frente a la básica) o la quirúrgica (frente a la médica o generalista). En segundo lugar, requiere un ajuste por número de autores, pues los grupos grandes o los autores de trabajos con alto número de firmantes pueden verse beneficiados inmerecidamente. Por último, el índice se va elevando con el paso de los años, por lo que también puede estimarse un factor de corrección que permita establecer comparaciones con los investigadores más noveles<sup>9,10</sup>. Con las anteriores consideraciones, admitiendo que nunca habrá una medida cuantitativa ideal de la producción científica y que el mejor sistema sería una correcta e imparcial evaluación por pares, el índice h probablemente verá incrementado su uso en España.

José Luis Aguayo-Albasini  
y Álvaro Campillo-Soto

Servicio de Cirugía General.  
Hospital General Universitario Morales Mesaguer.  
Murcia, España.

- Hetch F, Hetch BK, Sandberg AA. The journal «impact factor»: a misnamed, misleading, misused measure. *Cancer Genet Cytogenet.* 1998;104:77-104.
- Amin M, Mabe M. Impact factor: use and abuse. *Perspectives in Publishing.* 2002;1:1-6.
- Ball P. Index aims for fair ranking of scientists. *Nature.* 2005;436:900.
- Buela-Casal G. Evaluación de la calidad de los artículos y de las revistas científicas: propuesta del factor de impacto ponderado y de un índice de calidad. *Psicothema.* 2003;15:23-35.
- Bordons M, Felipe A, Gómez I. Revistas científicas españolas con factor de impacto en el año 2000. *Revista Española de Documentación Científica.* 2002;25:49-73.
- Bordons M, Fernández MT, Gómez I. Advantages and limitations in the use of impact factor measures for the assessment of research performance in a peripheral country. *Scientometrics.* 2002;55:196-206.
- Garfield E. How can impact factors be improved? *BMJ.* 1996;313:411-3.
- Seglen PO. Why the impact factor of journal should not be used for evaluating research. *BMJ.* 1997;314:497-507.
- Hirsch JE. An index to quantify an individual's scientific research output. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 2005;102:16569-72.
- Bormmann L, Daniel HD. Does the h-index for ranking of scientist really work? *Scientometrics.* 2005;65:391-2.