

3

LIBRO DE CASOS CLÍNICOS **SOMIMACA** 2023



SOCIEDAD DE MEDICINA INTERNA
**MADRID-CASTILLA
LA MANCHA**





3

LIBRO DE CASOS CLÍNICOS
SOMIMACA 2023

© 2023 Obra: Libro de Casos Clínicos SOMIMACA 2023

Editado por:

SOMIMACA, Sociedad de Medicina Interna Madrid Castilla La Mancha



SOCIEDAD DE MEDICINA INTERNA
**MADRID-CASTILLA
LA MANCHA**

ISBN: 978-84-09-66523-5

Todos los derechos reservados. Queda prohibida la reproducción total o parcial de esta obra por cualquier medio mecánico o electrónico sin la debida autorización por escrito del editor.



ÍNDICE

CC-1. NO HAY MÁS CIEGO QUE EL QUE NO QUIERE VER.....	4	CC-24. UNA COMPLICACIÓN INESPERADA	77
CC-2. MÁS ALLÁ DE LO EVIDENTE	7	CC-25. LA MEDICINA INTERNA Y SUS GIROS ARGUMENTALES.....	81
CC-3. EL PESCADO SALIÓ CARO	10	CC-26. UNA MASA DE FÁCIL ACCESO Y DIFÍCIL DIAGNÓSTICO	85
CC-4. AORTITIS INFECCIOSA BACTERIANA.....	13	CC-27. ¿QUIÉN IMITA A LA GRAN IMITADORA?	88
CC-5. CENDOCARDITIS SOBRE VÁLVULA PROTÉSICA EN PACIENTE NO CANDIDATA A CIRUGÍA	15	CC-28. LA NAVAJA DE OCKHAM	91
CC-6. VASCULITIS, RASH, ADENOPATÍAS Y ANEMIA ...IT'S NEVER LUPUS	18	CC-29. LAS CRÓNICAS DE LA HIPONATREMIA: EL DESPISTE, EL HALLAZGO Y EL TOLVAPTÁN QUE LA REMONTÓ	93
CC-7. DOLOR EN HIPOCONDRIO DERECHO EN PACIENTE NATURAL DE COLOMBIA.....	21	CC-30. CUANDO EL DOLOR SUPERA LA LESIÓN: UN CASO DE ÚLCERAS CUTÁNEAS CON MALA EVOLUCIÓN.....	96
CC-8. CUANDO EL DOLOR SUPERA LA LESIÓN: UN CASO DE ÚLCERAS CUTÁNEAS CON MALA EVOLUCIÓN.....	25	CC-31. NO ES OTRO "VULGAR" SÍNDROME ANÉMICO.....	99
CC-9. MÚLTIPLES FACTORES DE RIESGO EN VARÓN DE 44 AÑOS....	28	CC-32. PRURITO CARDIOGÉNICO	102
CC-10. SIADH CON HIPONATREMIA SEVERA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE TUBERCULOSIS PULMONAR	31	CC-33. LA CÁPSULA DEL TIEMPO	105
CC-11. ¿LONG-COVID O ALGO MÁS? A PROPÓSITO DE UN CASO DE MIOPATÍA NECROTIZANTE INMUNOMEDIADA POST-COVID	35	CC-34. DOCTOR, MI ESPOSA ESTÁ POSEÍDA... ..	109
CC-12. GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGEÍTIS ANCA + Y GLIOMA ASTROCITARIO DE ALTO GRADO	38	CC-35. ASTENIA, DISFONÍA E INSUFICIENCIA RENAL EN PACIENTE EN TRATAMIENTO CON NIVOLUMAB	111
CC-13. ¿DERMATOSIS EOSINOFÍLICA O VASCULITIS GEP?	40	CC-36. EL DIAGNÓSTICO POR EXCLUSIÓN.....	113
CC-14. HEPATOPATÍA AUTOINMUNE EN ESTADIO DE CIRROSIS ¿DEBÚT DE UN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO?	44	CC-37. NEUTROPENIA FEBRIL COMO DÉBUT DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO	115
CC-15. A PROPÓSITO DE UN CASO CON EOSINOFILIA, LESIONES CUTÁNEAS Y FIEBRE.....	47	CC-38. ¡DOCTOR, NO ME PUEDO MOVER!	118
CC-16. POLINEUROPATÍA PROGRESIVA A ESTUDIO, MÁS ALLÁ DE LA PRIMERA IMPRESIÓN.....	50	CC-39. AMILOIDOSIS IGM COMO CAUSA POCO FRECUENTE DE SÍNDROME CONSTITUCIONAL: A PROPÓSITO DE UN CASO	120
CC-17. ¿PARA QUÉ? (PARACOCCIDIOMICOSIS)	53	CC-40. CÚRAME DESPACIO QUE TENGO PRISA	122
CC-18. TUMOR GIST GÁSTRICO INVASIVO COMPLICADO CON UN ABSCESO HEPÁTICO GIGANTE.	57	CC-41. ANEMIA Y DISNEA EN MUJER DE 23 AÑOS.....	126
CC-19. QUE VIENE Y VA.....	60	CC-42. LA CABEZA JUEGA MALAS PASADAS	127
CC-20. HIPERTENSIÓN PULMONAR EN EL CONTEXTO DE UNA ESCLEROSIS SISTÉMICA.....	62	CC-43. LO ESENCIAL ES INVISIBLE A LOS OJOS: SÍNDROME CONSTITUCIONAL DE UN AÑO DE EVOLUCIÓN	129
CC-21. ENFERMEDAD DE CROHN DE EVOLUCIÓN INESPERADA.....	67	CC-44. ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS UN RETO DIAGNÓSTICO ...	132
CC-22. UN VIAJE FALLIDO.	70	CC-45. IMPORTANCIA DEL PROCESO DIAGNÓSTICO EXHAUSTIVO EN MEDICINA	137
CC-23. LA BELLA DURMIENTE.	74	CC-46. DESFRONTALIZACIÓN EN EL MOMENTO APROPIADO..	138
		CC-47. QUIÉN LO IBA A DECIR... ..	142
		CC-48. DOLOR TORÁCICO A ESTUDIO	146



LIBRO DE CASOS CLÍNICOS SOMIMACA 2023

CC-49. ¿ES TODA HIPOTENSIÓN SINÓNIMO DE SEPSIS?	150	CC-66. LA TORMENTA PERFECTA	204
CC-50. PARÁLISIS FACIAL PERIFÉRICA COMO PRESENTACIÓN DE UN CARCINOMA METASTÁSICO OCULTO.....	151	CC-67. UNA FARINGE MUY MONA	207
CC-51. ENTRE LA BILIS Y LA SANGRE, UN DESAFÍO CLÍNICO.....	155	CC-68. EL CASO DE DOLOR ABDOMINAL QUE EMOCIONÓ A SPIELBERG.....	211
CC-52. FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO, A PROPÓSITO DE UN CASO	158	CC-69. PEQUEÑOS DETALLES.....	214
CC-53. LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y CORAZÓN DE ACERO	160	CC-70. ¿DE DÓNDE HA SALIDO?	217
CC-54. ¿QUÉ SE OCULTA TRAS LA FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO?	163	CC-71. UBI PUS, IBI EVACUA	219
CC-55. DISNEA DE APARICIÓN BRUSCA EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDA: ¿QUÉ SE ESCONDE DETRÁS DE UNA NEUMONÍA?	166	CC-72. UN DOLOR ABDOMINAL SIN BARRERAS	223
CC-56. NO TODA HIPOXEMIA ES LO QUE PARECE: UN DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	168	CC-73. PENSANDO FUERA DE LO CONVENCIONAL.....	227
CC-57. LIPOSARCOMA MESENTÉRICO PRIMARIO: UN CASO INFRECUENTE DE MASA ABDOMINAL	171	CC-74. MANOS ROJAS CON VISIÓN PERIFÉRICA	230
CC-58. POTASIO A LA FUGA. A PROPÓSITO DE UN CASO	175	CC-75. DESERREDANDO EL DIAGNOSTICO DE UN DERRAME PLEURAL, A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO. DEDICADO A ESOS PACIENTES QUE TE SACAN DE LO COTIDIANO.	234
CC-59. FRACTURAS VERTEBRALES ¿PATOLÓGICAS?: MÁS ALLÁ DEL ORIGEN TUMORAL	178	CC-76. LA CONSTANTE SOSPECHA AL FINAL CONFIRMADA....	237
CC-60. CAUSA ATÍPICA DE DOLOR ABDOMINAL CON MASA INFILTRATIVA ASOCIADA	181	CC-77. UN DEBUT CATASTRÓFICO	240
CC-61. FIEBRE TRAS UN VIAJE A RABAT	183	CC-78. UNA CARA VALE MÁS QUE MIL PALABRAS.....	243
CC-62. COMER SIN BENEFICIO: REPORTE DE UN CASO DE MIOPATÍA NECROTIZANTE INMUNOMEDIADA POR ANTI-SRP	188	CC-79. DÉFICIT NEUROLÓGICO EN UN JOVEN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO.....	247
CC-63. OPERAR O NO OPERAR, ESA FUE LA CUESTIÓN. A PROPÓSITO DE UN CASO DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL.	193	CC-80. MUJER DE 22 AÑOS CON HIPERTRANSAMINASEMIA.	250
CC-64. LA SOMBRA DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA.....	199	CC-81. A PROPÓSITO DE UN CASO: COAGULACIÓN INTRAVASCULAR DISEMINADA Y SUS POSIBLES DESENCADENANTES.	253
CC-65. EDEMAS GENERALIZADOS EN PACIENTE CON INSUFICIENCIA CARDÍACA: NO TODO ES LO QUE PARECE.....	201	CC-82. PAQUIMENINGITIS HIPERTRÓFICA COMO PRESENTACIÓN DE LA ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4	258
		CC-83. ¿QUÉ HAY DETRÁS DE UNA DESCOMPENSACIÓN HIDRÓPICA?	261
		CC-84. UNA COMPLICACIÓN INUSUAL DEL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO	264



CC-1. NO HAY MÁS CIEGO QUE EL QUE NO QUIERE VER.

Esteban Monge, Verónica¹; Morena Valles, Diego²; López Virgós, María Covadonga¹; Lobato González, Miriam¹; Pacheco Martínez-Atienza, Marina¹.

¹Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Guadalajara.

²Servicio de Neumología. Hospital Universitario de Guadalajara.

PALABRAS CLAVE:

Inmunosupresión, neumonía, herpes simple.

ANTECEDENTES MÉDICOS:

- No alergias medicamentosas conocidas.
- Hipertensión arterial. No diabetes mellitus ni dislipemia.
- Exfumador (índice paquetes-año acumulado >60 paquetes/año).
- Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) con limitación crónica al flujo aéreo leve.
- Ingreso en septiembre/2022 por fiebre con hallazgos en tomografía computarizada (TC) de focos de engrosamiento intersticial y atenuación en vidrio deslustrado.
- Adenomectomía prostática en 2018 por hiperplasia nodular y del estroma. Neoplasia intraepitelial prostática de alto grado.
- Artritis reumatoide oligosintomática en tratamiento con prednisona 10 mg/24 horas y metrotexato 10 mg/24 horas.

ENFERMEDAD ACTUAL:

Varón de 85 años dado de alta hace 8 días por cuadro de infección respiratoria que acude a urgencias por fiebre termometrada de hasta 38.4°C de 48 horas de evolución. Además, presenta desde hace mes y medio disnea de moderados esfuerzos, acentuada especialmente en los últimos días. No disnea de reposo, ortopnea, disnea paroxística nocturna ni edemas en miembros inferiores. Niega disfonía, odinofagia así como congestión nasal. No tos ni expectoración. No dolor torácico ni palpitations. Por otro lado, comenta aparición de lesiones vesiculares-costrosas en comisura derecha durante el ingreso previo, con tendencia a la involución de estas en el momento actual. No otra sintomatología asociada.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Tensión arterial: 107/61 mmHg. Frecuencia cardíaca: 118 lpm. Saturación de O₂ (FiO₂ 21%): 87%. Temperatura: 38°C.

Aceptable estado general. Consciente y orientado. Bien nutrido, hidratado y perfundido. Eupneico, sin datos de trabajo respiratorio. Lesiones costrosas sobre borde eritematoso en comisura labial derecha.

Auscultación cardíaca: rítmico, sin soplos ni extratonos.

Auscultación pulmonar: crepitantes bibasales sin otros ruidos sobreañadidos.

Abdomen: ruidos hidroaéreos presentes. Blando, depresible, no doloroso a la palpación. No masas ni visceromegalias. No signos de irritación peritoneal. Puño percusión renal bilateral negativa.

Extremidades inferiores: no edemas ni signos de trombosis venosa profunda. Pulsos pedios presentes y simétricos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Radiografía de tórax (figura 1): ICT<50%. Empeoramiento de infiltrado reticulointersticial bilateral de predominio en campos medios y LID ya presente en estudios previos, sin claras consolidaciones pulmonares. No derrame pleural.



- TC toraco-abdominal sin contraste (figuras 2 y 3): Signos de EPOC enfisematoso con focos de engrosamientos intersticiales y atenuación en vidrio deslustrado que pudieran sugerir focos de sobreinfección sin condensaciones claramente establecidas en el momento actual.
- Analítica: Hemograma: Leucocitos: 15.20 * (3.7 9.5) Hemoglobina: 12.4 * (13.0 – 17.6) VCM: 82.9 (80 98.0) HCM: 26.5 * (27.3 32.6) Plaquetas: 313.0 (100.0 400.0) Formula leucocitaria: Neutrófilos: 13.90 * (1.7 6.1) Linfocitos: 0.40 * (1.1 4.5) Monocitos: 0.80 (0.2 1.0) Eosinófilos: 0.00 (0.00 0.67) Basófilos: 0.10 (0.00 0.2) Bioquímica en suero: Glucosa: 101 * (70 100) Creatinina: 1.09 (0.7 1.2) Filtración glomerular CKD-EPI: 62 (Sup. 60) Sodio: 137 (136 145) Potasio: 4.4 (3.5 5.1) CPK: 30 * (34 171) ALT: 57 * (5 45) AST: 27 (5 33) GGT: 67 * (8 61) LDH-L: 286 * (135 225) FA: 68 (40 130) Bilirrubina total: 0.6 (0.2 1) PCR: 148.9 ** (Inf. 5)
- Gasometría arterial: Acido láctico: 2.0 (0.5 2.2) pH arterial: 7.50 * (7.35 7.45) pCO₂ arterial: 25 * (35 45) pO₂ arterial: 63 * (70 90) Oxihemoglobina: 89.2 ** (94 98) Carboxihemoglobina: 2.2 * (0.5 – 1.5) Metahemoglobina: 0.3 (0 1.5) Hemoglobina reducida: 8.3 * (0 6) Saturación de O₂ arterial: 91.5 * (95 98) CO₂ TOTAL: 20.3 * (22 28) Exceso de Base: -2.1 (-3 3) Bicarbonato actual: 19.5 * (21 – 28)
- Microbiología: PCR SARS-CoV-2: Negativo. PCR Gripe A: Negativo. PCR Gripe B: Negativo. PCR VRS: Negativo

EVOLUTIVO:

Paciente con antecedente de EPOC e inmunosupresión farmacológica que reingresa por fiebre, empeoramiento del infiltrado intersticial bilateral ya conocido e hipoxemia confirmada mediante gasometría arterial precisando al ingreso de oxigenoterapia con ventimask. Se inicia antibioterapia empírica con piperacilina-tazobactam, broncodilatadores y corticoides sistémicos. A pesar de ello presenta mala evolución con aumento de requerimiento de oxígeno hasta precisar cánulas de alto flujo, escalándose por ello antibioterapia a meropenem-linezolid. Ante persistencia de fiebre posterior sin aislamientos microbiológicos en hemocultivos seriados, se solicita broncoscopia con lavado broncoalveolar (LBA) con detección de reacción en cadena de la polimerasa (PCR) positiva para virus herpes simple tipo 1 (VHS-1). Con estos resultados se inicia tratamiento con Aciclovir objetivando mejoría clínica y radiológica posterior que permite el alta hospitalaria con oxigenoterapia con gafas nasales a 1-2 litros por minuto.

DIAGNÓSTICO:

Neumonía en paciente inmunodeprimido con aislamiento en LBA de PCR positiva para VHS-1.

DISCUSIÓN

El VHS tiene una alta prevalencia y distribución mundial¹. A la infección primaria; que suele ser asintomática, le sigue un periodo de latencia que puede verse interrumpida por periodos de reactivación ante estímulos locales o sistémicos. Entre la variedad de enfermedades que puede ocasionar, el VHS-1 se ha relacionado con la afectación pulmonar pudiendo alcanzar las vías respiratorias inferiores por aspiración o diseminación (hematogena o neurógena), provocando de forma infrecuente cuadros de neumonía atípica o neumonitis necrosante; especialmente en individuos inmunodeprimidos¹⁻³.

Su diagnóstico es difícil por la falta de especificidad de las pruebas complementarias³. Entre los hallazgos radiológicos más frecuentes se encuentran el patrón en vidrio deslustrado y las consolidaciones bilaterales peribronquiales⁴. El cultivo viral se considera el estándar de oro; no obstante, está siendo desplazado por la PCR que ofrece mayor sensibilidad y especificidad (aunque por sí sola no determina la existencia de replicación viral activa). El examen citológico presenta menor sensibilidad pero puede usarse para demostrar afectación real del tejido cuya especificidad (al igual que ocurre con el cultivo) aumenta si las muestras son de LBA^{1,3}.

El tratamiento de elección es el aciclovir, pudiendo ir asociado a corticosteroides sistémicos, aunque algunos estudios no han reportado mayor mortalidad entre los pacientes que no lo recibieron. Tampoco se recomienda su profilaxis en pacientes críticos. A pesar de su mayor asociación con la inmunodepresión, se ha reportado mayor mortalidad y secuelas en pacientes inmunocompetentes. Esto implica que la patogenicidad del VHS-1 depende, no solo del estado inmunitario subyacente, sino también de la respuesta inmunitaria local del huésped³.



FIGURAS

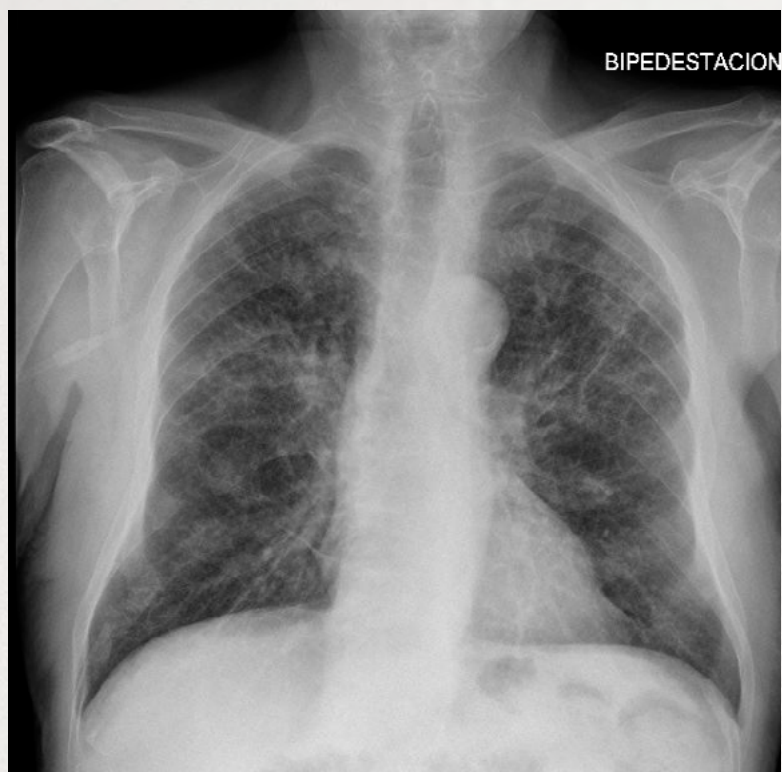


Figura 1.

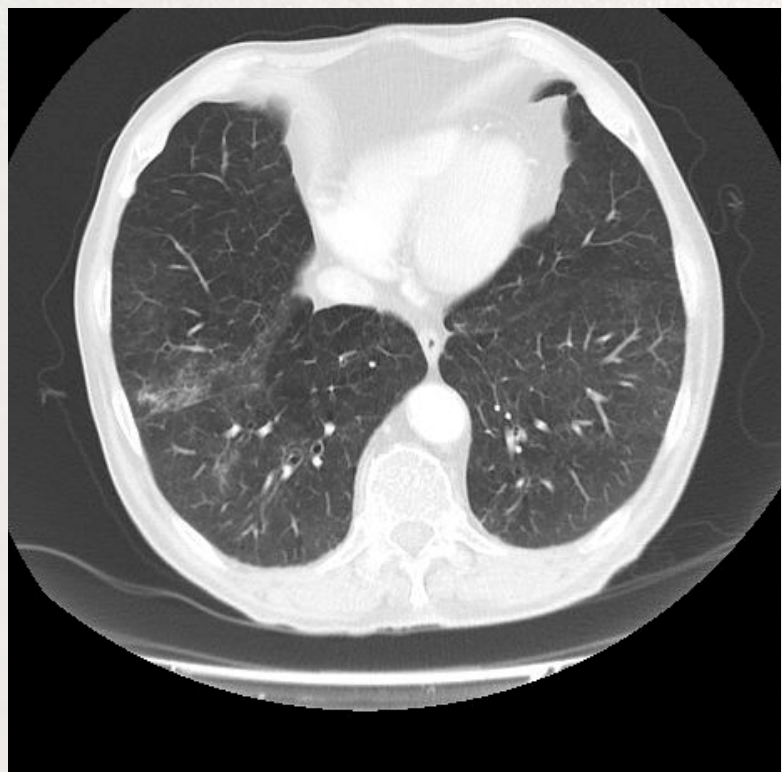




Figura 3.

BIBLIOGRAFÍA

1. Scheithauer S, Manemann AK, Krüger S, et al. Impact of herpes simplex virus detection in respiratory specimens of patients with suspected viral pneumonia. *Infection*. 2010;38(5):401–5.
2. Simoons-Smit AM, Kraan EM, Beishuizen A, Strack van Schijndel RJ, Vandenbroucke-Grauls CM. Herpes simplex virus type 1 and respiratory disease in critically-ill patients: Real pathogen or innocent bystander? *Clin Microbiol Infect*. 2006;12(11):1050–9.
3. Jellinge ME, Hansen F, Coia JE, Song Z. Herpes simplex virus type 1 pneumonia-A review. *J Intensive Care Med*. 2021;36(12):1398–402.
4. Brodoefel H, Vogel M, Spira D, Faul C, Beck R, Claussen CD, et al. Herpes-Simplex-Virus 1 pneumonia in the immunocompromised host: high-resolution CT patterns in correlation to outcome and follow-up. *Eur J Radiol*. 2012;81(4):415–20.

CC-2. MÁS ALLÁ DE LO EVIDENTE

García Noguero, David¹; Rodríguez Sánchez, Gemma¹; Sánchez Fernández, Marcos²; Melero Bascones, María²; García de Oro, Ángela¹.

¹Médico Residente de Medicina Interna

²Facultativo Adjunto de Medicina Interna

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

HISTORIA CLÍNICA

Motivo de interconsulta: Alteración del comportamiento

Antecedentes personales:

- No alergias medicamentosas
- Hipertensión arterial (HTA), Diabetes mellitus tipo II (DM) y dislipemia. No hábitos tóxicos.



- Hiperuricemia. Artritis gotosa.
- Lupus eritematoso sistémico (LES) diagnosticado en 2004 con serositis, artritis y anemia hemolítica autoinmune (AHA). Anticuerpos antifosfolípidos (APL) negativos
- Enfermedad renal crónica (ERC) secundaria a nefropatía lúpica tipo IV en diálisis peritoneal durante 2004 hasta trasplante renal en dicho año con triple terapia inmunosupresora (tacrolímús + everolímús + prednisona). Creatinina basal en torno a 1.6 mg/dL
- Tratamiento: doxazosina 8mg, alopurinol 100mg, advagraf 5mg, enalapril 20mg, prednisona 10mg, adiro 100mg, atorvastatina 40mg, Januvia 50mg, omeprazol 20mg.

ENFERMEDAD ACTUAL:

Mujer de 60 años acude al Servicio de Urgencias por clínica de cuadro confusional hiperactivo con agitación psicomotriz e intento autolítico de 72 horas de evolución. Refiere ideas delirantes de perjuicio hacia su familia. Presenta fiebre de 39.5°C a su llegada. Refiere dolor abdominal en hipocondrio derecho de tres días de evolución sin náuseas ni vómitos asociados. No otra clínica acompañante.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

- T 39.5°C. TA 17/8 mmHg. FC 79 lpm. SatO2 97 % respirando aire ambiente.
- Buen estado general, consciente y orientada. Normohidratada, normocoloreada y normoperfundida.
- Auscultación cardiopulmonar: rítmica. Murmullo vesicular conservado.
- Abdomen: blando, depresible, doloroso a la palpación en hipocondrio derecho con Murphy positivo. No peritonismo ni signos de defensa abdominal.
- Miembros inferiores: no edemas ni signos de TVP.
- Neurológica: atenta con lenguaje fluido sin rasgos disártricos o disfásicos. Pares craneales normales. No déficit motor ni sensitivo. Reflejo cutáneo plantar flexor bilateral. Marcha normal. Romberg negativo.

Exploraciones complementarias:

- Análítica a su llegada a Urgencias glucosa 284mg/dL (74-109), urea 48mg/dL (10-50), creatinina 0.83mg/dL (0.7-1.2), Na 132mmol/L (135-145), K 3mmol/L (3.5-5.1), GPT 60 U/L (5-41) , proteína C reactiva (PCR; 0-5) 83 mg/L, procalcitonina (PCT) 0.18 ng/ml (> 0.5). Hb 11,4g/dL (13.5-18), VCM 89.6 fL (80-100) , plaquetas 35.000 x10³/mcl (150.000-400.000). AP 97 % (70-120), INR 1.02 (0.8-1.3).
- Análítica alta: glucosa 162 mg/dL, urea 187mg/dL, creatinina 1.70mg/dL, na 140mmol/L, K 4.2mmol/L, PCR 3.3 mg/L, GPT 23 U/L. Hb 9 g/dL, plaquetas 90.000 x10³/mcl, leucocitos 4.230 x10³/mcl.
- Radiografía de Tórax: Índice cardiotorácico normal. Senos costofrénicos libres. No infiltrados ni condensaciones.
- Ecografía de abdomen urgente: Colecistitis aguda litiásica evolucionada. Moderada cantidad de líquido libre perihepático
- Tomografía computarizada (TC) cerebral urgente: Sin hallazgos de patología intracraneal aguda.
- Líquido cefalorraquídeo (LCR): líquido claro y transparente con recuento celular de 2, glucosa 51, Htes 22 y proteínas 0.30.

EVOLUCIÓN:

Ingresa en Cirugía General con diagnóstico de colecistitis aguda litiásica decidiéndose tratamiento conservador con antibioterapia (piperacilina/tazobactam).

Ante la persistencia de la alteración del comportamiento tras la mejoría del cuadro infeccioso, se solicita valoración a Medicina Interna. En valoración inicial la paciente presenta un lenguaje verborreico, desestructurado, con ideas delirantes de perjuicio así como ideas maníacas e ideación autolítica sin otra clínica neurológica acompañante. Por otra parte la paciente presenta agudización de su trombopenia y anemia crónicas, interpretadas inicialmente en contexto de la sepsis pero presentando dudas de que se trate de un nuevo brote hemolítico, ante la presencia analítica de actividad inmunológica.



Ante una alteración del comportamiento del nivel de consciencia, con un diagnóstico sindrómico de encefalitis se procede a iniciar tratamiento antibiótico empírico para la misma (ceftriaxona, ampicilina, Aciclovir y linezolid), a realizar TC cerebral, descartando datos de hipertensión intracraneal y anomalías estructurales o isquémicas. A su vez, incluyéndose en el diagnóstico diferencial la posibilidad de un brote de neurolupus en forma de psicosis lúpica se inician corticoesteroides en terapia de bolus (MPN 250 mg) así como ciclo de inmunoglobulinas (20 gramos cada 24 horas durante 5 días). Se obtiene a su vez estudio de anticuerpos antineuronales para descartar posibilidad de una encefalitis inmunomediada. Se obtiene muestra de líquido cefalorraquídeo sin datos de meningitis y con un gram sin microorganismos. Con lo anterior la paciente presenta una importante mejoría clínica, con resolución del cuadro neuropsiquiátrico. Se continúa tratamiento empírico antiviral, suspendiendo antibioterapia, hasta obtener una RM cerebral sin lesiones y el resultado definitivo del LCR con cultivos estériles y una PCR para virus de herpes simple y enterovirus negativos. Por último, se comienza con pauta descendente de corticoides sin reaparición de síntomas neurológicos.

DIAGNÓSTICO

- Cuadro de alteración del comportamiento compatible con **PSICOSIS LÚPICA**.

DISCUSIÓN:

Las manifestaciones neuropsiquiátricas en el LES suelen presentarse coincidiendo con fases de actividad de la enfermedad, aunque pueden ser también la forma de presentación inicial (50-60% aparecen durante el primer año de enfermedad)

Los síntomas más descritos en la literatura son:

- Deterioro cognitivo hasta en el 80 % de los pacientes.
- La depresión y la ansiedad son el segundo y tercer trastorno neuropsiquiátrico más frecuente respectivamente (50% y 45%).
- Delirium, siendo difícil diferenciar si corresponde a una infección del sistema nervioso central (SNC), a un trastorno metabólico, a efecto de los corticoesteroides (psicosis esteroidea) o a un efecto primario de la enfermedad (encefalitis lúpica).
- Psicosis lúpica (5-8 %): más frecuente en varones y durante el primer año de enfermedad. Asociada a anticuerpos antifosfolípidos y anticuerpos-P ribosomales.

En cuanto a la patogenia, los principales mecanismos implicados son la vasculopatía, autoanticuerpos y mediadores inflamatorios. La psicosis lúpica estaría mediada por la producción sistémica e intratecal de anticuerpos antineuronales, los cuales acceden a las neuronas atravesando la barrera hematoencefálica pudiendo activar la producción de autoanticuerpos estimulando citoquinas proinflamatorias que perpetúan el ciclo.

El diagnóstico de neurolupus es de exclusión y siempre deben descartarse otras causas como la infecciosa, trastornos metabólicos y hormonales así como efectos adversos farmacológicos. La RM es el estudio de elección detectando lesiones focales en la sustancia blanca subcortical y/o periventricular (15-60%), hiperintensidades en la sustancia gris (24-30%) ...aunque el 30-40% de los pacientes con lupus neuropsiquiátricos tienen RM normal (1)

En cuanto al tratamiento de la psicosis aguda en LES no hay un tratamiento estandarizado:

- En pacientes en tratamiento con dosis altas de glucocorticoides, se debe considerar la posibilidad de que se trate de una psicosis esteroidea. En estos casos, reducir la dosis de corticoides.
- A nivel sintomático se deben administrar fármacos antipsicóticos e iniciar tratamiento con prednisona a dosis altas. En caso de ausencia de respuesta, administrar pulsos intravenosos de ciclofosfamidás. Tanto la plasmaféresis, como las inmunoglobulinas o el rituximab han sido empleadas con éxito. En nuestro caso se optó por las inmunoglobulinas como tratamiento inmunomodulador ante la presencia de un proceso séptico en resolución, evitando una mayor supresión de la paciente.



BIBLIOGRAFÍA

1. Cagnoli PC, Sundgren PC, Kairys A, Graft CC, Clauw DJ, Gebarski S, et al. Changes in Regional Brain Morphology in Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus. *J Rheumatol.* mayo de 2012;39(5):959-67.
2. P. Chiewthanakul, K. Sawanyawisuth, C. Foocharoen, S. Tiamkao. Clinical features and predictive factors in neuro-psychiatric lupus. *Asian Pac J Allergy Immunol*, 30 (2012), pp. 55-60
3. A.T. Borchers, C.A. Aokia, S.M. Naguwa, C.L. Keen, Y. Shoenfeld, M.E. Gershwin.
4. Neuropsychiatric features of systemic lupus erythematosus. *Autoimmunity Reviews*, 4 (2005), pp. 329-344

CC-3. EL PESCADO SALIÓ CARO

Mónica Gil Gutiérrez de Mesa¹, M^a del Rosario Iguaán Bermúdez², Jose María Pedrajas Navas², Marcos Fragiel², M^a del Carmen Blasco Fanlo²

¹Residente de primer año de Medicina Interna del Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

²Adjuntos del Servicio de Medicina Interna del Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Varón de 35 años nacido en República Dominicana y residente en España desde el año 2000, que acude por presentar dolor en hemitórax y flanco derechos. No presenta antecedentes médicos de interés, salvo acto tabáquico activo. No toma medicación habitual y es independiente para las actividades básicas de la vida diaria.

Refiere un cuadro de dolor en flanco derecho de 3 días de evolución que comenzó con la ingesta de alimentos, sin saber precisar cuáles, así como vómitos autolimitados. Posteriormente el dolor se localiza en hemitórax derecho, de características pleuríticas, que se exacerba con los movimientos y que no cesa a pesar de analgesia de primer nivel. Presentó además sensación distérmica, sin toma de temperatura en domicilio. Asocia tos sin expectoración. No está vacunado contra el SARS-Cov2.

Niega otros síntomas asociados, tampoco ha realizado viajes al extranjero. Consultó el hospital de Toledo en donde se realiza ecografía abdominal que resulta sin alteraciones. Se le diagnostica una infección respiratoria de vías bajas y pautan Augmentine y Nolotil. Sin embargo, ante la nula mejoría clínica decide acudir a Urgencias hospitalarias de nuestro centro.

A su llegada a urgencias se encuentra hemodinámicamente estable, con fiebre de 38.6° y con saturación de oxígeno en rango. A la exploración física destacan crepitantes en base derecha y dolor en epigastrio y hemiabdomen derecho, sin signos de irritación peritoneal.

Las **pruebas complementarias** en Urgencias son las siguientes:

- Gasometría venosa: pH 7.37 (7.35-7.45), pCO₂ 47 (35-45), Na 136 (135-145), K 4.5 (3.5-4.5), lactato 1.3 (<1), HCO₃ 27.2 (22-28)
- Análisis de sangre: Hb 14.6 (11.7- 15.5), VCM 86.6 (81-100) , plaquetas 62000 (150000-450000), **leucocitos 13800** (N 67.3%) (4000- 10000), INR 1.34 , glucosa 90 (74-106), bilirrubina total 2 (0.3-1.3), creatinina 1.05, FG >90, urea 30 (20-50) , **D-dímero 99966** (<500), **PCR 316** (<), **PCT 3.81** (<0.01), **LDH 634** (100-190), amilasa 30 (60-180), lipasa 6 (<160)
- Urianálisis: **proteínas 200 mg/dL**, glucosa 30 mg/dL. Resto sin alteraciones.
- ECG: ritmo sinusal a 84 lpm, eje normal. PR normal, QRS estrecho, ondas T negativas en III, sin otras alteraciones en la repolarización.
- Antigenuria Neumococo y Legionella: negativas
- Hemocultivos: negativos
- Coprocultivo: negativos

Ante la clínica respiratoria de dolor pleurítico y tos, se realiza angio-TC en el servicio de Urgencias donde se objetiva un TEP (tromboembolismo pulmonar) bilateral en ramas lobares y segmentarias en lóbulo su-



perior izquierdo, lóbulo inferior izquierdo y lóbulo inferior derecho. En el lóbulo inferior derecho se identifica un extenso aumento de densidad heterogénea con patrón en empedrado, hallazgos en probable relación con infarto pulmonar. Además, se observa un llamativo engrosamiento del colon (fundamentalmente el derecho y en menor medida el trasverso), compatible con una colitis de etiología incierta (infecciosa/inflamatoria/tumoral). **Figuras 1 y 2**

Se inicia anticoagulación terapéutica con enoxaparina, así como antibioterapia empírica con azitromicina y piper-tazobactam y se decide ingreso en Medicina Interna para completar estudio.

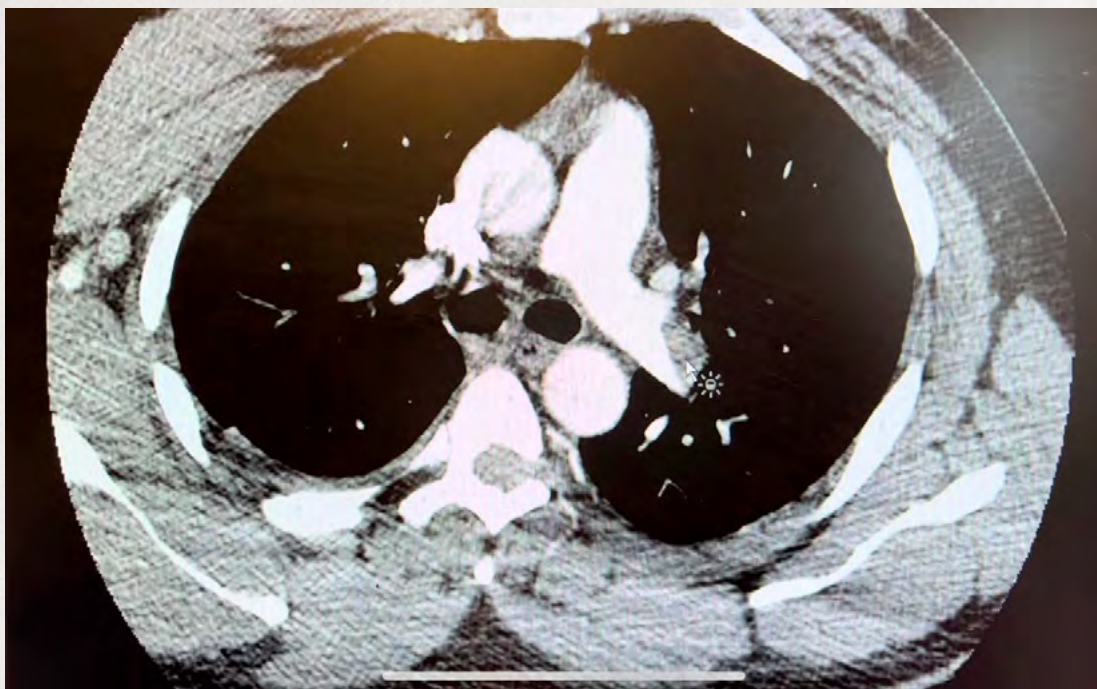


Figura 1 angio-TC: tromboembolismo pulmonar bilateral



Figura 2 angio-TC: colitis de etiología incierta



Durante su ingreso en planta de Medicina Interna, presenta buen estado general, pero permanece febril durante todos los días y con clínica de tos y dolor pleurítico. Analíticamente presenta elevación de procalcitonina, por lo que se amplía espectro antibiótico con linezolid ante la sospecha de sobreinfección de los infartos pulmonares.

Para completar estudio, se realiza ecografía de miembros inferiores en la que se objetiva de TVP. Además, se solicitan FSP, serologías, cultivos de heces/orina/sangre y orina de 24 horas que resultan negativos. Analíticamente persiste leucocitosis con eosinofilia que va en aumento, con descenso de reactantes de fase aguda. Se amplía estudio con serología de Strongyloides y parásitos en heces, pendiente de resultados al alta.

Durante el ingreso, se logra buen control del dolor con analgesia de primer escaló. Analíticamente, el paciente persiste con leucocitosis a expensas de eosinofilia y comienza con deterioro de la función hepática con elevación de transaminasas.

A pesar de la baja sospecha de enfermedad inflamatoria intestinal, se comenta el caso con la Unidad de Enfermedad Inflamatoria Intestinal y se inicia puntualmente tratamiento con mesalazina, la cual se suspende posteriormente por la baja probabilidad clínica y por presentar calprotectina negativa.

Se decide suspender todo fármaco hepatotóxico, y la función hepática comienza a presentar mejoría analítica. Se solicita serologías de virus hepatotropos y carga viral de CMV, pendientes al alta.

Debido a la buena evolución clínica que presenta el paciente, con radiografía de tórax y ecografía de control y tras haber completado ciclo antibiótico con piper-tazobactam y linezolid, se decide alta hospitalaria con cita precoz en consultas de Medicina Interna para resultado de pruebas y plantear posible colonoscopia no realizada durante el ingreso por presentar TEP, así como completar estudio de eosinofilia. Además, se comenta el caso con el servicio de Enfermedades Tromboembólicas.

Es dado de alta con los siguientes diagnósticos: TEP bilateral con sospecha de infartos pulmonares sobreinfectados, colitis de etiología incierta, eosinofilia a estudio, proteinuria y alteración del perfil hepático.

Como tratamiento se pauta anticoagulación a dosis terapéuticas y analgesia.

Posteriormente, el estudio etiológico resulta positivo para IgE de anisakis, siendo el resto de pruebas complementarias negativas, incluida la gastrocolonoscopia.

Como conclusión, se trata de un paciente ingresado por cuadro abdominal infeccioso que se interpreta como toxiinfección alimentaria y por TVP en miembro izquierdo. Además, presenta colitis de etiología incierta. En planta se completa tratamiento antibiótico durante 11 días, durante el cual comienza analíticamente con presencia de hiper eosinofilia en aumento, la cual es interpretada como consecuencia farmacológica o por posible infección parasitaria, con pruebas complementarias pendientes de resultado al alta.

El paciente completa seguimiento en consulta general de Medicina Interna, así como en la Unidad de Enfermedad Tromboembólica; con muy buena evolución clínica y analítica.

Tras evidenciar de IgE de anisakis superior al límite de la normalidad el paciente impresiona de los siguientes diagnósticos: infección por anisakis con colitis secundaria, TVP extensa en miembro inferior izquierdo y TEP bilateral con infarto pulmonar, en contexto de encamamiento y proceso infeccioso locorregional, hipereosinofilia multifactorial (anisakiasis y medicamentosa) y sobreinfección pulmonar bacteriana resuelta.

La anisakiasis es una enfermedad zoonótica del tracto gastrointestinal que es causada por consumo de pescado crudo contaminado por larvas de la familia Anisakidae. En España, los boquerones en vinagre son el pescado más frecuentemente consumido. Respecto a la clínica, el dolor abdominal es el síntoma más prevalente seguido de náuseas o vómitos, fiebre y alteraciones del ritmo intestinal. Analíticamente se objetiva elevación de parámetros inflamatorios y la eosinofilia es poco frecuente en el momento agudo. Por tanto, tanto la clínica como la analítica son inespecíficos y es un cuadro infra diagnosticado.

La determinación analítica más sensible para el anisakis es la cuantificación de IgE. La radiología, ya sea ecografía o TC, juega un papel fundamental para llegar al diagnóstico definitivo. El íleo el segmento más afectado, con presencia de engrosamiento mural; seguido del colon. Por tanto, la combinación de datos clínicos y radiológicos, así como una exhaustiva anamnesis, son las piezas clave para realizar un diagnóstico seguro del anisakis.



CC-4. AORTITIS INFECCIOSA BACTERIANA

Marcelles de Pedro, Alejandro¹, Guzmán Carreras, Alicia², De los Ríos Zosino, Macarena², Sendín Martín, Vanesa³, Jiménez Rodríguez-Madrirdejos, Rafael³.

¹Residente de tercer año de Medicina Interna del Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

²Residente de primer año de Medicina Interna del Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

³Facultativo Especialista de Área de Medicina Interna del Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

PALABRAS CLAVE:

Aortitis Infecciosa, Dalbavancina.

RESUMEN:

Mujer de 87 años que acude a Urgencias derivada de consultas de Nefrología por empeoramiento de función renal, asociado a febrícula persistente y síndrome constitucional. La paciente padecía enfermedad renal crónica y era portadora de TAVI desde hacía 6 meses por estenosis aórtica sobre la cual había presentado una probable endocarditis protésica por *S. epidermidis* sin objetivarse vegetación en pruebas de imagen. En la exploración física destacaban signos compatibles con insuficiencia cardíaca leve. Se realizó análisis de sangre donde destacaba anemia normocítica y leucocitosis con fracaso de la función renal, por lo que se ingresó en planta de hospitalización. Allí realiza pico febril, por lo que se extraen hemocultivos donde se aísla *Staphylococcus epidermidis*. Dados los antecedentes de endocarditis, se comienza tratamiento con daptomicina y gentamicina, sustituyéndose posteriormente por daptomicina, amikacina y rifampicina. Se realizan ecocardiogramas transesofágicos hasta en dos ocasiones, sin objetivarse vegetaciones ni otros signos sugerentes de endocarditis. Por ello, se realiza PET-TC donde se objetiva captación de la raíz aórtica. Tras el tratamiento antibiótico, la paciente se mantiene afebril y con reactantes de fase aguda negativos. No fue candidata a cirugía por edad y comorbilidades, realizándose un tratamiento supresor de cara al alta con dalbavancina.

CASO CLÍNICO:

Mujer de 87 años que acudía a Urgencias remitida desde consultas de Nefrología por empeoramiento de función renal. Refería febrícula de dos semanas de evolución con síndrome constitucional asociado, con astenia, hiporexia y pérdida de peso de casi 2 kg en dos semanas. Asociaba dolor torácico atípico junto a palpitations autolimitadas desde hacía un tiempo sin saber precisar con exactitud.

Presentaba hipertensión arterial como factor de riesgo cardiovascular. Padecía enfermedad renal crónica, hipotiroidismo, fibrilación auricular anticoagulada con Rivaroxabán y un implante de TAVI en abril de 2022 sobre la cual realizó una probable endocarditis infecciosa por *S. epidermidis* en junio de ese mismo año, sin poder objetivar evidencia en pruebas de imagen.

En la exploración física de la paciente destacaba un soplo sistólico de predominio mitral con crepitantes bilaterales, sin edema ni otros signos de insuficiencia cardíaca.

En el análisis de sangre se objetivó anemia normocítica normocrómica con Hemoglobina de 9,5 g/dl (11.7-16.5), junto con Leucocitos de 12.500 / mm³ (4.000-10.000/mm³) y elevación de reactantes de fase aguda con Proteína C Reactiva de 238 mg/L (valor normal < 2,9) y procalcitonina de 0,27 ng/ml (valor normal < 0,1). Asimismo, destacaba fracaso renal agudo con creatinina de 1,12 mg/dL (0,6-1,1). También se realizó análisis de orina, electrocardiograma y radiografía de tórax que resultaron sin alteraciones significativas. Para completar estudio y tratamiento se decidió ingreso en planta de Medicina Interna.

Una vez en planta se realizaron hemocultivos donde se aislaron cocos gram positivos, por lo que se inició tratamiento antibiótico con daptomicina y gentamicina de forma empírica. Se recibieron los resultados de los hemocultivos, donde finalmente se confirmó el crecimiento de *S. epidermidis* resistente a gentamicina. Por ello, se modificó antibioterapia sustituyendo gentamicina por amikacina y añadiendo rifampicina al tratarse de una posible infección sobre válvula protésica.



Se realizó ecocardiograma transesofágico (ETE) hasta en dos ocasiones, sin evidenciarse signos directos ni indirectos de endocarditis, por lo que se solicitó PET-TC que mostró una captación intensa en la raíz aórtica, que valorándose en el contexto clínico era altamente sugestiva de aortitis infecciosa.

Para tratar de filiar la anemia se solicitó frotis de sangre periférica. También se realizó despistaje de autoinmunidad y serologías de patógenos víricos sin evidenciarse hallazgos reseñables.

En ETE de control se objetivaron imágenes compatibles con posible pseudoaneurisma, completando el estudio de imagen con angio tomografía computerizada (angio-TC) donde se confirmaron dichos hallazgos. Se comenta el caso con un equipo multidisciplinar de Cardiología y Cirugía Cardíaca desestimándose intervención quirúrgica.

En hemocultivos de brecha extraídos se aísla *Enterobacter Cloacae*, añadiéndose meropenem a su pauta antibiótica. Tras completar seis semanas de tratamiento con Daptomicina, dos semanas de Amikacina y dos semanas de Meropenem, se decidió alta domiciliaria con tratamiento supresor indefinido con Dalbavancina y seguimiento precoz de forma ambulatoria.

DISCUSIÓN

La aortitis infecciosa bacteriana es una patología extremadamente infrecuente, y la evidencia sobre el tratamiento no quirúrgico es poco halagüeña y escasamente fundamentada. La etiología más frecuente de esta entidad es por *Salmonella* y *Staphylococcus*, siendo el diagnóstico clínico y radiológico (mediante TC). Suele asentar sobre aneurismas aórticos previos, y la causa más frecuente es embólica (1), aunque también se pueden observar casos con inoculación directa de la bacteria, infección por contigüidad u otras entidades.

El tratamiento de elección de esta patología es el abordaje quirúrgico agresivo con tratamiento antibiótico adyuvante. El principal objetivo quirúrgico es la extirpación de todo el tejido necrótico e infectado y el manejo de cualquier isquemia subsiguiente, precisando en ocasiones de injertos autólogos (2,3).

Dado que en nuestro caso la paciente no era candidata quirúrgica por su elevada edad y las comorbilidades asociadas, se propuso un tratamiento supresor ambulatorio con Dalbavancina y seguimiento estrecho en consultas.

Como alternativa en los tratamientos supresores, se está postulando cada vez con mayor fuerza la Dalbavancina, un lipopéptido de larga vida media (en torno a 1 semana), útil para el tratamiento supresor en pacientes no candidatos a cirugía, aunque con evidencia muy limitada por el momento. Por el momento está indicado en ficha técnica para infecciones de partes blandas, pero es considerado una alternativa para el tratamiento de la bacteriemia por *Staphylococcus aureus* Meticilin Resistente (SARM) y estafilococos coagulasa negativos (4,5).

CONCLUSIONES

- La aortitis infecciosa bacteriana es una entidad muy poco frecuente y con tratamiento quirúrgico y antibiótico de elección, con una elevada mortalidad.
- Suele asentar sobre aneurismas previos y los principales patógenos son *Salmonella* y *Staphylococcus aureus*.
- La dalbavancina es una alternativa terapéutica para el tratamiento de infecciones por gran positivos.

BIBLIOGRAFÍA

- Gómez-Olano Picabea FJ, González-Senac NM, García-Alhambra GA. Hallazgo incidental de aortitis infecciosa en paciente octogenario. *Revista Española de Geriatria y Gerontología*. 2018, Vol. 53 (Núm S1); 156-157.
- Elefteriades JA, Farkas EA. Thoracic aortic aneurysm clinically pertinent controversies and uncertainties. *J Am Coll Cardiol* 2010; 55:841.
- Pacini D, Leone O, Turci S, et al. Incidence, etiology, histologic findings, and course of thoracic inflammatory aortopathies. *Ann Thorac Surg* 2008; 86:1518.



- Baddour LM, Wilson WR, Bayer AS, et al. Infective Endocarditis in Adults: Diagnosis, Antimicrobial Therapy, and Management of Complications: A Scientific Statement for Healthcare Professionals From the American Heart Association. *Circulation* 2015; 132:1435.
- Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J* 2015; 36:3075.

CC-5. CENDOCARDITIS SOBRE VÁLVULA PROTÉSICA EN PACIENTE NO CANDIDATA A CIRUGÍA

De los Ríos Zosino, Macarena¹, Guzmán Carreras, Alicia¹, Marcelles de Pedro, Alejandro²; Sendín Martín, Vanesa³, Jiménez Rodríguez-Madrídejos, Rafael³

¹Residente de primer año de Medicina Interna del Hospital Clínico de San Carlos, Madrid.

²Residente de tercer año de Medicina Interna del Hospital Clínico de San Carlos, Madrid.

³Facultativo Especialista de Área de Medicina Interna del Hospital Clínico de San Carlos, Madrid.

PALABRAS CLAVE:

Endocarditis. Dalbavancina. Angiodisplasias.

RESUMEN:

Mujer de 77 años, portadora de prótesis metálica mitro-aórtica y con antecedente de anemia crónica secundaria a angiodisplasias intestinales, con altos requerimientos transfusionales a pesar de tratamiento con análogos de somatostatina, acude a Urgencias por malestar general y síndrome constitucional. En el control analítico presentaba anemia, elevación de la enzima Lactato Deshidrogenasa (LDH) e hipomagnesemia severa. Se inicia suplementación intravenosa solicitando ingreso. Durante el mismo comienza con fiebre. En hemocultivos se aísla *S. aureus* sensible a oxacilina. Se objetiva vegetación a nivel de válvula protésica mitral en ecocardiograma transesofágico (ETE), siendo diagnosticada de endocarditis infecciosa (EI). Secundario a la misma presentó ictus isquémico en territorio de arteria cerebral media (ACM) izquierda dentro de las primeras 24 horas del diagnóstico. Fue tratada con cloxacilina, rifampicina y gentamicina, y se desestima cualquier opción quirúrgica por la comorbilidad de la paciente. La endocarditis sobre válvula protésica conlleva un riesgo alto de muerte y suele requerir sustitución valvular. La embolia es frecuente en la EI, disminuyendo su riesgo con tratamiento antibiótico y quirúrgico. La dalbavancina se ha postulado como nueva opción para el tratamiento de infecciones por Gram+ y su larga semivida permite la administración domiciliaria.

CASO CLÍNICO

Mujer de 77 años, sin alergias medicamentosas, que acude al Servicio de Urgencias por astenia y malestar general de 48 horas de evolución, con epistaxis abundante autolimitada la noche previa, asociando pérdida ponderal de 5kg en los últimos dos meses e hiporexia.

Como factores de riesgo cardiovascular presentaba hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo II, hipercolesterolemia y era exfumadora. Padecía fibrilación auricular y era portadora de válvulas mecánicas aórtica y mitral desde 2015, por lo que estaba anticoagulada con Acenocumarol. Tuvo un ictus cardioembólico en 1990 con hemiparesia derecha residual. Además, padeció un tumor carcinoide pT1aNO tratado con lobectomía inferior derecha en 2011 sin recidiva. Por último, sufría episodios de anemia recurrentes atribuyéndose a anemia hemolítica y a hemorragia digestiva secundaria a angiodisplasias en tratamiento con análogos de la somatostatina, precisando transfusiones sanguíneas frecuentes.

En la exploración física destacaba pulso arterial arritmico, clic valvular y crepitantes en campos inferiores acompañados de edema con fovea hasta rodilla bilateral. El tacto rectal fue negativo.

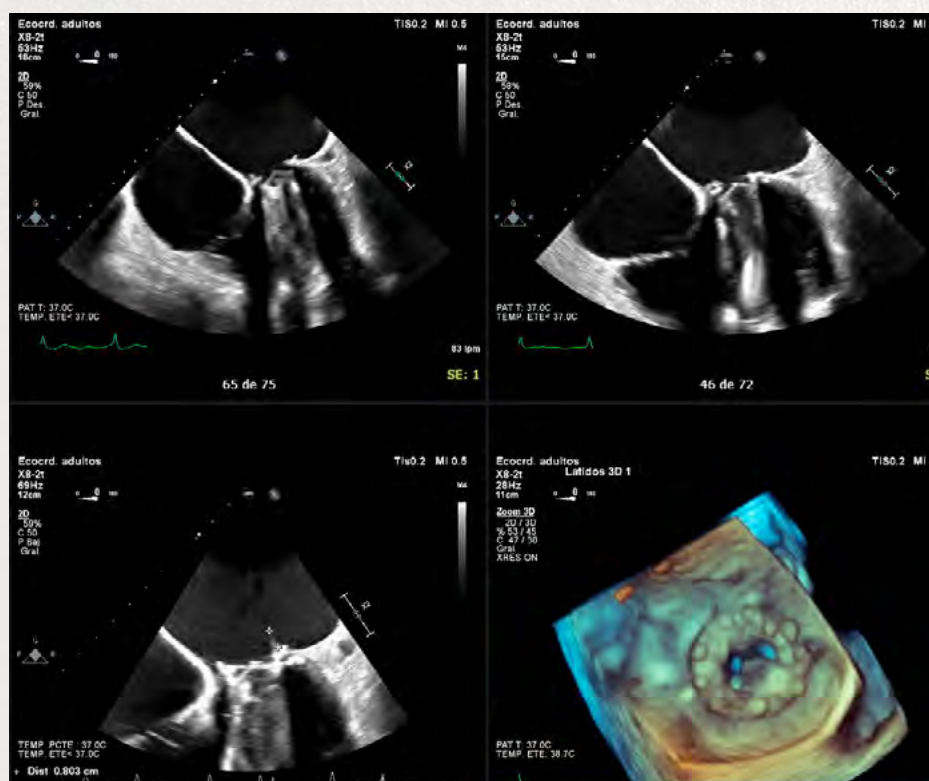


En el control analítico destacaba anemia (Hemoglobina 7.1g/dL (11.7-16.5), Volumen Corpuscular Medio 102fL (81-102), Reticulocitos 3.05% (0.5-1.5%)), INR de 8.55, elevación de LDH 898U/L (208-378), e hipomagnesemia e hipocalcemia severas con hipopotasemia e hipofosfatemia leves (Calcio 5mg (8.8-10.6), Calcio corregido por albúmina 5.2mg/dL, Magnesio <0.5mg/dL (1.7-2.2), Fósforo 1.8mg/dL (2.8-2.5) y Potasio 3.4mmol/L (3.5-5.1)). Se realizaron radiografía de tórax y de abdomen, así como electrocardiograma que no mostraban alteraciones reseñables. Se inició reposición electrolítica intravenosa con mejoría analítica, y se decidió ingreso en Medicina Interna. Se suspendió Acenocumarol por sobredosificación y se transfundieron dos concentrados de hemáties. Durante su estancia se pudo retirar la suplementación intravenosa de iones con buen control bajo aportes orales y se reintrodujo anticoagulación con heparina de bajo peso molecular (HBPM).

Como incidencia, presentó fiebre por lo que se extrajeron hemocultivos donde creció *S. aureus* sensible a oxacilina, iniciándose cobertura antibiótica con gentamicina + daptomicina. Se solicitó ETE donde se objetivó vegetación de 11mm en válvula protésica mitral [Figura 1]. Tras comprobar sensibilidad, se sustituyó daptomicina por cloxacilina y se añadió rifampicina. La gentamicina se mantuvo durante quince días a partir de los hemocultivos de brecha negativos. Fue desestimada para tratamiento quirúrgico por Cirugía Cardíaca.

En las primeras 24 horas tras el diagnóstico de la endocarditis, la paciente comenzó con afasia motora brusca, siendo valorada por Neurología. Se solicitó TC craneal donde se evidenció infarto isquémico en territorio de la ACM izquierda, de probable etiología cardioembólica, no siendo candidata a fibrinólisis.

Presentó durante el ingreso episodios repetidos de melenas con anemización, precisando transfusión de hasta 26 concentrados de hemáties. Se realizó gastroscopia con enteroscopia de pulsión y cápsula endoscópica, evidenciando angiodisplasias que fueron fulguradas. Recibió tratamiento con octreotide subcutáneo y en perfusión con escasa respuesta. Al alta, se pautó lanreótido a dosis de 90microg/28 días.



[Figura 1]. Imagen de ETE con vegetación a nivel de válvula protésica mitral.

Respecto a la endocarditis, la paciente se mantuvo afebril, con hemocultivos negativos de forma repetida y reactantes de fase aguda en descenso. Sin embargo, en ETEs de control no se observó disminución del tamaño de la vegetación, apareciendo incluso otra nueva a nivel septal. Por ello y tras 6 semanas de tratamiento con cloxacilina y rifampicina, se decide, en consenso con Cardiología, alta con Hospitalización a



Domicilio con daptomicina intravenosa y rifampicina oral 4 semanas más, y posterior reevaluación mediante nuevo ETE, para valorar necesidad de tratamiento antibiótico supresor crónico. Posteriormente y tras ausencia de mejoría se pautó Dalbavancina 1500mg, seguida de 3 dosis más de 500mg de forma semanal.

DISCUSIÓN

La endocarditis sobre válvula protésica (EVP) tiene lugar en un 1-6% de los pacientes con válvula protésica(1). La EVP por *S. aureus* implica una gran mortalidad (> 45%) y requiere con frecuencia sustitución valvular (2,3). Frente a la endocarditis sobre válvula nativa, necesita mayor duración del tratamiento, la adición de aminoglucósidos y de rifampicina(1).

Un aspecto muy llamativo del caso de nuestra paciente fue el ictus cardioembólico secundario a la endocarditis. El riesgo de embolia es frecuente (20-50%), disminuyendo tras el inicio de tratamiento antibiótico (4) y siendo máximo durante los primeros quince días de tratamiento. Dicho riesgo está relacionado, entre otros factores, con el tamaño y la movilidad de la vegetación (1).

Las indicaciones de cirugía se basan en las complicaciones relacionadas con la afectación cardíaca y la incapacidad para erradicar la infección a pesar de tratamiento antibiótico. Se recomienda cirugía temprana ante signos o síntomas de insuficiencia cardíaca debida a disfunción protésica, así como en trastornos del ritmo cardíaco, El causada por hongos, microorganismos resistentes o bacteriemias persistentes a pesar de tratamiento. Puede también considerarse una opción en fenómenos embólicos, El de repetición o en vegetaciones móviles > 10 mm de tamaño (5).

La evaluación del riesgo quirúrgico se basa en el estado clínico y las comorbilidades del paciente. En el caso de nuestra paciente, los sangrados continuos a pesar de transfusiones y su situación funcional desestimaban a la paciente como candidata a cirugía.

Al no ser candidata a cirugía y ante la ausencia de mejoría en ETEs sucesivos, se plantearon diferentes opciones como tratamiento antibiótico supresor. En este ámbito, la dalbavancina es un lipopéptido parenteral indicado en infecciones de piel y partes blandas, que se ha postulado como nueva opción terapéutica para el tratamiento de infecciones por *S. aureus* por haber demostrado en diferentes estudios un adecuado perfil de seguridad y de eficacia. Presenta actividad in vitro frente a múltiples patógenos Gram+. La semivida de eliminación del fármaco es de aproximadamente 346 horas lo que permite una cómoda administración extrahospitalaria(2,6,7).

CONCLUSIONES

- La EVP por *S.aureus* sensible a oxacilina conlleva un riesgo de muerte alto. Su tratamiento consiste en la combinación de varios antibióticos durante un tiempo superior a la EVN.
- Los fenómenos embólicos en la EI son frecuentes y su riesgo disminuye con el tratamiento antibiótico y quirúrgico.
- Debe evaluarse el riesgo-beneficio del tratamiento quirúrgico en EI.
- La dalbavancina es una nueva opción en el tratamiento de infecciones por Gram+.

BIBLIOGRAFÍA

- The 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis. Eur Heart J. 2015 Nov 21;36(44):3036-7. doi: 10.1093/eurheartj/ehv488. PMID: 26590409.
- Selma Tobudic, Christina Forstner, Heinz Burgmann, Heimo Lagler, Michael Ramharter, Christoph Steininger, Matthias (G) Vossen, Stefan Winkler, Florian Thalhammer, Dalbavancin as Primary and Sequential Treatment for Gram-Positive Infective Endocarditis: 2-Year Experience at the General Hospital of Vienna, Clinical Infectious Diseases, Volume 67, Issue 5, 1 September 2018, Pages 795–798.
- Chirouze C, Cabell CH, Fowler VG Jr, Khayat N, Olaison L, Miro JM, Habib G, Abrutyn E, Eykyn S, Corey GR, Selton-Suty C, Hoen B. Prognostic factors in 61 cases of *Staphylococcus aureus* prosthetic valve infective endocarditis from the International Collaboration on Endocarditis merged database. Clin Infect Dis 2004;38:1323–1327



- Vilacosta I, Graupner C, San Roman JA, Sarria C, Ronderos R, Fernandez C, Mancini L, Sanz O, Sanmartin JV, Stoermann W. Risk of embolization after institution of antibiotic therapy for infective endocarditis. J Am Coll Cardiol 2002;39: 1489–1495.
- Adolf W Karchmer, MD; Rakesh M Suri, MD, DPhil. Surgery for prosthetic valve endocarditis. In: UpToDate, Scott E Kasner, MD Catherine M Otto, MD (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (Accessed on January 17, 2023.)
- Lampejo T. Dalbavancin and telavancin in the treatment of infective endocarditis: a literature review. Int J Antimicrob Agents. 2020 Sep;56(3):106072. doi: 10.1016/j.ijantimicag.2020.106072. Epub 2020 Jul 3. PMID: 32629114.
- DunneMW, PuttaguntaS, GiordanoP, KrievinsD, ZelaskyM, BaldassarreJ. A randomized clinical trial of single-dose versus weekly dalbavancin for treatment of acute bacterial skin and skin structure infection. Clin Infect Dis2016; 62:545–51.

CC-6. VASCULITIS, RASH, ADENOPATÍAS Y ANEMIA ...IT'S NEVER LUPUS

Guzmán Carreras, Alicia¹, Marcelles de Pedro, Alejandro², Sendín Martín, Vanesa³, Ramón Berenguel, María del Carmen³, Jiménez Rodríguez-Madradejos, Rafael³

¹Residente de primer año de Medicina Interna del Hospital Clínico de San Carlos, Madrid.

²Residente de tercer año de Medicina Interna del Hospital Clínico de San Carlos, Madrid.

³Facultativo Especialista de Área de Medicina Interna del Hospital Clínico de San Carlos, Madrid.

PALABRAS CLAVE:

Linfoma angioinmunoblástico. Eritroblastopenia. Vasculitis.

RESUMEN:

Mujer de 79 años que acude por fiebre y clínica respiratoria de cuatro días de evolución, junto a síndrome constitucional durante los dos meses previos, tras diagnóstico de vasculitis leucocitoclástica. En la exploración física destacaban adenopatías generalizadas junto a esplenomegalia moderada y rash. La paciente presentaba anemia microcítica arregenerativa, elevación de reactantes de fase aguda y de la enzima Lactato Deshidrogenasa. Se efectuó una tomografía computerizada (TC) de tórax donde se visualizaron adenopatías múltiples. El aspirado de médula ósea fue sugestivo de aplasia pura de células rojas. Por último, se realizó una biopsia escisional de una de las adenopatías, cuyo diagnóstico anatomopatológico fue de linfoma angioinmunoblástico. El linfoma angioinmunoblástico es la forma más frecuente de linfomas periféricos de células T. La aplasia pura de células rojas puede ser primaria o secundaria. Se asocia a diferentes neoplasias, entre ellas linfomas Hodgkin y no Hodgkin. La vasculitis leucocitoclástica es el tipo de vasculitis cutánea que más se asocia a malignidad.

CASO CLÍNICO:

Mujer de 79 años, natural de Perú, que acude al Servicio de Urgencias por fiebre de hasta 38°C junto a disnea y expectoración purulenta de cuatro días de evolución, tras retorno de viaje de su país de origen. Además, la paciente presentaba cuadro constitucional: pérdida de peso no cuantificada, astenia, prurito generalizado y sudoración nocturna durante los dos meses previos.

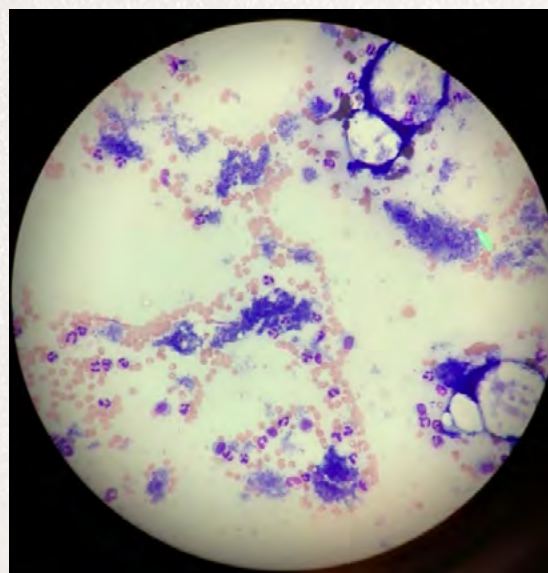
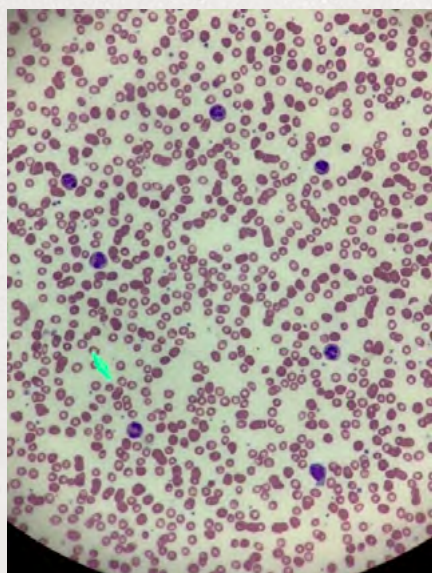
No poseía antecedentes médico-quirúrgicos de interés, salvo una celulitis de miembros inferiores (MMII) tratada con cefalexina 3 meses antes con mala evolución, por lo que se llega a realizar Eco-Doppler de MMII en otro centro, que descartó trombosis venosa profunda y se toma biopsia cutánea cuyo resultado anatomopatológico fue de vasculitis leucocitoclástica.

En la exploración física destacaban adenopatías axilares, supraclaviculares, cervicales e inguinales, junto a esplenomegalia moderada y rash exantemático generalizado, sin alteraciones en el resto de la exploración.



Se evidenció anemia microcítica arregenerativa (Hemoglobina (Hb) 7.4g/dL (11.7-16.1), Volumen Corpuscular Medio (VCM) 79.6fL (81-102), reticulocitos 0.45% (0.5-1.5)) en el análisis de sangre solicitado, que precisó transfusión de 2 concentrados de hematíes, junto a leve elevación de los reactantes de fase aguda (Proteína C Reactiva 32.1mg/L (1-3) Procalcitonina 1ng/mL (0-0.1)) y de la enzima Lactato Deshidrogenasa (LDH 606U/L (208-378)). Dada la clínica respiratoria de la paciente se realizó radiografía de tórax que no evidenció consolidaciones agudas. Por el contexto epidemiológico descrito, se pidió una gota gruesa para *Plasmodium* que fue negativa. Además, se solicitó una TC de tórax con contraste donde se visualizaron adenopatías axilares, supraclaviculares, mediastínicas, paratraqueales, subcarinales e hiliares. Con todo ello, la paciente fue ingresada a cargo Medicina Interna para completar proceso diagnóstico.

Durante su estancia, se interconsulta al Servicio de Hematología ante anemia microcítica arregenerativa con escasa rentabilidad transfusional, que tras la realización de test de Coombs directo con resultado positivo diagnosticaron de probable anemia hemolítica autoinmune. En el frotis de sangre periférica la serie roja tenía anisocitosis con algunos esferocitos. Se pautó tratamiento con corticoterapia (Metilprednisolona 40mg/24h) sin mejoría de la anemia, por lo que la paciente fue sometida a un aspirado de médula ósea (MO) que fue sugestivo de aplasia pura de células rojas.



Figuras 1 y 2. A la izquierda, MO visualizada al microscopio óptico. A la derecha, frotis de sangre periférica.

Para completar estudio de anemia aplásica, dentro de las causas infecciosas la PCR para Parvovirus fue negativa, con resultados serológicos de IgM negativa e IgG positiva. Las serologías para Virus Herpes Simple 1 y 2 (VHS-1y2), VIH, Virus de la hepatitis B y C, Virus Epstein Barr (VEB) y Citomegalovirus (CMV) fueron negativas, salvo la IgG positiva para Toxoplasma, VEB, VHS-1y2 y CMV. Los hemocultivos y el urocultivo también fueron negativos, así como la PCR para virus respiratorios (COVID-19, Influenza A y B). La microbiología en MO fue negativa para parásitos, parvovirus y leishmania.

Para descartar patología autoinmune se solicitó factor reumatoide y anticuerpos antipéptido citrulinado cíclico que fueron negativos. Se evidenciaron anticuerpos antinucleares (ANAS) positivos a título bajo de tipo granular fino denso, así como leve hipocomplementemia C4 con C3 normal. Los anticuerpos antiDNA y antiSm eran negativos.

La sospecha diagnóstica principal era una neoplasia secundaria, por lo que se realizó punción guiada por imagen de una adenopatía supraclavicular, la cual fue sugerente de Linfoma T. El diagnóstico final se consiguió a través de una biopsia escisional de una adenopatía axilar cuyo resultado anatomopatológico fue de linfoma angioinmunoblástico.

DISCUSIÓN:

El interés de este caso clínico reside en la importancia de buscar en primer lugar un diagnóstico que englobe todos los síntomas y signos que presenta el paciente. En este caso, teníamos una paciente con un ante-



cedente de vasculitis, síntomas constitucionales e intenso prurito, exploración física en la que destacaban las adenopatías y la esplenomegalia y, desde el punto de vista analítico, anemia secundaria a probable aplasia pura de células rojas. Por todo ello, nuestra principal sospecha diagnóstica era un linfoma.

El linfoma angioinmunoblástico es la forma más frecuente del grupo heterogéneo de linfomas periféricos de células T, que constituyen menos del 15% de los linfomas No-Hodgkin. Los pacientes suelen presentar linfadenopatías generalizadas, hepatomegalia, esplenomegalia, síntomas B, rash y poliartritis. El rash afecta entre el 20 al 60% de los pacientes, suele asociarse a prurito y su diagnóstico anatomopatológico es de vasculitis linfocítica. Analíticamente, cursa con elevación de la LDH, velocidad de sedimentación globular, beta-2 microglobulina, test de Coombs positivo con o sin hemólisis, linfopenia, anemia y trombopenia. Asimismo, puede asociarse a fenómenos autoinmunes. La prueba diagnóstica de elección es la biopsia escisional ganglionar que demuestra un infiltrado polimorfo con proliferación prominente de vénulas endoteliales y células dendríticas(1). Nuestra paciente concordaba tanto clínica como analíticamente con la descripción del cuadro clínico, si bien es cierto, que todos los linfomas se presentan de forma similar, aunque ella se quejaba de forma intensa del prurito y del exantema.

En cuanto a la aplasia pura de células rojas, se trata de una forma de anemia que se caracteriza por reticulocitos bajos y por la ausencia de precursores eritroides en MO. Puede ser primaria (idiopática o autoinmune) o secundaria, cuyas principales causas son la leucemia linfocítica granular de células grandes y el timoma. No obstante, también se asocia a linfomas Hodgkin y no Hodgkin, como el que presentaba nuestra paciente (2,3). Debe descartarse infección por Parvovirus, siendo el gold estándar la detección de DNA en sangre periférica mediante PCR, que fue negativa en nuestra paciente.

Por último, merece la pena destacar el antecedente de vasculitis. La vasculitis leucocitoclástica es un tipo de vasculitis cutánea que afecta a vasos pequeños, donde el infiltrado inflamatorio predominante se compone de neutrófilos. Puede ser secundaria a medicamentos, infecciones, enfermedades autoinmunes o neoplasias. Cursa con lesiones palpables en forma de púrpura o petequias, y a veces en forma de lesiones urticariales(4). Es la forma de vasculitis más asociada a malignidad, pese a que su asociación a linfomas y trastornos linfoproliferativos es infrecuente(5,6,7).

Como conclusiones, cabe destacar:

- Debemos descartar en primer lugar patologías frecuentes. Se recomienda sospechar procesos linfoproliferativos ante síntomas B, adenopatías a la exploración, citopenias y elevación de LDH.
- La aplasia pura de células rojas puede ser idiopática o secundaria a infección por Parvovirus, timoma, patologías autoinmunes y neoplasias.
- Las vasculitis cutáneas pueden ser secundarias. Existen casos descritos de asociación entre vasculitis y linfomas.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Arnold S Freedman, MDJon C Aster, MD, PhD. *Clinical manifestations, pathologic features, and diagnosis of angioimmunoblastic T cell lymphoma*. In: Andrew Lister, MD, FRCP, FRCPath, FRCR (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (Accessed on December 16, 2022.)
2. Robert T Means, Jr, MD, MACP. *Acquired pure red cell aplasia in adults*. In: UpToDate, Robert A Brodsky, MD (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (Accessed on December 16, 2022.)
3. Means RT Jr. *Pure red cell aplasia*. Blood. 2016 Nov 24;128(21):2504-2509. doi: 10.1182/blood-2016-05-717140. PMID: 27881371.
4. Carmen Gota, MD. *Overview of cutaneous small vessel vasculitis*. In: UpToDate, Eric L Matteson, MD, MPHJeffrey Callen, MD, FACP, FAAD (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (Accessed on December 16, 2022.)
5. Martín Guerra, JM; Martín Asenjo, M; Prieto de Paula, JM. *Leucocytoclastic vasculitis and lymphoma*. Revista Española de Geriatria y Gerontología. Vol.55. Núm 3. (182-183). 2020.
6. G. Milone, F. Stagno, P. Guglielmo, E. Cacciola, F. di Raimondo, R.R. Cacciola, et al. *Cutaneous vasculitis in non Hodgkin's lymphoma*. Haematologica, 80 (1995), pp. 529-531
7. A. Broccoli, L. Gandolfi, C. Pellegrini, C. Agostinelli, L. Argnani, P.L. Zinzani. *Leukocytoclastic vasculitis associated with hairy cell leukemia at diagnosis: A case report and review of the literature*. Tumori, 102 (2016).



CC-7. DOLOR EN HIPOCONDRIO DERECHO EN PACIENTE NATURAL DE COLOMBIA

Yaiza Díaz del Castillo¹, Jesús Baltasar Corral², Francisco Galeano Valle³, Luis Álvarez-Sala Walther⁴.

¹Residente de primer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

²Residente de quinto año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

³Médico Adjunto de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

⁴Médico Adjunto y Jefe de Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Gregorio Marañón.

PALABRAS CLAVE:

Absceso; amebiasis; E. histolytica.

HISTORIA CLÍNICA

Presentamos a una mujer de 55 años, natural de Colombia, con antecedentes personales de cólicos re-noureterales, anemia ferropénica tratada previamente y dislipemia, que acudió a Urgencias presentando un cuadro de dolor en hipocondrio derecho de un mes de evolución, que se acompañaba de deposiciones diarreicas intermitentes sin productos patológicos y febrícula con sudoración nocturna. Negaba viajes en los últimos años a su país de origen.

EXPLORACIÓN Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

A la exploración física a su llegada a Urgencias se encontraba afebril, hemodinámicamente estable, con abdomen blando y depresible, doloroso en hipocondrio derecho con Murphy positivo.

En Urgencias se extrajo analítica de sangre en la que destacaba importante aumento de PCR 297,8 mg/L (0-5), así como citólisis leve con colestasis con ALT (GPT) 34 (5-31), GGT 85 U/L (6-40) y FA 109 U/L (5-31), leucocitos de $11.30 \times 10^3/\mu\text{L}$ (4 - 10) con neutrófilos $9.0 \times 10^3/\mu\text{L}$ (1.8 - 7.5).

Se solicitó ecografía abdominal en la que se visualizó una lesión de límites mal definidos en segmentos V - VIII, con ecoestructura heterogénea y sin identificarse flujo Doppler en el interior de la misma. Estos hallazgos en el contexto clínico de la paciente sugieren lesión hepática compatible con área inflamatoria (figura 1).

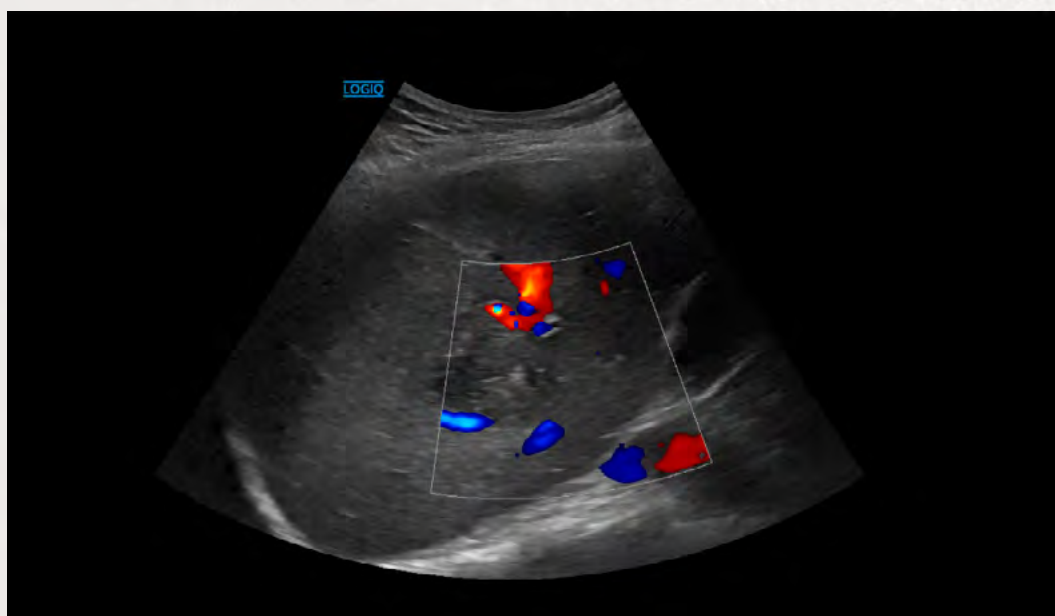


Figura 1: Lesión hepática visualizada mediante ecografía.



Para la completa caracterización de la lesión se realizó una TC abdominal que mostraba hallazgos compatibles con absceso intrahepático de 4x4 cm de tamaño (figura 2a) y tiflitis (figura 2b).



Figura 2a: Absceso amebiano visualizado mediante TC abdominal, de 4x4 cm de tamaño.

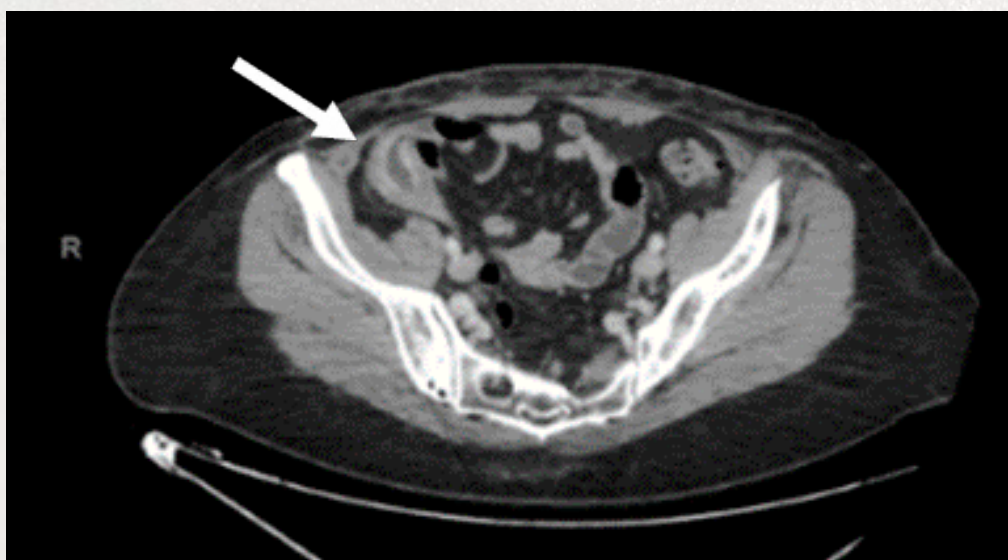


Figura 2b: Tiflitis.

EVOLUCIÓN

La paciente ingresó a Medicina Interna con diagnóstico de tiflitis y absceso hepático con tratamiento empírico con piperacilina/tazobactam, se tomaron muestras para hemocultivos, serologías, coprocultivos y estudio de parásitos en heces, con el fin de descartar equinocosis, hidatidosis, shigelosis, salmonelosis, fascioliasis, brucelosis o infecciones por cepas hipervirulentas de *Klebsiella Pneumoniae* como el serotipo K1. Ante la ausencia de respuesta al tratamiento y mientras se esperaban resultados definitivos de serologías, radiología intervencionista procedió a la colocación de un drenaje que rindió líquido achocolatado.

Horas más tarde se obtuvo el resultado de las serologías mostrando un resultado positivo para *Entamoeba histolytica*, tanto en sangre con anticuerpos a título $>1/2560$, como mediante PCR en la muestra tomada del drenaje del absceso hepático.



Se modificó el tratamiento antibiótico a metronidazol 750 mg intravenoso cada 8 horas durante 10 días y paromomicina oral 7 días.

Las sucesivas pruebas de imagen de control mostraron disminución del absceso (figura 3).



Figura 3: Absceso amebiano visualizado mediante TC de control, en el que se visualiza una disminución de su tamaño que ahora es de 2,2 x 2,4 x 2,6 cm de tamaño.

Analíticamente los parámetros inflamatorios descendieron, así como la leucocitosis y las enzimas hepáticas, permaneciendo la paciente en todo momento asintomática y afebril.

DIAGNÓSTICO

Absceso amebiano y amebiasis por *Entamoeba histolytica*.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La amebiasis es una infección causada por amebas del grupo *Entamoeba*. La forma de presentación clínica más frecuente es asintomática, aunque algunos pacientes pueden desarrollar síntomas que incluyen dolor abdominal, diarrea o diarrea sanguinolenta, pudiendo padecer complicaciones graves como la inflamación y perforación del intestino. Los pacientes afectados pueden desarrollar anemia².

Si el parásito alcanza el torrente sanguíneo, se puede diseminar y llegar hasta el hígado, causando un absceso amebiano, lo cual ocurre en menos del 4% de pacientes.

El absceso hepático debe sospecharse en pacientes que presentan fiebre acompañada de dolor en hipocondrio derecho y un ambiente epidemiológico que concuerde; esto es ser residente de áreas endémicas, haber migrado o haber viajado allí. La diarrea acompañante se da en menos de un tercio de los pacientes. A nivel analítico, los pacientes presentan leucocitosis sin eosinofilia con una elevación de FA y transaminasas.

El diagnóstico debe ser apoyado por prueba de imagen hepática y confirmación serológica. No obstante, la serología no nos permite diferenciar entre una infección aguda o una infección pasada ya que los anticuerpos pueden persistir durante años tras la resolución de la enfermedad. Por lo tanto, en pacientes de áreas endémicas, como nuestra paciente, la serología puede ofrecer información limitada³.

Generalmente, en los abscesos por *E. histolytica*, no está recomendado la punción aspiración dada la excelente respuesta que presentan con tratamiento médico dirigido, pero dado la tórpida evolución y la ausencia de resultados serológicos, en coprocultivos y estudio de parásitos en heces se llevó a cabo con éxito.



El diagnóstico diferencial debe incluir absceso bacteriano/parasitario y lesión maligna (tabla 1).

	Findings suggestive of pyogenic liver abscess	Findings suggestive of amebic liver abscess
Age	Older adults	Younger adults
Gender distribution	Both men and women affected	Usually men affected
Left shift on white blood cell count	Often present	Usually absent
Serum bilirubin concentration	Often elevated	Usually normal
History	Prior history of gallstones Diabetes mellitus	Exposure to resource-limited settings

TABLA 1. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ABSCESO HEPÁTICO.

La capa mucosa del intestino sirve como mecanismo protector que previene que los quistes de *E. histolytica* entren en contacto con el epitelio intestinal. La enquistación tiene lugar en el íleon terminal o colon, y como resultado los trofozoitos son liberados a la luz del intestino.

A medida que la infección progresa, la mucosa colónica se encuentra difusamente inflamada, edematosa, con necrosis e incluso perforación de la pared intestinal en algunos casos. Esto puede debutar en forma de colitis amebiana, que puede simular a la colitis ulcerosa o la enfermedad de Crohn. Es por ello que al alta de nuestra paciente se solicitó colonoscopia, ya que esta prueba ayuda a apoyar el diagnóstico de amebiasis y así excluir otras causas de los síntomas y lesiones que presentan los pacientes; en este caso, la tiflitis y la anemia ferropénica, haciéndose así un diagnóstico diferencial entre enfermedad inflamatoria intestinal y cáncer de colon.

El absceso hepático es la manifestación extraintestinal de amebiasis más común. Dentro de las áreas con elevadas tasas de infección se encuentra Colombia, país de origen de nuestra paciente. La principal forma de adquirir la infección es la ingestión de agua o comida contaminada por heces que contenían quistes de *E. histolytica*, siendo el periodo de incubación de amebiasis de entre 2-4 semanas. Aunque en nuestro caso no se había producido viajes recientes a Colombia ya hemos mencionado que la principal forma de expresión de esta enfermedad es asintomática, por lo que es posible que se estuviera produciendo la enquistación incluso años antes de que la paciente presentara manifestaciones clínicas, lo cual es la principal razón por lo que se procede a descolonización con paromomicina cuando se trata a un paciente con amebiasis.

La mejoría radiológica se consigue en torno a dos años o más, por eso mismo las pruebas de imagen de control cuando la paciente ha sido tratada correctamente no se consideran necesarias.

Cuando la enfermedad es tratada correctamente, el pronóstico es bueno, siendo la tasa de mortalidad inferior a 1% cuando el paciente no ha presentado complicaciones.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. UpToDate [Internet]. Uptodate.com. [citado el 4 de enero de 2023]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/extraintestinal-entamoeba-histolytica-amebiasis?search=amebiasis&source=search_result&selectedTitle=2~87&usage_type=default&display_rank=2
2. Taherian M, Samankan S, Cagir B. Amebic Colitis. [Updated 2022 Oct 24]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK542237/>
3. Zulfiqar H, Mathew G, Horrall S. Amebiasis. [Updated 2022 Jul 10]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK519535/>
4. Nasrallah J, Akhoundi M, Haouchine D, Marteau A, Mantelet S, Wind P, Benamouzig R, Bouchaud O, Dhote R, Izri A. Updates on the worldwide burden of amoebiasis: A case series and literature review. *J Infect Public Health*. 2022;15(10):1134-41. Epub ahead of print.

CC-8. CUANDO EL DOLOR SUPERA LA LESIÓN: UN CASO DE ÚLCERAS CUTÁNEAS CON MALA EVOLUCIÓN.

Marina Valenzuela Espejo, Cristina Lavilla Olleros, Irene Molina López, Alejandra García García, Jose María de Miguel Yanes.

Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 84 años con antecedentes médicos de hipertensión arterial, estenosis arteria carótida interna y exfumador desde hace más de 20 años con probable afectación pulmonar, sin haberse completado estudios al respecto.

Refiere úlceras en miembros inferiores de tres meses de evolución con mal control del dolor a pesar de tratamiento con opioides. En seguimiento previo por unidad del dolor crónico (UDC) y consultas externas de cirugía vascular por úlceras muy dolorosas que no se corresponden con el patrón típico de insuficiencia venosa crónica y sin características isquémicas (pulsos conservados, dolor en reposo).

En cuanto a la exploración física, el paciente se mantiene en todo momento hemodinámicamente estable y afebril. Auscultación cardiopulmonar normal y exploración abdominal sin alteraciones. En miembros inferiores, pulsos conservados a todos los niveles, presenta en miembro inferior izquierdo, lesiones de 2-3 cm en ambos lados de tercio inferior de la pierna, no exudativas, con costra seca y sin signos inflamatorios asociados, acompañado de importante edema hasta rodilla.

Ingresa en planta de dermatología para cura de úlceras con interconsulta a medicina interna.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Análisis de sangre: macrocitosis con VCM 102 fL (80-90) sin anemia, resto hemograma normal. Función renal preservada, perfil hepatobiliar sin alteraciones. Iones en rango. Vitamina B12, folato y vitamina D en rango. Hipotiroidismo subclínico con TSH 9.35 mUI/L (0.35-4.94) y T4 1.1 ng/dL (0.7-1.5). Hipertiroidismo primario con PTH 87 ng/L (15-68) con calcio corregido por proteínas normal 8.8 mg/dL (8.8-10.2). Proteinograma compatible con proceso inflamatorio. Ferritina elevada 933 mcg/L (22-274) en contexto inflamatorio. Hemoglobina glucosilada 5.2%. Autoinmunidad (ANCA, ANA, anti-DNA, cribado conectivopatías) negativa. Complemento normal. Factor reumatoide negativo. Crioglobulinas negativas. Anticuerpos antifosfolípidos negativos. Anticuerpos HBs positivos, serología VHC, VIH y sífilis negativa.



- Ecografía doppler de miembros inferiores: doppler continuo en arterias pedia y peronea con ondas bifásicas de buena amplitud, en arteria tibial posterior ondas monofásicas de amplitud media. No se realiza ITB por dolor a la palpación en pierna. Se descarta TVP a nivel femoral, poplíteo y sural. Safena externa e interna permeables y competentes.
- Biopsia cutánea: epidermis hiperplásica de aspecto reactivo con áreas de erosión y dermis con signos de necrosis hemorrágica que sugieren origen isquémico y que afecta al espesor completo de la biopsia; sin imágenes de vasculitis, trombos o émbolos

EVOLUCIÓN

Durante su estancia en la planta de dermatología se inicia tratamiento antibiótico por sospecha de sobreinfección y tratamiento específico con tiosulfato lunes, miércoles, viernes y alprostadil cada 12 horas.



Figura 1. La imagen A corresponde al aspecto de las lesiones al ingreso en planta. La imagen B corresponde al seguimiento 5 semanas después del inicio del tratamiento. Se aprecia una clara mejoría de las lesiones cutáneas, si bien el aspecto más destacable era el buen control del dolor.

Posteriormente el paciente es dado de alta y continúa tratamiento en hospital de día (HDD) de medicina interna con tiosulfato y alprostadil tres días a la semana (lunes, miércoles, viernes) y curas en consulta de úlceras de su centro de especialidades dos días a la semana (martes, viernes). Después de aproximadamente 5 semanas de tratamiento, el paciente presenta una evolución muy favorable tanto del dolor como del aspecto de las lesiones, planteándose el fin de tratamiento específico. En cuanto a la evolución analítica, también es favorable presentando cada vez menos reactantes de fase aguda, únicamente presenta leve hipocalcemia con calcio libre normal e hipofosfatemia que se suplementa al alta.

DIAGNÓSTICO

Dadas las características de las lesiones y la buena evolución al tratamiento médico se establece el diagnóstico de úlceras arteriolescleróticas en paciente con función renal normal.

TRATAMIENTO

- Cobertura antibiótica con amoxicilina-clavulánico 8 días.
- Analgesia con paracetamol + metamizol + amitriptilina 10mg + gabapentina 300mg c/12h + fentanilo transdérmico 50mcg c/72h + rescates de morfina 3-5mg SC previo a las curas. Los opiáceos fueron retirándose progresivamente durante el seguimiento dado el buen control del dolor.



- Tratamiento específico para las úlceras: tiosulfato 25mg IV lunes, miércoles, viernes (primera dosis 5.10.22) + alprostadil 40mcg IV c/12 horas (durante 9 días 6.10.22-14.10.22). Posteriormente en hospital de día continúa con tiosulfato IV 25mg + alprostadil 60mcg (lunes, miércoles, viernes). Curas con sevoflurano en hospital y consulta de úlceras.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La calcifilaxis es un síndrome raro y potencialmente mortal de calcificación vascular caracterizada por la oclusión de microvasos en el tejido adiposo subcutáneo y dermis y que tiene como resultado lesiones cutáneas isquémicas muy dolorosas. Una vez diagnosticada el pronóstico del paciente es pobre, generalmente la supervivencia es menor de un año y la causa más frecuente de muerte es la sepsis de origen cutáneo^{1,2}. Afecta típicamente a pacientes con enfermedad renal crónica avanzada (ERCA) en programa de hemodiálisis con una prevalencia del 1-4%³, pero también se puede dar en pacientes con enfermedad renal incipiente, daño renal agudo, trasplantados renales, y, en más raras ocasiones, en pacientes con función renal normal¹. Debido a su rareza, la epidemiología de la calcifilaxis no urémica (CNU) es desconocida.

En ocasiones, el dolor precede a la aparición de las lesiones y se acompaña de hiperestesia. Constituye una importante pérdida de calidad de vida debido a la pérdida funcional y a las hospitalizaciones prolongadas por úlceras graves. En el caso de la CNU, las lesiones tienen una distribución periférica en el 50% de los casos, al contrario que en la calcifilaxis urémica en la cual hasta el 80% de las lesiones son centrales.

En cuanto a las causas de CNU, en una revisión sistemática que incluía 36 pacientes se encontraron el hiperparatiroidismo primario (10 pacientes), las neoplasias malignas (8), la hepatopatía alcohólica (6) y las enfermedades del tejido conectivo (4) como causas más frecuentes del desarrollo de esta entidad en pacientes sin ERCA². Además, la obesidad, la diabetes mellitus y el uso de warfarina y corticoides se asociaron como factores de riesgo para la CNU^{1,2}. En el caso de nuestro paciente, el único hallazgo analítico que pudiese estar en relación con el desarrollo de CNU es el hiperparatiroidismo primario, en ausencia de hipercalcemia.

La histología característica consiste en calcificación, hiperplasia fibrointimal y trombosis en microvasos en el tejido adiposo subcutáneo y la dermis, a menudo acompañados de necrosis del tejido adiposo y epidérmico¹. No obstante, en pacientes con función renal normal, no siempre se encuentran calcificaciones en la biopsia y las alteraciones no son tan características por lo que recientemente se está implantando el término de úlceras arterioescleróticas sobre el de calcifilaxis no urémica en estos pacientes.

Los tratamientos médicos más utilizados para la calcifilaxis son el tiosulfato de sodio (TS) y los bifosfonatos. El TS tiene efecto vasodilatador y quelante de sales de calcio. El alprostadil o prostaglandina E1 tiene efecto vasodilatador, antiagregante plaquetario y fibrinolítico y se ha descrito su uso como adyuvante para casos graves de calcifilaxis que no responden a tratamiento estándar con TS intravenoso. También han sido descritos en la literatura el uso de TS intralesional como tratamiento local y el oxígeno hiperbárico para mejorar la cicatrización^{3,4}.

La CNU es una entidad que está aumentando su incidencia en los últimos años. Debe tenerse en cuenta en pacientes con las características descritas aun en ausencia de ERCA.

Es fundamental el diagnóstico precoz que dirija el tratamiento, así como realizar un manejo multidisciplinar en todo momento como lo fue en nuestro caso (cirugía vascular, dermatología, medicina interna (planta de hospitalización y hospital de día). Como en otros procesos, el hospital de día garantiza disminuir la estancia hospitalaria, y las complicaciones asociadas al proceso hospitalario (infecciones nosocomiales, síndrome confusional...), consiguiendo realizar un estrecho cuidado ambulatorio que favorece la recuperación precoz.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nigwekar SU, Thadhani R, Brandenburg VM. Calciphylaxis. *N Engl J Med [Internet]*. 2018;378(18):1704–14. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMra1505292>
2. Nigwekar SU, Wolf M, Sterns RH, Hix JK. Calciphylaxis from nonuremic causes: a systematic review. *Clin J Am Soc Nephrol [Internet]*. 2008;3(4):1139–43. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2215/CJN.00530108>



3. Gomes F, La Fera P, Costa C, Santos R. Non-Uremic Calciphylaxis: A Rare Diagnosis with Limited Therapeutic Strategies. *Eur J Case Rep Intern Med*. 2018 Dec 27;5(12):000986. doi: 10.12890/2018_000986. PMID: 30755998; PMCID: PMC6346971
4. Ossorio-García L, Jiménez-Gallo D, Arjona-Aguilera C, Linares-Barrios M. Tratamiento multimodal de la calcifilaxis con tiosulfato sódico, alprostadil y oxigenoterapia hiperbárica. *Actas Dermosifiliogr [Internet]*. 2016;107(8):695–7. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S000173101630059X>
5. Comunicación Varios [Internet]. *Revclinesp.es*. [citado el 19 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://www.revclinesp.es/es-congresos-xxxv-congreso-nacional-sociedad-espanola-15-sesion-variantes-1363-calcifilaxis-no-uremica-causa-infrecuente-15265>

CC-9. MÚLTIPLES FACTORES DE RIESGO EN VARÓN DE 44 AÑOS

Olaya Huergo Fernández¹, Marta Olimpia Lago Rodríguez¹, Lucía Ordieres Ortega¹.

¹Servicio Medicina Interna Hospital General Universitario Gregorio Marañón

PALABRAS CLAVE:

- Trombosis venosa profunda
- Diarrea del viajero
- Usuario drogas parenterales

HISTORIA CLÍNICA:

Varón de 44 años con antecedente de enfermedades de transmisión sexual (ETS) de repetición, entre ellas gonococo, Chlamydia y sífilis.

Destacaba viaje reciente a África (Lesotho, Botswana y Namibia) durante 25 días. Previo y durante el viaje, realizó profilaxis antimalárica y contra la fiebre tifoidea, aunque de manera discontinua, y no finalizó la pauta a su regreso.

Durante los últimos días del viaje comenzó con diarrea acuosa verdosa, fiebre de 38.9°C, náuseas y vómitos, que continuó unos 4 días tras su regreso y para lo cual inició tratamiento con ciprofloxacino oral.

Acudió a Urgencias 10 días tras su regreso, por persistencia de fiebre y diarrea, con aparición de dolor, edema y eritema en miembro inferior derecho el día previo.

A su llegada se encontraba hemodinámicamente estable, con fiebre de 38.5°C. En la exploración física destacaban edema del miembro inferior derecho con eritema y aumento de la temperatura local, siendo el resto de la exploración anodina.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Análiticamente presentaba anemia con hemoglobina de 11.8 g/dL (13-17.5 mg/dL), leucocitosis 12.9 10E3/μL (4-10-10E3/μL) con neutrofilia 11.0 10E3/μL (1.8-7.5 10E3/μL), dímero-D de 437 ng/mL (0-250 ng/mL), deterioro de la función renal con creatinina 1.35 mg/dL (0.50-0.90 mg/dL) y un filtrado de 63 mL/min/1.73 m² (60-100 mL/min/1.73 m²), creatinquinasa 431 U/L (26-192 U/L), proteína C reactiva de 10.2 mg/L (0.0-5.0 mg/L) y lactato dehidrogenasa 339 U/L (135-214 U/L), siendo la procalcitonina normal. La analítica de orina no mostró datos de infección.

Se realizaron pruebas de imagen: una radiografía de tórax que no mostró alteraciones y una ecografía Doppler de miembros inferiores que resultó positiva para trombosis venosa profunda de miembro inferior derecho.



Con todo ello se solicitó estudio microbiológico, se iniciaron antibioterapia empírica con piperacilina tazobactam y anticoagulación a dosis terapéutica y se cursó ingreso.

EVOLUCIÓN

En la primera valoración en planta, el paciente presentó un cuadro de inestabilidad hemodinámica con bache hipotensivo y desaturación brusca, con necesidad de oxigenoterapia, por lo que se realizó angiotomografía (angioTC) de arterias pulmonares que descartó embolismo pulmonar, detectando en cambio hepatoesplenomegalia y proctitis. La situación hemodinámica mejoró progresivamente con sueroterapia intravenosa intensiva y escalada antibiótica a meropenem y linezolid.

Imagen 1:



Imagen 1: Proctitis como hallazgo casual en TAC toraco-abdomino-pélvico

DIAGNÓSTICO

En la anamnesis dirigida, realizada en la planta de hospitalización, el paciente refería múltiples relaciones sexuales de riesgo desde su regreso a España, así como consumo continuado de mefedrona intravenosa, gamma-hidroxibutirato (GHB) y metanfetaminas.

Desde el punto de vista microbiológico destacaron pruebas treponémicas y no treponémicas en título descendente en relación con sífilis tratada correctamente de manera reciente.

Se realizó ecocardiograma transtorácico que no mostró alteraciones compatibles con endocarditis.

Finalmente, en el coprocultivo se obtuvo PCR positiva para *E. coli* enteroinvasivo, *Shigella* y *Campylobacter*, ampliándose entonces la cobertura antibiótica con azitromicina y llegando al diagnóstico final de proctitis aguda enteroinvasiva.

Durante el resto de estancia hospitalaria el paciente se mantuvo estable, con mejoría progresiva del estado general y recuperación analítica. Completó adecuadamente antibioterapia, y se realizó transición de anticoagulación parenteral a oral con apixabán 5 mg cada 12 h. Además, se educó al paciente en las consecuencias posibles de las prácticas sexuales de riesgo y el consumo de drogas recreativas, y se explicaron datos de alarma y conductas a evitar durante los siguientes meses desde el punto de vista de la trombosis venosa y la anticoagulación.

El paciente fue valorado a los 3 meses en consulta de enfermedad tromboembólica, retirándose anticoagulación.



DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El agua contaminada¹ es un foco de contagio importante para muchas enfermedades bacterianas, entre ellas la infección por *E. coli* enteroinvasivo² que se asocia a la diarrea del viajero; *Shigella*³ que produce la gastroenteritis con mayor riesgo de contagio, y *Campylobacter*⁴ también asociado a consumo de carne de pollo. Una de las regiones con mayor tasa de agua no potable, así como de prevalencia de diarrea del viajero, es África.

Estos tres patógenos producen diarrea de tipo invasivo. Suelen ser cuadros acompañados de fiebre, dolor abdominal, heces líquidas con, sangre o pus y suele afectar más frecuentemente al tramo del intestino grueso pudiendo ocasionar, entre otros, cuadros de proctitis. Si estos datos de alarma están presentes la antibioterapia es necesaria. No se recomienda el uso de ciprofloxacino debido a la alta tasa de resistencia entre las enterobacterias, por ejemplo, de un 90% en *Campylobacter*. La antibioterapia de elección por tanto son los macrólidos, siendo de preferencia la azitromicina por su posología (cada 24 horas) y mejor tolerancia. El ciclo de antibioterapia suele durar unos 5 días, ajustando según la progresión clínica.

Por otro lado, el paciente presentaba factores provocadores para el desarrollo de enfermedad tromboembólica venosa, como el uso de drogas vía intravenosa o inmovilización prolongada en el contexto de un viaje en avión. El paciente refería además haberse sentado en ventanilla y no haberse movido a lo largo de toda la duración del vuelo, factores relacionados con un mayor riesgo trombótico. La clínica típica consiste en dolor de la extremidad, aumento del calor local además de eritema y edema. Una de las complicaciones más importantes es el desarrollo de tromboembolismo pulmonar, debiendo descartarlo ante la aparición súbita de disnea. La prueba de elección para su diagnóstico es el angioTC pulmonar. El tratamiento consiste en la anticoagulación durante un mínimo de 3 meses si se trata de tromboembolismo pulmonar provocado, como el caso de nuestro paciente.

Un último factor de riesgo que presentaba el paciente era el consumo de drogas recreativas por múltiples vías, incluyendo la intravenosa.

Con ello el riesgo de endocarditis infecciosa⁶ aumenta ya que favorece la siembra de la flora cutánea en el torrente sanguíneo, además de poder contener patógenos las propias sustancias inyectadas o inducir éstas daño endotelial y valvular fomentando una infección posterior.

El diagnóstico diferencial en este paciente fue complejo, debido a la presencia de varios factores de riesgo para varias patologías diferentes, en un contexto de gravedad ante la situación de inestabilidad hemodinámica en la primera valoración que exigía una mayor premura para iniciar las medidas terapéuticas necesarias.

Si bien no siempre se llega a un único diagnóstico que explique toda la clínica de cada paciente, es importante realizar una anamnesis dirigida, una exploración completa, considerar los distintos factores de riesgo y pensar en la explicación más probable. Por otra parte, en los casos en los que sea posible, el ingreso es una excelente ocasión para realizar educación sanitaria a los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Vila J, Oliveira I, Zboromyrska Y, Gascon J. Diarrea del viajero [Traveller's diarrhoea]. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2016 Nov;34(9):579-584.
2. Yang SC, Lin CH, Aljuffali IA, Fang JY. Current pathogenic *Escherichia coli* foodborne outbreak cases and therapy development. *Arch Microbiol*. 2017 Aug;199(6):811-825.
3. Baker S, The HC. Recent insights into *Shigella*. *Curr Opin Infect Dis*. 2018 Oct;31(5):449-454.
4. Pisipati S, Zafar A, Zafar Y. *Campylobacter coli* bacteremia: how common is it? *BMJ Case Rep* 2020; 13(12): e2236634
5. Del Río Solá ML, González Fajardo JA, Vaquero Puerta C. Identifying clinical risk factors in recurrent idiopathic deep venous thrombosis. *Med Clin (Barc)*. 2016 Mar 18;146(6):254-7.
6. Botas Rodríguez J, Alonso Martín J. Endocarditis infecciosa en pacientes adictos a drogas [Infective endocarditis in drug addict patients]. *Rev Esp Cardiol*. 1990 Aug-Sep;43(7):477-91.



CC-10. SIADH CON HIPONATREMIA SEVERA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE TUBERCULOSIS PULMONAR

Ana María Aldea Gamarra¹, Marina López Rubio², Andoni Paisán Fernández², Paloma Gijón Vidaurreta³

¹Residente de primer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

²Residente de tercer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

³Adjunta de Microbiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

PALABRAS CLAVE:

“Hiponatremia”, “SIADH”, “tuberculosis pulmonar”

CASO CLÍNICO:

Varón de 76 años, natural de Ecuador, con antecedentes de hipertensión, dislipemia, fibrilación auricular, portador de prótesis biológicas en posición aórtica y mitral y anuloplastia tricuspídea, ictus isquémico e hipotiroidismo subclínico. Ingreso reciente por hiponatremia leve-moderada que se asoció a la toma de diuréticos, observándose durante el mismo opacidades pulmonares que se consideraron secundarias a sobrecarga hídrica o neumonía, tratado con antibioterapia empírica sin toma de muestras respiratorias para estudio microbiológico. Consulta de nuevo por bradipsiquia y desorientación la última semana, así como síndrome constitucional con pérdida de peso, astenia y pérdida de apetito en los últimos meses.

A la exploración el paciente está estable hemodinámicamente, eupneico y afebril. Destaca bradipsiquia, sin focalidad neurológica clara, sin otros hallazgos.

Se realiza análisis de sangre que muestra sodio de 119 mmol/L (135-145 mmol/L), con osmolalidad plasmática de 247 mOsm/kg (275-295 mOsm/kg). Orina con sodio 68 mmol/L y osmolaridad 345 mOsm/kg. Se realiza radiografía de tórax, persistiendo opacidades en ambos campos superiores de tamaño similares a las observadas durante ingreso previo (Figura 1). Se realiza tomografía computarizada (TC) craneal que descarta patología intracraneal aguda.



Figura 1. Radiografía de tórax al ingreso. Opacidades pulmonares en campos superiores



Se inicia reposición de sodio con suero hipertónico y tras alcanzar sodio de 125 mmol/L se decide ingreso para completar estudio, con sospecha diagnóstica de síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH) de probable etiología tumoral.

Durante el ingreso presenta difícil control de las cifras de sodio, presentando empeoramiento hasta 112 mmol/L (135-145 mmol/L), sintomático en forma de crisis tónico-clónica generalizada. Tras normalizar cifras de sodio se introduce urea 15mg diarios como tratamiento del SIADH.

Se solicita una TC torácica donde se identifican opacidades en ambos lóbulos superiores, una de ellas en lóbulo superior derecho cavitada. Presenta asimismo opacidades nodulillares con patrón de “árbol en brote” y alguna distorsión bronquial, así como alguna opacidad en vidrio deslustrado en la periferia de las consolidaciones (Figura 2).

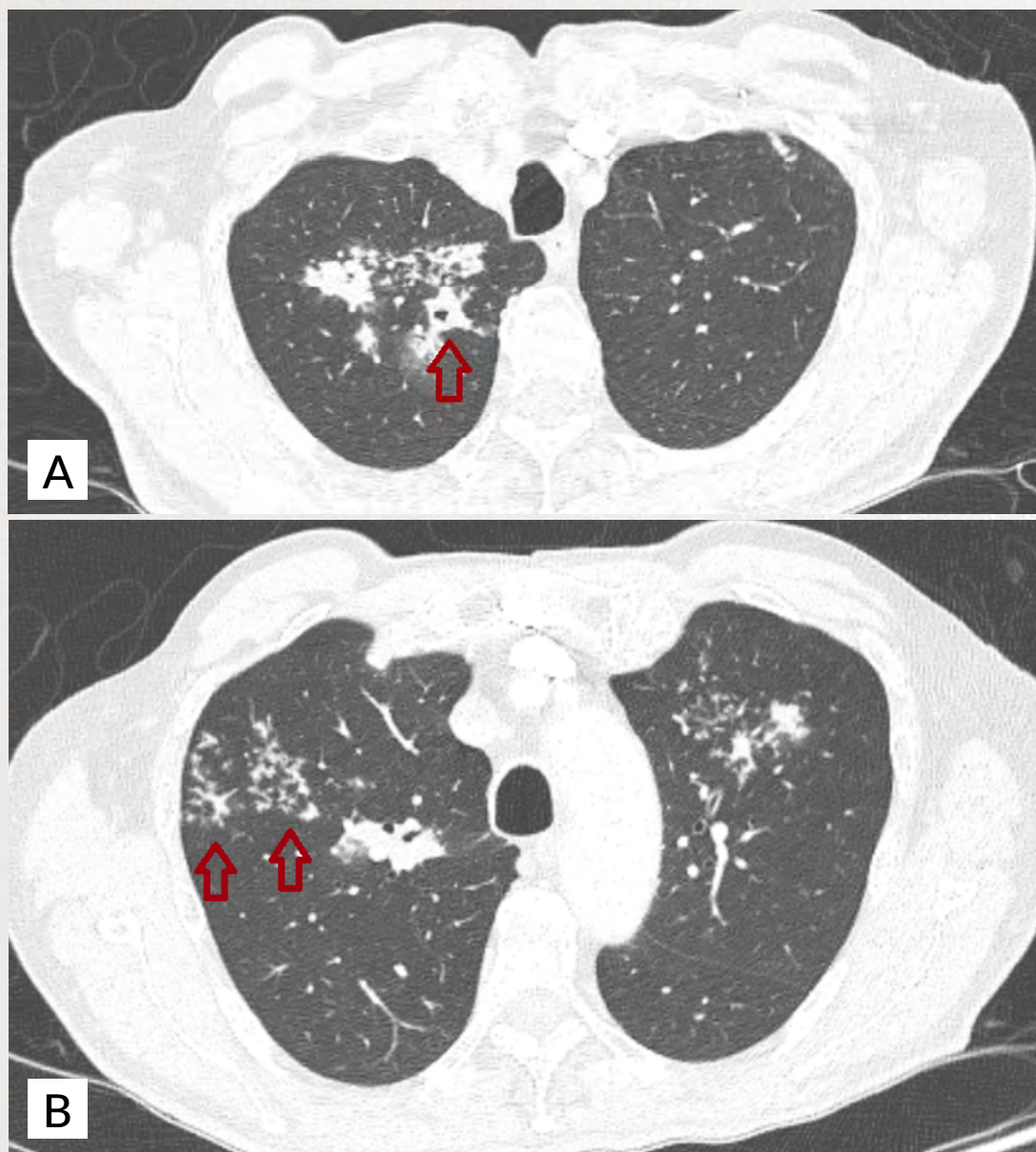


Figura 2. TC torácico. A. Opacidades consolidativas en lóbulo superior derecho, con área (flecha grande). B. Opacidades nodulillares con patrón de “árbol en brote” (flechas pequeñas). TC tomografía computarizada.

Todo ello sugiere como primera posibilidad un proceso infeccioso bronconeumónico, a descartar una infección por *Mycobacterium tuberculosis*, que por su distribución podría corresponder a una presentación postprimaria. Se realiza determinación de quantiferon en plasma que resulta positiva, y fibrobroncoscopia con lavado broncoalveolar, en el que se obtiene PCR positiva para *Mycobacterium tuberculosis*. Por ello,



se instaura tratamiento con Rimstar (pirazinamida, isoniazida, rifampicina, etambutol) y el paciente es dado de alta con seguimiento en consultas. Semanas después, el paciente presenta leve debilidad, pero ha comenzado a ganar peso y se encuentra asintomático, sin alteraciones analíticas y con mejoría radiológica de las opacidades (Figura 3).



Figura 3. Radiografía de tórax dos meses tras el inicio del tratamiento. Se observa mejoría de opacidades en campos superiores

DISCUSIÓN:

La hiponatremia (sodio ≤ 135 mmol/l) es un trastorno frecuente en los pacientes hospitalizados. Una vez detectada, en primer lugar, se debe determinar si es hipotónica (osmolaridad plasmática < 275 mOsm/kg), o si se trata de una pseudohiponatremia o hiponatremia hipertónica secundaria a hiperproteinemia, hipertrigliceridemia o hiperglucemia (1).

La gravedad del cuadro viene dada por el grado de la alteración (leve entre 131 y 135 mmol/l, moderada entre 126 y 130 mmol/l, o grave menor de 125 mmolEq/l) y por la rapidez de instauración. En situaciones de hiponatremia aguda grave se produce edema cerebral, con síntomas neurológicos de distinta gravedad, desde bradipsiquia hasta crisis convulsivas o herniación cerebral (1).

En cuanto a la etiología, se puede producir por situaciones de hipervolemia, como la insuficiencia cardíaca o el síndrome nefrótico, así como en situaciones de hipovolemia por pérdida de sodio y agua, secundaria a pérdidas gastrointestinales o toma de diuréticos, sobre todo tiazídicos. Por último, puede haber hiponatremia en pacientes euvolémicos, como explicaremos a continuación. Para determinar la etiología debemos estimar clínicamente el volumen extracelular, así como determinar la osmolaridad y concentración de iones en orina (2)

En pacientes euvolémicos como el descrito, una de las principales causas de hiponatremia es el SIADH (3), caracterizado por una secreción excesiva de hormona antidiurética (ADH). Se requiere para su diag-



nóstico una osmolaridad urinaria > 100 mOsm/kg y sodio en orina > 40 mEq/l en condiciones de aporte suficiente de sodio. Su diagnóstico es de exclusión, debiendo demostrarse ausencia de estímulo fisiológico de la ADH (postoperatorio, dolor...) y de insuficiencia suprarrenal, renal o hipofisiaria e hipotiroidismo. Hay numerosas causas de SIADH (Tabla 1), destacando las alteraciones del sistema nervioso central y las enfermedades pulmonares, como la neumonía, tuberculosis y patología tumoral, siendo la más frecuente el carcinoma pulmonar de células pequeñas. Por ello, en caso de no encontrar una causa aparente de SIADH, debe realizarse una radiografía de tórax y una TC craneal en busca de neoplasias o lesiones intracraneales que lo justifiquen (4).

Enfermedades del SNC: ictus, hemorragia, infecciones, trauma, psicosis y cirugía transesfenoidal

Malignidad: carcinoma pulmonar de células pequeñas (más frecuente), cáncer de cabeza y cuello, neuroblastoma olfatorio, cáncer de aparato digestivo, linfomas y sarcomas

Fármacos: carbamazepina, oxcarbazepina, haloperidol, ISRS, venlafaxina, ciclofosfamida, cisplatino, desmopresina, terlipresina, MDMA, IBP, amiodarona y AINE

Enfermedades pulmonares: neumonía (bacteriana, vírica [SARS-CoV-2], TBC y aspergilosis), asma, atelectasias, fallo respiratorio agudo y neumotórax

Otros: hereditario (mutaciones de acuoporina 2), VIH e idiopático

AINE: antiinflamatorios no esteroideos; IBP: inhibidor de la bomba de protones; ISRS: inhibidor de la recaptación de serotonina; MDMA: metileno-dioxi-metanfetamina; SARS-CoV-2: coronavirus de tipo 2 causante del síndrome respiratorio agudo grave; SNC: sistema nervioso central; TBC: tuberculosis; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.

Tabla 1. Causas más frecuentes del síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (1)

En cuanto al tratamiento, cuando es aguda grave o sintomática, se debe administrar suero salino hipertónico, independientemente de la volemia, en forma de bolos de 100 ml o con perfusión continua (5). Según el estudio SALSA, los bolos corrigen más rápido la natremia y requieren menor retratamiento posterior sin diferencias en el riesgo de sobrecorrección, por lo que podría ser la forma de administración de elección. La perfusión es preferible en situaciones en las que interesa controlar mejor el volumen (estados hipervolémicos, hipertensión arterial, edad avanzada, etc.) (6).

El manejo del SIADH crónico se basa en restricción hídrica y aporte de sal. En casos de mala respuesta, se puede administrar urea, con el objetivo de producir diuresis osmótica, o antagonistas selectivos del receptor V2 de vasopresina (tolvaptán) (5).

En cuanto a la infección por *Mycobacterium tuberculosis*, la forma pulmonar es la presentación más frecuente. La presentación postprimaria aparece normalmente en adultos, por reactivación de una infección previa latente, y suele cursar con lesiones predominantemente en lóbulos superiores y tendentes a la cavitación. En cuanto a la clínica, es característica la presentación subaguda como la referida en el caso, con astenia, malestar general y síndrome constitucional, junto con síntomas respiratorios como disnea, dolor pleurítico o tos (7).

Para el diagnóstico se deben obtener esputos de 3 días diferentes con aislamiento de la micobacteria, aunque también se puede recurrir a la obtención de muestras de lavado broncoalveolar. Es importante tener en cuenta que en la tuberculosis activa un resultado positivo de la prueba de tuberculina o quantiferon apoya el diagnóstico, pero un resultado negativo no lo excluye (7).

En cuanto a las pruebas de imagen, no existe un patrón radiológico patognomónico de tuberculosis pulmonar, e incluso podría ser normal en pacientes inmunodeprimidos. La reactivación tuberculosa clásicamente se presenta con infiltrados parenquimatosos en lóbulos superiores y segmentos posteriores. Pueden aparecer cavitaciones o derrame pleural, así como adenopatías hiliares o paratraqueales (7).



Para el tratamiento de la tuberculosis es necesario el aislamiento hasta cumplir 3 semanas desde el inicio del tratamiento, con fármacos antituberculosos, siendo de primera línea isoniazida (administrada junto a piridoxina), rifampicina, pirazinamida y etambutol (8).

El esquema recomendado para el tratamiento de la tuberculosis pulmonar sin sospecha de resistencias se basa en 6 meses de tratamiento (2 meses de fase de inducción y 4 meses de consolidación) (8).

BIBLIOGRAFÍA

1. Cordero-Galán L, Díaz Santiáñez M. Trastornos hidroelectrolíticos. Fluidoterapia. En: Aparicio Minguijón E, Caso Laviana JM, Díaz Santiáñez M, Fernández Argüeso A, Heredia Mena C, Muñoz Hernández M, Salmerón Godoy L, Sánchez Fernández M, Verdejo Gómez MA. Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica. Hospital Universitario 12 de Octubre. 9ª edición. Madrid: SBL Maqueta 2014;2022. p.683-705.
2. Sterns RH. Managing electrolyte disorders: order a basic urine metabolic panel. Nephrol Dial Transplant 2020; 35:1827.
3. Liu M, Rafique Z. Acute Management of Hyperkalemia. Curr Heart Fail Rep. 2019;16(3):67-74. Runkle I, Villabona C, Navarro A, Pose A, Formiga F, Tejedor A, et al. Tratamiento de la hiponatremia secundaria al síndrome de secreción inadecuada de la hormona antidiurética: algoritmo multidisciplinar. Nefrología. 2014;34(4):439-450.
4. Johnson BE, Chute JP, Rushin J, et al. A prospective study of patients with lung cancer and hyponatremia of malignancy. Am J Respir Crit Care Med 1997; 156:1669.
5. Adrogué HJ, Tucker BM, Madias NE. Diagnosis and Management of Hyponatremia: A Review. JAMA 2022; 328:280.
6. Baek SH, Kim S. Optimal treatment with hypertonic saline in patients with symptomatic hyponatremia: a perspective from a randomized clinical trial (SALSA trial). Kidney Res Clin Pract. 2020;39(4):504-506.
7. Dheda K, Gumbo T, Maartens G, Dooley KE, Murray M, Furin J, et al. The Lancet Respiratory Medicine Commission: 2019 update: epidemiology, pathogenesis, transmission, diagnosis, and management of multidrug-resistant and incurable tuberculosis. Lancet Respir Med. 2019;7(9):820-826.
8. Manual operativo de la OMS sobre la tuberculosis. Módulo 4: Tratamiento. Tratamiento de la tuberculosis farmacorresistente. Washington, D.C.: Organización Panamericana de la Salud; 2022. Licencia: CC BY-NC-SA 3.0 IGO. <https://doi.org/10.37774/9789275325575>.

CC-11. ¿LONG-COVID O ALGO MÁS? A PROPÓSITO DE UN CASO DE MIOPATÍA NECROTIZANTE INMUNOMEDIADA POST-COVID

Aurora Gómez Tórtola¹, Ana María Aldea Gamarra², Eva Cervilla Muñoz³, Cristina Ausín García³, Cristina Lavilla Olleros³

¹Residente de segundo año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

²Residente de primer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón

³Médico Adjunto del Servicio de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón

PALABRAS CLAVE:

“Long-COVID”, “debilidad muscular”, “miopatía necrotizante inmunomediada”

CASO CLÍNICO:

Varón de 61 años con antecedentes de hipotiroidismo y síndrome hemisensitivo izquierdo como equivalente migrañoso. Presenta bronconeumonía bilateral por SARS-CoV2 en enero de 2021, que requiere ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos con necesidad de oxigenoterapia de alto flujo.

Tras el ingreso desarrolla artromialgias y episodios recurrentes de dolor torácico atípico, con múltiples visitas al Servicio de Urgencias en las que se descarta patología coronaria aguda y tromboembolismo



pulmonar. Comienza seguimiento en la consulta post-COVID de Medicina Interna, donde se realiza una anamnesis exhaustiva.

El paciente, que lleva una vida activa y trabaja en la construcción, refiere dolor torácico y artromialgias principalmente relacionadas con los esfuerzos, con debilidad muscular proximal en las 4 extremidades objetivada en la exploración física. Niega consumo de estatinas, tóxicos o productos de herbolario.

Se solicita una analítica de sangre completa, en la que destaca una enzima creatin-kinasa (CK) marcadamente elevada de 2810 U/L (<348 U/L en varones) y aldolasa de 23,2 UI/L (<7,5 UI/L), junto con positividad de factor reumatoide (FR) a título de 190 UI/mL (<15 UI/mL) y anticuerpos anti músculo liso positivos a título de 1/80 (negativo). El resto de marcadores de autoinmunidad son negativos.

Por un lado, en cuanto al dolor torácico, se deriva al paciente a Cardiología. Se realiza ergometría, clínica y eléctricamente negativa, y un ecocardiograma transtorácico, que muestra alteraciones mínimas que no justifican la clínica del paciente (insuficiencia mitral ligera y discreta dilatación de aurícula izquierda). Se realiza también un TC coronario que no muestra lesiones. Se descarta además la presencia de afectación pulmonar intersticial, tromboembolismo pulmonar crónico y de hipertensión pulmonar, por lo que esta sintomatología se pone en contexto de síndrome post-COVID.

En sucesivas analíticas, se obtiene un resultado negativo para los anticuerpos anti-péptido citrulinado (anti-CCP) y crioglobulinas en sangre. Se extraen serologías de VIH, borrelia y los virus de hepatitis B y C, y se realiza la prueba de quantiferon, resultando todo este estudio microbiológico negativo. No se evidencian durante el seguimiento del paciente artritis, lesiones cutáneas ni otros datos compatibles con conectivopatías ni vasculitis.

Se amplía el estudio analítico, obteniendo resultado negativo para los anticuerpos asociados a miopatías inflamatorias (entre ellos el anti-SRP o anti-signal-recognition-particle y el anti-HMGCR o anti-hidroximetilglutaril-Coenzima-A-Reductasa). Se realiza un electromiograma (EMG) que muestra cambios miopáticos de grado leve y predominio proximal. Posteriormente se obtiene biopsia de bíceps braquial izquierdo, objetivándose datos de necrosis y regeneración de fibras sin inflamación en músculo estriado como cambios sugestivos de miopatía autoinmune.

Se llega así al diagnóstico de miopatía necrotizante inmunomediada seronegativa post-COVID. Se presenta el caso en sesión conjunta con la unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas y se decide iniciar tratamiento con pulsos de glucocorticoides (metilprednisolona 125mg/día tres días consecutivos) seguidos de pauta descendente de prednisona, asociándose desde el inicio micofenolato.

DISCUSIÓN:

Sabemos que múltiples enfermedades virales se asocian con síntomas duraderos una vez resueltas, y también se han descrito asociados al virus SARS-CoV 2, causante de la COVID 19. Sin embargo, la falta de una nomenclatura y definición estandarizadas convierte en ocasiones su diagnóstico y manejo en un desafío. Inicialmente, el Instituto Nacional para la Calidad de la Sanidad y la Asistencia (NICE) definió el long-COVID como los “signos y síntomas que se desarrollan durante y/o después de la COVID-19 y persisten más de 4 semanas, sin poder ser explicados por otra causa” (1). Más recientemente, la Organización Mundial de la Salud (OMS) propone la definición de síndrome post-COVID como el desarrollo de síntomas más de 3 meses después de la infección y de más de 2 meses de duración. Actualmente no hay consenso en cuanto a los criterios diagnósticos, y es un diagnóstico de exclusión. En una revisión sistemática sobre el tema, los síntomas predominantes descritos fueron fatiga, disnea, artralgias, dolor torácico y problemas de sueño (2). Como ya sabemos, el SARS-CoV 2 se asocia con enfermedad microvascular, disfunción endotelial y un marcado estado proinflamatorio. Esto apoya las teorías actuales que proponen como mecanismo causante del dolor torácico en la long-COVID la angina microvascular, demostrada mediante resonancia magnética nuclear (RMN) de esfuerzo con adenosina (3). Es necesaria más investigación tanto en prevención como en tratamiento de esta entidad.

Nuestro paciente presentaba además elevación de FR en suero, presente hasta en un 5% de población sana. No es específico de artritis reumatoide (AR), ya que puede estar elevado de forma transitoria en infecciones virales, infecciones crónicas como la tuberculosis y otras patologías autoinmunes (lupus erite-



matoso sistémico o síndrome de Sjögren) (4). Ya que nuestro paciente no cumplía criterios para el diagnóstico de AR, no requirió una actuación específica por esta parte.

Las miopatías inflamatorias son un grupo de enfermedades heterogéneo caracterizado por debilidad muscular, elevación de enzimas musculares en suero, autoanticuerpos e infiltrado inflamatorio en la biopsia muscular. Entre ellas se incluyen la dermatomiositis, la polimiositis y la miositis por cuerpos de inclusión. Sin embargo, existe un tipo conocido como miopatía necrotizante inmunomediada (MNID), que se diferencia de las anteriores al presentar histológicamente más componente de mionecrosis y menor inflamación, predominantemente linfocítica (5).

Dependiendo de los autoanticuerpos a los que se asocie, se divide a este síndrome en tres subtipos:

- Tipo 1 o miopatía anti-SRP (del 22 al 39%), que se acompaña de disfagia, afectación pulmonar intersticial y cardíaca.
- Tipo 2 o miopatía anti-HGMCR (26-50%), con infrecuente afectación extramuscular y en ocasiones precipitada por el uso de estatinas.
- Tipo 3 o seronegativa, donde no se detectan ninguno de los anticuerpos previos.

El tipo 3 supone entre el 25-40% de las MNID de los casos según las series (6). Si bien se desconoce su fisiopatología, se sabe que neoplasias e infecciones virales pueden actuar como desencadenante. Clínicamente se acompaña de mayor afectación extramuscular que los otros dos tipos, aunque no en el caso de nuestro paciente. Para llegar al diagnóstico se debe realizar una buena anamnesis y exploración física, constatando la debilidad muscular. En sangre se podrá observar elevación de la CK y aldolasa. La RMN nos puede mostrar la distribución y severidad tanto del daño activo muscular como del crónico, y se debe realizar una biopsia muscular, que mostrará las características descritas previamente (7).

Actualmente no existen guías terapéuticas para el tratamiento de esta entidad, pero la mayoría de expertos abogan por un manejo temprano para evitar las secuelas a largo plazo. Se sugiere una pauta de inducción con corticoesteroides y metotrexate, con posterior descenso de la dosis de esteroides, o asociación con rituximab e inmunoglobulinas en determinados casos (8). El pronóstico funcional de las MNID es peor que en otras miopatías inflamatorias, y hasta la mitad de los pacientes presentan marcada debilidad tras 2 años de tratamiento.

CONCLUSIONES:

Todavía desconocemos muchos de los efectos a largo plazo de la COVID-19, si bien sabemos que hay personas que sufren sintomatología diversa durante largos periodos de tiempo. Este problema es técnicamente difícil de manejar ante la escasez de recursos e investigación específica sobre el tema. Sin embargo, casos como el de nuestro paciente apuntan hacia un posible papel del SARS-CoV 2 como desencadenante de enfermedades autoinmunes y/o autoinflamatorias, por lo que consideramos importante realizar un exhaustivo diagnóstico diferencial de todos los síntomas asociados al Long-COVID.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Greenhalgh T, Knight M, A'Court C, Buxton M, Husain L. Management of post-acute covid-19 in primary care. *BMJ*. 2020 Aug 11;370:m3026. doi: 10.1136/bmj.m3026. PMID: 32784198.
2. Akbarialiabad H, Taghrir MH, Abdollahi A, Ghahramani N, Kumar M, Paydar S, Razani B, Mwangi J, Asadi-Pooya AA, Malekmakan L, Bastani B. Long COVID, a comprehensive systematic scoping review. *Infection*. 2021 Dec;49(6):1163-1186. doi: 10.1007/s15010-021-01666-x. Epub 2021 Jul 28. PMID: 34319569; PMCID: PMC8317481.
3. N. Vallejo, A. Teis, L. Mateu, A. Bayés-Genís. Persistent chest pain after recovery of COVID-19: microvascular disease-related angina?. *Eur Heart J Case Rep*, (2021)
4. Lisse, Jeffrey R. (1993). Does rheumatoid factor always mean arthritis?. *Postgraduate Medicine*, 94(6), 133–139.
5. Dalakas MC. Inflammatory muscle diseases. *N Engl J Med*. 2015;373(4):393–4.



6. Laura Martín Pedraz, Rocío Galindo Zavala, Cristina Yun Castilla, Almudena Ortiz Garrido, Esmeralda Núñez Cuadros. (2021) *Miopatía necrosante inmunomediada seronegativa con afectación miocárdica*. *Anales de Pediatría*, Volume 95, Issue 6, Pages 470-472, ISSN 1695-4033.
7. Pinal-Fernandez, Iago; Casal-Dominguez, Maria; Mammen, Andrew L. (2018). *Immune-Mediated Necrotizing Myopathy*. *Current Rheumatology Reports*, 20(4), 21.
8. Marotta DA, Zadourian A, Jabaay MJ, Kesserwani A, Kesserwani H. *Autoantibody-Negative Immune-Mediated Necrotizing Myopathy Responds to Early and Aggressive Treatment: A Case Report*. *Cureus*. 2020 Apr 25;12(4):e7827. PMID: 32467802; PMCID: PMC7249778.

CC-12. GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGEÍTIS ANCA + Y GLIOMA ASTROCITARIO DE ALTO GRADO

Ana Sofía Romero León¹, David Sánchez Soler², Francisco de Asís Cepa Díez³, Sergio Moragón Ledesma⁴, María Victoria Villalba García⁵.

¹Residente de primer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón

²Residente de tercer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón

³Residente de segundo año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

⁴Residente de quinto año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

⁵Adjunta de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón

PALABRAS CLAVE:

Vasculitis, ANCA, paraneoplásico.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente de 62 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia y asma extrínseco de 10 años de evolución, ingresado por mialgias de predominio en miembros inferiores de dos semanas de evolución, con empeoramiento progresivo, parestesias y debilidad en miembros derechos de dos días de evolución. Refiere vértigo y movimientos estereotipados en miembros inferiores (MMII) de 6 meses de evolución, episodio de otalgia hace 2 meses y episodio autolimitado de 3 días de evolución de sudoración de predominio nocturno. A la exploración física destaca hipoestesias en miembro inferior derecho y debilidad en extremidades derechas. Además, presentaba lesiones maculares eritematosas en extremidades inferiores bimaletares sin respetar plantas.

Analíticamente presenta leucocitosis 21000 células/μL [4000 - 10000 células/μL], trombocitosis 438000 células/μL [140000-400000 células/μL], eosinofilia 12100 células/μL [0-500 células/μL], velocidad de sedimentación globular 54 mm [2-14 mm], fibrinógeno 696 mg/dL [200-400 mg/dL], alanina aminotransferasa 129 U/L [5-41 U/L], aspartato aminotransferasa 136 U/L [10-37 U/L], fosfatasa alcalina 171 U/L [40-130 U/L], lactato deshidrogenasa 617 U/L [135-225 U/L], creatina fosfoquinasa 2371 U/L [39-308 U/L], aldolasa 39.6 UI/L [1-7.5 UI/L], proteína C reactiva 47.5 mg/L [0-5 mg/L]. Se realiza radiografía de tórax en el servicio de Urgencias que presenta nódulo calcificado en seno costofrénico derecho y electrocardiograma que presenta imagen de bloqueo incompleto de rama derecha, sin alteraciones secundarias de la repolarización.

Dada clínica neurológica, se realiza tomografía computarizada y resonancia magnética craneal en la que se identifica lesión mesial temporal derecha, con primera opción diagnóstica de tumor de estirpe glial. Se realiza resección quirúrgica y radioterapia posterior, presentando epilepsia secundaria en tratamiento con levetiracetam.

No obstante, dada incongruencia anatomo-clínica, al localizarse la lesión ipsilateral al hemisferio afectado, se continuó el estudio del síndrome clínico. Se realiza estudio de extensión mediante tomografía computarizada toraco-abdomino-pélvica que presentaba engrosamiento de mucosa gástrica con diagnóstico anatomo-patológico de gastritis antral y opacidades pseudonodulares con morfología de árbol en brote en



légula y ambas bases pulmonares, con broncograma aéreo asociado. Se realiza además biopsia de lesiones cutáneas, con resultado compatible con vasculitis leucocitoclástica aguda con abundantes eosinófilos. Se solicita estudio de gammaglobulinas, con resultado de IgE de 294 KU/L [0-114 KU/L].

En estudio de autoinmunidad, se obtienen anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos positivos $>1/20$ con anticuerpos anti-mieloperoxidasa (MPO) >134 UI/mL [0-3.5 UI/mL]. Resto de estudio negativo, incluido panel de miopatías. Se realiza ecocardiograma transtorácico que descarta afectación cardíaca. En electro-miograma (EMG) no se identifican alteraciones significativas. Se realiza estudio de mutaciones de enzima tiopurina metiltransferasa con identificación de varias mutaciones que incrementan riesgo de toxicidad al tratamiento con Azatioprina. Se da de alta al paciente con corticoterapia a dosis descendentes, al no cumplir criterios de afectación grave se decide no iniciar tratamiento con inmunosupresores.

En revisión ambulatoria dos meses después presenta síntomas y signos de brote cutáneo, muscular y neurológico de granulomatosis eosinofílica con poliangéitis (GEPA), requiriendo ingreso hospitalario y se inicia tratamiento con bolos de metilprednisolona durante tres días. Ante dolor neuropático secundario de mal control farmacológico, se realiza EMG de control que presenta datos de polineuropatía sensitivo-motora, de predominio sensitivo, axonal y de grado moderado en miembros superiores e inferiores. Es dado de alta con ajuste de tratamiento analgésico y administración de primer bolo de rituximab.

Acude a Hospital de Día para administración de segundo bolo de rituximab y debido a la persistencia de dolor y progresiva incapacidad para las actividades básicas de la vida diaria, se decide iniciar tratamiento con micofenolato de mofetilo. Posteriormente se decide inicio de mepolizumab, debido a datos de polineuropatía grave y con objetivo de disminución de eosinofilia.

DISCUSIÓN

Las vasculitis son trastornos autoinmunes que se caracterizan por la inflamación de los vasos sanguíneos, con la consecuente isquemia de tejidos que reciben sangre del vaso afectado. Entre las vasculitis primarias que afecta a pequeños y medianos vasos, está la GEPA (previamente denominada enfermedad de Churg-Strauss). Es un trastorno poco común, con una prevalencia de 3 casos por 100 000 personas.

Clásicamente se describen tres fases de la enfermedad. La fase inicial o prodrómica, se caracteriza por atopía, rinitis alérgica y asma. En la fase eosinofílica destaca la eosinofilia en sangre periférica e infiltración de múltiples órganos, dando lugar a manifestaciones pulmonares y extrapulmonares, siendo las causas principales de morbilidad y mortalidad la arteritis coronaria y la miocarditis. Finalmente, la fase vasculítica consiste en una vasculitis sistémica de los pequeños y medianos vasos que frecuentemente puede comprometer la vida del paciente, y puede estar precedida por síntomas y signos constitucionales e inespecíficos. Se han publicado recientemente nuevos criterios diagnósticos de clasificación ACR/EULAR de 2022, siendo estos:

- Clínicos: enfermedad obstructiva pulmonar (+3 puntos), pólipos nasales (+3 puntos), mononeuritis múltiple (+1 punto).
- Analíticos: anticuerpos ANCA antiproteinasa 3 (-3 puntos), eosinofilia periférica >1000 eosinófilos/ μ L (+5 puntos), hematuria (-1 punto).
- Histológicos: inflamación extravascular predominantemente eosinofílica (+2 puntos).

Se considera que se trata de GEPA si cumple ≥ 6 criterios, aunque previamente se ha debido diagnosticar la existencia de una vasculitis de pequeño o mediano vaso y haberse excluido otros síndromes que simulen vasculitis. Sin embargo, el diagnóstico definitivo es mediante demostración de vasculitis granulomatosa necrotizante en una biopsia en un paciente con un síndrome clínico compatible, siendo las más rentables de tejido pulmonar.

Es importante resaltar que se detectan anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) únicamente del 30 al 60% de los pacientes con GEPA, hasta el 75% tratándose de anticuerpos con un patrón perinuclear (pANCA) en inmunofluorescencia, con especificidad para MPO3.



Ante un síndrome clínico similar, hay que realizar diagnóstico diferencial con otras vasculitis, síndrome de Goodpasture, neumonía eosinofílica crónica, linfomas, neoplasias pulmonares, histoplasmosis, leishmaniosis mucocutánea, toxocariasis e infección por virus de la inmunodeficiencia humana.

En cuanto al tratamiento de la GEPA actualmente se divide en dos fases, de inducción y de mantenimiento. Si se produce una afectación que pone en riesgo la vida del paciente se pueden utilizar bolos de metilprednisolona, en el resto de enfermedad grave se puede iniciar prednisona, en combinación con ciclofosfamida o rituximab. Tras tres a seis meses se inicia el tratamiento de mantenimiento mediante metotrexato, azatioprina o rituximab. Se puede usar además el mepolizumab, que se ha evidenciado que es un adecuado fármaco ahorrador de glucocorticoides⁴.

Se ha estudiado que hasta el 5% de los pacientes con vasculitis presentan una neoplasia asociada y pueden no presentar clínica al diagnóstico. La vasculitis leucocitoclástica asociada con neoplasia hematológica es la forma más común. Existe una asociación entre la vasculitis con anticuerpos ANCA positivos (GPA y poliangeítis microscópica) y la existencia de neoplasia oculta, sin embargo, la relación de GEPA con cáncer no se ha estudiado significativamente⁵. Además, pueden aparecer vasculitis del 2.3 al 8% de los pacientes oncológicos y puede deberse a la aparición de infecciones, reacciones adversas de medicamentos o depósitos de crioglobulinas⁸.

En definitiva, la GEPA es una enfermedad en la que hay que tener una importante sospecha diagnóstica, debido a la inespecificidad de los síntomas al inicio y la morbilidad y mortalidad que presenta en fases posteriores. Por lo tanto, es imprescindible un diagnóstico temprano y certero para iniciar tratamiento lo antes posible.

BIBLIOGRAFÍA

1. King TE. Clinical features and diagnosis of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss). In: UpToDate, Flaherty KR (Ed), UpToDate, Waltham, MA (accessed on January 24th, 2023).
2. Pyo JY, Lee LE, Park YB, Lee SW. Comparison of the 2022 ACR/EULAR Classification Criteria for Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis with Previous Criteria. *Yonsei Med J.* 2023; 64(1):11-17.
3. Sinico RA, Di Toma L, Maggiore U. Prevalence and clinical significance of antineutrophil cytoplasmic antibodies in Churg-Strauss syndrome. *Arthritis Rheum.* 2005; 52(9):2926-2935.
4. Wechsler ME, Akuthota P, Jayne D. Mepolizumab or Placebo for Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. *N Engl J Med.* 2017; 376(20):1921-1932.
5. Pankhurst T, Savage CO, Gordon C, Harper L. Malignancy is increased in ANCA-associated vasculitis. *Rheumatology (Oxford).* 2004; 43(12):1532-1535.
6. Fain O, Hamidou M, Cacoub P, et al. Vasculitides associated with malignancies: analysis of sixty patients. *Arthritis Rheum.* 2007; 57(8):1473-1480.

CC-13. ¿DERMATOSIS EOSINOFÍLICA O VASCULITIS GEPA?

David Sánchez Soler¹, Daniel Virseda González², Lula María Nieto Benito³, María Victoria Villalba García⁴, Cristina Lavilla Olleros⁵

¹Residente de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

²Residente de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

³Médico Adjunto de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

⁴Médico Adjunto de Medicina Interna. Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

⁵Médico Adjunto de Medicina Interna. Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

**PALABRAS CLAVE:**

“Dermatosis eosinofílica” “vasculitis GEPA” “mepolizumab”

CASO:

Se trata de una mujer de 50 años, natural de Ecuador con antecedentes de hiperreactividad bronquial, al menos desde 2010 no estudiada, sin otros antecedentes de interés. Presenta desde el 2019, un cuadro de 6 meses de evolución consistente en otalgia bilateral y aparición de lesiones cutáneas en cuello, tórax y miembros superiores acompañadas de edema de partes blandas y artromialgias generalizadas inespecíficas. Se añade debilidad proximal de miembro superior derecho leve que no le limita funcionalmente y un episodio de broncoespasmo concomitante. Aporta pruebas complementarias iniciales de centro privado. Analíticamente destaca eosinofilia periférica ($> 1,500$ eosinófilos/mcl) y leve descenso del complemento por la vía alterna, con autoinmunidad básica (ANAs, ANCAs) negativa y niveles de creatinin-kinasa (CK) normales. En la resonancia Magnética cervical se objetiva edema difuso de partes blandas que engloba musculatura y tejido graso cervical.

En biopsia cutánea de las lesiones; infiltrado inflamatorio constituido predominante por eosinófilos y, en menor medida, por neutrófilos; con discreta leucocitoclasia con pequeños focos de necrosis de colágeno. En biopsia muscular, se evidencia una arquitectura fascicular distorsionada con extensos cambios inflamatorios, además de un componente vascular sin claros signos de vasculitis. Nervios sin imágenes inflamatorias.

En médula ósea, hallazgo de eosinofilia moderada con un 3% de formas inmaduras sin presencia de blastos.

Ante el diagnóstico inicial de probable Dermatosis eosinofílica en estudio se inicia tratamiento con glucocorticoides orales; Prednisona 30mg/día que mantiene durante al menos dos meses, momento en el que ingresa en nuestro centro por empeoramiento de clínica cutáneo-mucosa. Se repite nueva biopsia cutánea, que muestra dermatosis eosinofílica de alta intensidad (celulitis eosinofílica) en patrón compatible con síndrome de Wells y otros cuadros sistémicos de tipo síndrome hipereosinofílico. Analíticamente destacan niveles de aldolasa levemente elevados (11 U/L).

La paciente realiza seguimiento durante dos años en la Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas de Medicina Interna, con buena respuesta clínica a la corticoterapia, sufriendo nuevos brotes al disminuir la dosis de Prednisona por debajo de 7,5 mg diarios. Se añade hidroxycarbamida 500 mg/12h con respuesta clínica parcial. Durante este período se completa estudio de extensión, descartando neoplasia subyacente o infección parasitaria. Asimismo, se continúa estudio de autoinmunidad, con resultado negativo de anticuerpos asociados a conectivopatías (U1RNP, Ro, La, Cenp B, Scl-70, Jo-1 y Sm). Los niveles de IgE se han mantenido en rango normal en todo momento. Cabe destacar no obstante, el hallazgo en inmunofluorescencia directa de un patrón granular citoplasmático atípico, descrito en pacientes con sospecha de lupus eritematoso sistémico (LES).

En contexto de nuevo brote cutáneo en octubre de 2022 se realiza nueva biopsia cutánea que en esta ocasión evidencia focos frecuentes de vasculitis aguda con marcada eosinofilia y necrosis fibrinoide de la pared vascular.



Figura 1. Lesiones cutáneas correspondientes a la paciente en el brote cutáneo de octubre-2022.



Dado el contexto clínico y anatomopatológico de la paciente se reconsidera el diagnóstico como vasculitis de pequeño vaso ANCA-negativa, pudiendo corresponder con una Granulomatosis Eosinofílica con Poliangiitis (GEPA) si tomamos en cuenta la afectación pulmonar previa y la eosinofilia periférica. Se inicia tratamiento con bolos de metilprednisolona 125 mg/día intravenoso en tres días consecutivos con pauta descendente de prednisona desde 20mg/día y metotrexato 15 mg subcutáneo semanal con regular tolerancia desde la primera dosis por lo que se decide cambiar a la administración de Mepolizumab 300 mg/4 semanas vía subcutánea con adecuada tolerancia consiguiendo el control del brote.

DISCUSIÓN:

La GEPA es una vasculitis sistémica de pequeño y mediano vaso asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) caracterizada histológicamente por presencia de granulomas, eosinofilia en sangre periférica e infiltración eosinofílica en los tejidos afectados. Normalmente suele manifestarse en personas de mediana edad con predominancia en mujeres y en asociación con el asma, rinitis o poliposis nasal y vasculitis (1).

La dermatosis eosinofílica se define como el infiltrado de tejidos cutáneos mediados por eosinófilos. Suele englobarse dentro de otros síndromes hipereosinofílicos, aunque puede cursar en solitario, denominándose así síndrome de Wells (2).

En ocasiones, como en nuestro caso, el cuadro inicial de una dermatosis eosinofílica deriva finalmente en una vasculitis GEPA.

La inflamación eosinofílica es una de las manifestaciones cardinales de esta enfermedad. La IL-5 es una citoquina estimuladora de eosinófilos y parece estar implicada en su patogenia. Es producida por la subpoblación Th2 de los linfocitos induciendo la diferenciación y maduración de los eosinófilos e inhibiendo la apoptosis de ellos. Los eosinófilos activados producen mediadores citotóxicos con efectos proinflamatorios (1,3). Es por ello que la inhibición de esta citoquina mediante el mepolizumab resulta prometedora en estos cuadros (4).

La afección cutánea es muy usual (70%), en forma de púrpura palpable, lesiones máculo-papulares y úlceras. Menos frecuentes son los nódulos y las lesiones isquémicas digitales. En cuanto a las manifestaciones clínicas, destaca la afectación neurológica periférica (60-80%), en forma de mononeuritis múltiple o polineuritis mixta sensitivo-motora y de senos paranasales seguida de la afectación pulmonar habitualmente en forma de infiltrados parcheados migratorios predominantemente periféricos. También puede afectar al tejido cardíaco (25-38%), en forma de miocardiopatía isquémica y pericarditis aguda, tracto gastrointestinal (37-45%) y renal (10-15%). La presencia de ANCA (sólo en el 40% de los pacientes), se relaciona con la manifestación en forma de glomerulonefritis, hemorragia alveolar y neuropatía periférica. Cuando hay afectación cardíaca los ANCA suelen ser negativos. El 30-44% de los enfermos presentan artromialgias y el 5-16% afectación ocular (3, 5, 6).

Los criterios diagnósticos de la GEPA han sufrido modificaciones en la ACR (American College of Rheumatology) de manera reciente; año 2022 (Tabla 1). La patología obstructiva pulmonar y la eosinofilia periférica pasan a ser criterios de mayor peso desapareciendo la presencia de infiltrados pulmonares migratorios (5, 6, 7).

En cuanto al tratamiento, como en otras enfermedades autoinmunes, los glucocorticoides son la piedra angular en el tratamiento de la GEPA junto a los tratamientos inmunomoduladores modificadores de la enfermedad. Como ahorradores de corticoides suelen usarse fármacos como rituximab, metotrexato, azatioprina o micofenolato de mofetilo, así como hidroxiurea para controlar la eosinofilia (8).

Nuevos tratamientos inicialmente pensados para otras enfermedades como el mepolizumab han adquirido roles predominantes en los esquemas terapéuticos actuales, como ahorrador de corticoides en formas no graves de GEPA (4, 8).

CONCLUSIONES:

La vasculitis GEPA puede tener una forma de presentación principalmente cutánea como en nuestro caso. Resulta fundamental el abordaje multidisciplinar y precoz de estas entidades autoinmunes.

**TABLA 3. CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN (ACR/EUROPEOS) DE 2022 PARA LA GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGEITIS (GEPA)**

CRITERIOS CLINICOS	puntuación
Enfermedad obstructiva de la vía aérea	+3
Poliposis nasal	+3
Mononeuritis múltiple	+1
CRITERIOS DE LABORATORIO E IMAGEN	
Eosinofilia en sangre periférica $\geq 1 \times 10^9$ /litro	+5
Inflamación extravascular predominantemente eosinofílica	+2
ANCA positivos C-ANCA o PR3	-3
Hematuria	-1

Estos criterios deben aplicarse para clasificar a un paciente como afecto de GEPA cuando el diagnóstico de vasculitis mediano o pequeño vaso se ha realizado.

Deben haberse excluido otras enfermedades similares, antes de aplicar estos criterios.

Deben sumarse todos los ítems, si están presentes.

Se requiere una puntuación ≥ 6 puntos para ser clasificado como GEPA.

Tabla 1. Criterios de clasificación (ACR/EUROPEOS) de 2022 para la Granulomatosis eosinofílica con poliangeitis (GEPA) (7).

BIBLIOGRAFÍA:

1. Kronbichler A, Lee KH, Denicolo S, Choi D, Lee H, Ahn D, et al.: Immunopathogenesis of ANCA-Associated Vasculitis. *Int J Mol Sci* 2020; 21: 7319.
2. Räßler, F., et al. "Treatment of Eosinophilic Cellulitis (Wells Syndrome) - A Systematic Review." *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, vol. 30, no. 9, 2016, pp. 1465–1479., <https://doi.org/10.1111/jdv.13706>.
3. Furuta, S., Iwamoto, T., & Nakajima, H. (2019). Update on eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Allergology International*, 68(4), 430-436.
4. Ennis, Daniel; Lee, Jason Kihyuk; Pagnoux, Christian (2019). Mepolizumab for the treatment of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Expert Opinion on Biological Therapy*, (), 1–14. doi:10.1080/14712598.2019.1623875



5. Pyo, Jung Yoon, et al. "Comparison of the 2022 ACR/EULAR Classification Criteria for Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis with Previous Criteria." *Yonsei Medical Journal*, vol. 64, no. 1, 2023, p. 11., <https://doi.org/10.3349/ymj.2022.0435>.
6. Pyo, Jung Y., et al. "The Reclassification of Patients with Previously Diagnosed Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis Based on the 2022 ACR/EULAR Criteria for Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis." *The Journal of Rheumatology*, 2022, <https://doi.org/10.3899/jrheum.220560>.
7. Grayson, P. C., Ponte, C., et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Arthritis & Rheumatology*, 74(3), 386-392.
8. 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis

CC-14. HEPATOPATÍA AUTOINMUNE EN ESTADIO DE CIRROSIS ¿DEBÚT DE UN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO?

Ana María Aldea Gamarra¹, Cristina Mora Jaén², Cristina Ausín García³, Juan Carlos Cano Ballesteros⁴, Cristina Lavilla Olleros⁵

¹Residente de primer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

²Residente de segundo año de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

³Médico Adjunto de Medicina Interna. Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

⁴Jefe de sección de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

⁵Médico Adjunto de Medicina Interna. Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

PALABRAS CLAVE:

"Hepatitis lúpica", "hepatitis autoinmune", "cirrosis lúpica".

CASO CLÍNICO:

Mujer de 68 años con antecedentes de obesidad, tabaquismo y gonartrosis en tratamiento con condroitin sulfato. Su madre con historia de síndrome de Sjögren.

Consulta inicialmente por cuadro de un mes de evolución de astenia progresiva, artromialgias, lesiones cutáneas en miembros superiores y dolor e inflamación en primera interfalángica del tercer dedo de la mano izquierda. Se añade dispepsia y leve distensión abdominal.

A la exploración física destacan placas eritematosas de 4cm, no descamativas en miembros superiores, artritis de la primera interfalángica del tercer dedo de la mano izquierda y hepatomegalia leve.

En la analítica inicial, se objetivan elevación de reactantes de fase aguda [VSG 59 mm (2-14), PCR 76 mg/L (0-5), ferritina 3400 µg/L (5 – 204)] y alteración del perfil hepático con bilirrubina total 2.1 mg/dL (0.10 - 1.10), ALT 323 U/L (5 – 31), AST 224 U/L (10 – 31), FA 243 U/L (35 – 105), GGT 864 U/L (6 – 40), LDH 267 U/L (135 - 214)] e INR de 1,3 (0.8 - 1.2).

La ecografía abdominal presenta datos de esteatosis hepática y ligera atrofia del segmento IV como signos indirectos de hepatopatía crónica, caudado prominente y coledocitis sin dilatación de la vía biliar ni signos de colecistitis. La tomografía computarizada (TC) abdomino-pélvica muestra adenopatías en hilio hepático e interportocavas, nódulo adrenal izquierdo, signos morfológicos de cirrosis y ascitis perihepática. Así como lesión quística anexial derecha sin datos de complicación.



Figura 1. Corte de TAC (imagen obtenida del paciente). Hígado cirrótico. Ascitis. Ganglios en hilio hepático.

En espera de resultados, la paciente acude de nuevo a urgencias por empeoramiento del estado general, mayor astenia, distensión abdominal e ictericia mucocutánea hasta miembros inferiores. Analíticamente presenta aumento importante de bilirrubina hasta 23 mg/dL (0.10 - 1.10), así como hipertransaminasemia y colestasis en rango similar. Además, presenta un vómito hemático, por lo que se realiza gastroscopia urgente con hallazgo de úlcera duodenal (Forrest IIa), que se trata endoscópicamente. Se descartan varices esofágicas.

Los resultados inmunológicos revelan positividad de anticuerpos anti-Cardiolipina IgM 9.35 MPL U/mL (0.00 - 7.00), anticuerpos anti-nucleares (ANA) IFA patrón homogéneo (1/320), anticuerpos anti-ds DNA 44.41 U/mL que posteriormente aumentan a 65 U/mL (0 - 10). Así como hipergammaglobulinemia [Inmunoglobulina A 503.0 mg/dL (90.0 - 497.0) e Inmunoglobulina M 452.0 mg/dL (42.0 - 255.0)] con IgG normal, leve hipocomplementemia C4 11.3 mg/dl (18.0 - 56.0), factor reumatoide 176 UI/mL (< 15), con negatividad para ANOEs incluido AML, patrón de miositis negativo, crioglobulinas positivas con criocrito <1%. Los anticuerpos asociados a miopatías inflamatorias mediante el método Dot-blot (anti-Jo-1, anti-PL7, anti-PL12, anti-EJ, anti-SRP-54, anti-Mi2, anti-MDA-5, anti-TIF1-y, anti-Ku, anti-PM/Scl, anti-Scl70, anti-SSA/RO 52 y los anticuerpos asociados a hepatopatías autoinmunes (anti-mitocondriales, anti-músculo liso, anti-LKM, anti-SLA/LP) fueron negativos.

Desde el punto de vista infeccioso, serologías negativas para VHA, VHC, VHE, VIH, VEB, CMV, Parvovirus B19, toxoplasma, mycoplasma y datos compatibles con VHB latente sin datos de reactivación actual.

Se completa estudio con biopsia hepática, donde se observa parénquima hepático con marcada inflamación lobulillar y hepatitis de interfase, con fibrosis extensa en uno de los cilindros (estadio de cirrosis - F4) y hepatitis moderada con actividad de interfase y lobular, características histológicas altamente sugestivas de un origen autoinmune.

Se concluye así el diagnóstico más probable de cirrosis hepática secundaria a hepatitis autoinmune y/o debút de lupus eritematoso sistémico en forma de hepatitis lúpica.

Finalmente, de manera multidisciplinar con digestivo, se inicia corticoterapia iv y después oral consiguiendo un rápido descenso de bilirrubina (<10 mg/dL), transaminasas y corrección de coagulopatía. Se añade después Azatioprina 50mg/12 horas. A los 10 días del alta hospitalaria continúa con evolución clínica favorable de forma progresiva.

DISCUSIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es un trastorno autoinmune multisistémico que afecta a varios órganos. La afectación hepática ocurre en el 50-60% de los pacientes en algún momento del curso de su enfermedad (1) y suele ser leve y de origen multifactorial (2) (fármacos hepatotóxicos, esteatohepatitis no alcohólica (EHNA), virus hepatotropos, trombosis vascular). Cuando se descartan estas causas de tran-

saminasas elevadas, se deben considerar enfermedades hepáticas primarias, como hepatitis autoinmune (HAI) o enfermedad relacionada con lupus.

La hepatitis lúpica tiene lugar con un inicio insidioso, rara vez agudo, de elevación de transaminasas y hallazgos de biopsia con infiltrados lobulillares u ocasionalmente periportales con solo unas pocas células linfoides y áreas aisladas de necrosis (3).

Los síntomas suelen ser inespecíficos (4) como fatiga, malestar general y anorexia. Los casos graves pueden provocar ictericia, hepatomegalia o ascitis, y pueden ocurrir en el contexto de otras manifestaciones de LES (artritis, artralgias, mialgias, afectación mucocutánea, vasculitis, compromiso renal...).

Es difícil discernir si nuestro caso se trata de una hepatitis lúpica o de una HAI, ya que tienen características clínicas similares (5).

La HAI también puede dar clínica de anorexia, fatiga, pérdida de peso y los hallazgos físicos van desde una exploración normal hasta cirrosis o insuficiencia hepática (6). Asimismo, puede existir manifestaciones tipo artralgia o erupción eritematosa transitoria. En cuanto a los hallazgos analíticos, destaca la elevación de GPT y GOT, con normalidad de las enzimas de colestasis, aunque puede asociar elevación aislada de GGT. Puede presentar elevación de bilirrubina, aunque suele ser leve.

En la biopsia histológica encontramos infiltrados mononucleares portales que pueden invadir la placa limitante, infiltrarse en el lóbulo circundante causando necrosis periportal fragmentaria. No existe un patrón histológico estrictamente específico de HAI, sino un amplio espectro de lesión hepática que va desde hepatitis crónica con leve a moderada actividad, hasta cirrosis. Los niveles elevados de IgG ocurren tanto en la HAI como en el LES. El anticuerpo anti-ribosómico P es un marcador serológico útil para diferenciar ambas; siendo positivo en el 44% de los pacientes con hepatitis lúpica (1), pero estando ausente en los pacientes con HAI.

Los anticuerpos asociados a hepatopatías autoinmunes, presentes en el 95% de los pacientes son los anticuerpos anti-músculo liso (AML), anti-actina (AAA), anti-mitocondriales (AMA) y el anti-antígeno hepático soluble (anti-SLA). Dado que en nuestro caso resultaron negativos, nos hace pensar que pueda tratarse de una hepatitis lúpica. Si bien, hay que saber que ambas entidades están a veces relacionadas en el mismo paciente. Hasta un 9% de los enfermos con HAI reúne criterios diagnósticos de LES y hasta un 5% de los enfermos lúpicos pueden desarrollar HAI. En cuanto al resto de anticuerpos, los anticuerpos ANA pueden verse en ambas condiciones, AML y AMA rara vez están presentes en pacientes con LES.

Además, se conocen casos descritos también de superposición de LES y HAI, síndrome de superposición u overlap, aunque los casos reportados son pocos. El compromiso hepático ocasionado por la HAI, también llamada hepatitis lupoide, debe distinguirse de la hepatitis asociada al LES o "hepatitis lúpica", ya que son dos entidades diferentes, a pesar de que ambas pueden presentarse con poliartralgias, hipergammaglobulinemia y positividad para ANA. Las dos enfermedades difieren, principalmente, en su fisiopatología (7).

En cuanto al tratamiento, ambas entidades se tratan con glucocorticoides y diversos inmunosupresores, si bien el manejo posterior de ambas es distinto. La hepatitis lúpica, por lo general, responde de forma favorable a la utilización de dosis moderadas a altas de prednisona, hidroxicloroquina e inmunosupresor. Es excepcional la hepatitis fulminante.

Sólo se han descrito hepatitis agudas atribuidas a LES en el 1-5% de las series de pacientes con LES, por ello resulta relevante este caso pudiendo ser un debut de enfermedad lúpica en forma de hepatitis aguda.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Adiga A, Nugent K. *Lupus Hepatitis and Autoimmune Hepatitis (Lupoid Hepatitis)*. *Am J Med Sci*. 1 de abril de 2017;353(4):329-35.
2. Van Hoek B. (1996). *The spectrum of liver disease in systemic lupus erythematosus*. *The Netherlands journal of medicine*, 48(6), 244–253. [https://doi.org/10.1016/0300-2977\(96\)00003-4](https://doi.org/10.1016/0300-2977(96)00003-4)
3. Ebert EC, HYPERLINK "<https://www.uptodate.com/contents/gastrointestinal-manifestations-of-systemic-lupus-erythematosus/abstract/7>" Hagspiel HYPERLINK "<https://www.uptodate.com/contents/gastrointestinal-manifestations-of-systemic-lupus-erythematosus/abstract/7>" KD. *Gastrointestinal and*



hepatic manifestations of systemic lupus erythematosus. *HYPERLINK* "<https://www.uptodate.com/contents/gastrointestinal-manifestations-of-systemic-lupus-erythematosus/abstract/7>" *J Clin* *HYPERLINK* "<https://www.uptodate.com/contents/gastrointestinal-manifestations-of-systemic-lupus-erythematosus/abstract/7>" *Gastroenterol* *HYPERLINK* "<https://www.uptodate.com/contents/gastrointestinal-manifestations-of-systemic-lupus-erythematosus/abstract/7>" 2011; 45:436.

4. González-Regueiro, J. A., Cruz-Contreras, M., Merayo-Chalico, J., Barrera-Vargas, A., Ruiz-Margáin, A., Campos-Murguía, A., Espin-Nasser, M., Martínez-Benítez, B., Méndez-Cano, V. H., & Macías-Rodríguez, R. U. (2020). Hepatic manifestations in systemic lupus erythematosus. *Lupus*, 29(8), 813–824. <https://doi.org/10.1177/0961203320923398>
5. Heneghan MA, Yeoman AD, Verma S, et al. *HYPERLINK* "<https://www.uptodate.com/contents/overview-of-autoimmune-hepatitis/abstract/5>" *Autoimmune* *HYPERLINK* "<https://www.uptodate.com/contents/overview-of-autoimmune-hepatitis/abstract/5>" *hepatitis. Lancet* 2013; 382:1433.
6. Vierling JM. Autoimmune Hepatitis and Overlap Syndromes: Diagnosis and Management. *HYPERLINK* "<https://www.uptodate.com/contents/autoimmune-hepatitis-variants-definitions-and-treatment/abstract/6>"- *Clin* *HYPERLINK* "<https://www.uptodate.com/contents/autoimmune-hepatitis-variants-definitions-and-treatment/abstract/6>" *Gastroenterol* *HYPERLINK* "<https://www.uptodate.com/contents/autoimmune-hepatitis-variants-definitions-and-treatment/abstract/6>" *HYPERLINK* "<https://www.uptodate.com/contents/autoimmune-hepatitis-variants-definitions-and-treatment/abstract/6>" *Hepatol* *HYPERLINK* "<https://www.uptodate.com/contents/autoimmune-hepatitis-variants-definitions-and-treatment/abstract/6>" 2015; 13:2088.
7. Síndrome de superposición: lupus eritematoso sistémico y hepatitis autoinmune en una adolescente An Overlap Syndrome involving systemic lupus erythematosus and autoimmune hepatitis in an adolescent girl. Dra. Cristina Battagliottia , Dra. Daniela Rispolo Klubeka , Dr. Mario Karakachoffa y Dr. Alejandro Costagutaa. *Arch Argent Pediatr* 2016;114(3):e155-e158

CC-15. A PROPÓSITO DE UN CASO CON EOSINOFILIA, LESIONES CUTÁNEAS Y FIEBRE

Ana María Aldea Gamarra¹, Aurora Gómez Tórtola², Luis Álvarez Sala Walther³, Eva Cervilla⁴

¹Residente de primer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

²Residente de segundo año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón

³Jefe de servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

⁴Adjunta de medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

PALABRAS CLAVE:

"Eosinofilia", "lesiones cutáneas", "fiebre".

CASO CLÍNICO:

Varón de 73 años, exfumador, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, fibrilación auricular, insuficiencia cardíaca crónica con FEVI preservada, hipertensión pulmonar mixta (grupos 2 y 3), dos episodios de trombosis venosa profunda de miembros inferiores tras cirugías de columna con insuficiencia venosa crónica residual, Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica con fenotipo no agudizador y enfermedad renal crónica (estadio IIIa) con síndrome nefrótico de años de evolución estudiado en una clínica privada y sin informes.

Consulta en urgencias por prurito de dos días de evolución en miembro inferior izquierdo, que se extiende progresivamente hasta hacerse generalizado, con aparición posterior de lesiones cutáneas rojizas en tronco, junto con aumento de perímetro de miembros inferiores y mayor disnea. Niega fiebre, síntomas respiratorios, gastrointestinales ni clínica miccional.



A la anamnesis dirigida, el paciente niega introducción de nueva medicación, consumo de productos de herbolario, excursiones recientes al campo, viajes al extranjero, picaduras de insectos o contacto con animales de forma habitual salvo su perro doméstico. Fue agricultor durante la juventud, actualmente jubilado. Ninguno de sus contactos cercanos presenta clínica similar. Niega también úlceras a nivel bucal o genital, sinusitis ni clínica respiratoria. Refiere administración de vacuna de la gripe y del virus SARS-CoV2 dos días tras el inicio de los síntomas, además de consumo de pescado crudo de forma habitual, correctamente refrigerado.

A la exploración física, está estable hemodinámicamente y eupneico. La auscultación pulmonar revela crepitantes hasta campos medios pulmonares y en miembros inferiores (MMII) presenta edema bilateral con fovea hasta tercio proximal. En piel se observa xerosis cutánea generalizada, con lesiones eritematosas dérmicas ligeramente sobreelevadas con aclaramiento central, con leve descamación, no confluentes y de predominio en tronco y extremidades sin afectar región facial ni palmoplantar. No se objetiva edema facial ni enanema, surcos escabióticos, lesiones en pliegues ni lesiones dianiformes.

Un análisis de sangre muestra eosinofilia de 700 células/ μ L (<500 células/ μ L). La función renal es similar a sus valores basales y presenta elevación de Nt-proBNP [3176 ng/L (<300 ng/L)], sin elevación de reactantes de fase aguda. En la radiografía de tórax se visualizan datos de sobrecarga hídrica, sin consolidaciones en parénquima pulmonar.

Ingresa en planta de Medicina Interna, donde se inicia tratamiento diurético intravenoso. En controles analíticos, destaca eosinofilia progresiva (hasta 1.300 células/ μ L), persistencia de lesiones cutáneas marcadamente pruriginosas, y febrícula aislada de 37,7°C, ligera elevación de reactantes de fase aguda y artralgia en tobillo derecho, sin evidenciarse artritis en ésta ni en ninguna otra articulación. Se realiza radiografía de tobillo que muestra cambios degenerativos. Se realizó una biopsia cutánea.

Se amplía estudio de autoinmunidad, con resultado negativo de todos los marcadores. Se extraen estudios microbiológicos donde destaca serología para el parásito strongyloides stercoralis (IgG+IgM) positiva. El resto de serologías (VIH, virus de hepatitis B, C, IgM de parvovirus, sífilis y serologías parasitarias frente a fasciola, hidatidosis, toxocara, schistosoma mansoni y triquina) son negativas. Se recogen muestra de heces para cultivo de bacterias y parásitos sin aislamientos.

Ante la persistencia de síntomas y en base a la sospecha diagnóstica se inicia tratamiento empírico con corticoide sistémico además de tratamiento sintomático con antihistamínicos, corticoide tópico y tratamiento con ivermectina ante serología de strongiloides positiva. Progresivamente, presenta mejoría de las lesiones cutáneas y resolución de la eosinofilia, con descenso de los reactantes de fase aguda. No se inicia tratamiento antibiótico en ningún momento. Desde el punto de vista de la congestión sistémica se consigue pérdida de 13 kg de peso y resolución de edemas en MMII. Además, se realiza análisis de orina de 24 horas confirmando proteinuria > 3 g/día (estudio componente monoclonal), por lo que se deriva a consultas externas de Nefrología.

A los 3 meses acude a revisión en consultas externas de Dermatología, encontrándose asintomático, sin recurrencia de las lesiones cutáneas. Se recibe el resultado de la biopsia cutánea realizada durante el ingreso, informada como: "Dermatitis de patrón urticariforme con moderada eosinofilia y espongiosis, histológicamente inespecífica. No se identifican imágenes de vasculitis aguda, granulomas, neutrofilia, signos histológicos de malignidad ni estructuras parasitarias ni fúngicas. Ante estos resultados, se amplían el estudio con inmunofluorescencia para descartar penfigoide ampolloso que es también negativo.

DISCUSIÓN:

Con este cuadro clínico, debemos hacer un diagnóstico diferencial teniendo en cuenta los síntomas guía: lesiones cutáneas, eosinofilia en sangre periférica y fiebre.

Entre las toxicodermias, se debe considerar el síndrome de DRESS (drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms). Es una reacción severa a un fármaco con aparición de un rash maculopapular cutáneo generalizado, junto con fiebre, linfadenopatías, eosinofilia y afectación de al menos un órgano interno (1). La clínica comienza entre 2 y 6 semanas tras la exposición al fármaco. Esta hipótesis fue descartada ante ausencia de introducción de nuevos fármacos y ausencia del resto del cuadro clínico.



Entre las causas infecciosas, destacan los rash asociados a virus, en los cuales el diagnóstico suele ser serológico (2). También algunas bacterias y parásitos se acompañan de afectación cutánea, estos últimos asociando además eosinofilia en sangre periférica. En especial consideramos el parásito strongiloides stercorari, causante del cuadro conocido como larva migrans cutánea, que consiste en un rash pruriginoso serpenteante. Se da en viajeros a zonas tropicales y puede asociar clínica gastrointestinal (3). Si bien la clínica cutánea no era compatible, se trató al paciente ante serología positiva.

Se tuvieron en cuenta procesos de vasculitis como la granulomatosis eosinofílica con poliangeítis y la urticaria vasculitis pero se descartó por baja sospecha clínica, ANCA's negativos y ausencia de datos de vasculitis en el estudio histológico (4).

Se consideró también la urticaria aguda, consistente en la aparición de habones, pruriginosos y evanescentes (5). Las causas más frecuentes son idiopáticas, infecciones víricas, bacterianas y por parásitos, reacciones alérgicas a medicamentos a alimentos, a transfusiones sanguíneas, picaduras de insectos, látex y estímulos físicos.

La urticaria también puede ser un signo temprano de algunos trastornos sistémicos incluidas vasculitis urticariformes, mastocitosis, enfermedades autoinmunes y neoplasias malignas (6).

Se debe descartar el penfigoide ampolloso, que en fase prodrómica puede presentarse con lesiones cutáneas pruriginosas, eccematosas, papulares o similares a la urticaria. Y hasta el 20% de los pacientes nunca desarrollan ampollas (7). Los hallazgos clásicos de la inmunofluorescencia directa (IFD) son la tinción lineal de IgG y/o C3 lineal a lo largo de la membrana basal, presente en más del 90% de los casos y siendo menos probable en el penfigoide no ampolloso.

El diagnóstico más probable en este caso es el síndrome de Wells (SW) o celulitis eosinofílica. Es una dermatosis inflamatoria infrecuente, cuya etiopatogenia no está bien establecida (8). Aparece a cualquier edad y se atribuye a un mecanismo de hipersensibilidad tipo IV, en respuesta a diferentes estímulos endógenos o exógenos. Se han descrito como desencadenantes: infecciones, picaduras de insecto, asma, vacunas, fármacos, enfermedades autoinmunes, alteraciones hematológicas y tumores sólidos. En el 23% de los casos asocia clínica sistémica como fiebre, mal estado general, astenia y/o artralgias. Pueden existir alteraciones analíticas, siendo lo más habitual la eosinofilia en sangre periférica. A nivel histológico se presenta con edema y numerosos eosinófilos perivasculares e intersticiales a nivel dérmico que se degranulan en torno a los haces de colágeno dando la imagen de figuras en llamarada (90% de los casos), si bien pueden estar ausentes en fases iniciales. La correlación clínico-histológica es necesaria para el diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Isaacs M, Cardones AR, Rahnama-Moghadam S. DRESS syndrome: clinical myths and pearls. *Cutis*. 2018 Nov;102(5):322-326. PMID: 30566546.
2. Keighley CL, Saunderson RB, Kok J, Dwyer DE. Viral exanthems. *Curr Opin Infect Dis*. 2015 Apr;28(2):139-50. doi: 10.1097/QCO.000000000000145. PMID: 25706914.
3. Leung AKC, Barankin B, Hon KLE. Cutaneous Larva Migrans. *Recent Pat Inflamm Allergy Drug Discov*. 2017;11(1):2-11. doi: 10.2174/1872213X11666170110162344. PMID: 28078983.
4. Furuta S, Iwamoto T, Nakajima H. Update on eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Allergol Int*. 2019 Oct;68(4):430-436. doi: 10.1016/j.alit.2019.06.004. Epub 2019 Jun 29. PMID: 31266709.
5. Kolkhir P, Balakirski G, Merk HF, Olisova O, Maurer M. Chronic spontaneous urticaria and internal parasites—a systematic review. *Allergy*. 2016;71(3):308-322.
6. Zuberbier [HYPERLINK "https://www.uptodate.com/contents/chronic-spontaneous-urticaria-clinical-manifestations-diagnosis-pathogenesis-and-natural-history/abstract/1"](https://www.uptodate.com/contents/chronic-spontaneous-urticaria-clinical-manifestations-diagnosis-pathogenesis-and-natural-history/abstract/1) T, [HYPERLINK "https://www.uptodate.com/contents/chronic-spontaneous-urticaria-clinical-manifestations-diagnosis-pathogenesis-and-natural-history/abstract/1"](https://www.uptodate.com/contents/chronic-spontaneous-urticaria-clinical-manifestations-diagnosis-pathogenesis-and-natural-history/abstract/1) W, [HYPERLINK "https://www.uptodate.com/contents/chronic-spontaneous-urticaria-clinical-manifestations-diagnosis-pathogenesis-and-natural-history/abstract/1"](https://www.uptodate.com/contents/chronic-spontaneous-urticaria-clinical-manifestations-diagnosis-pathogenesis-and-natural-history/abstract/1) W, [HYPERLINK "https://www.uptodate.com/contents/chronic-spontaneous-urticaria-clinical-manifestations-diagnosis-pathogenesis-and-natural-history/abstract/1"](https://www.uptodate.com/contents/chronic-spontaneous-urticaria-clinical-manifestations-diagnosis-pathogenesis-and-natural-history/abstract/1) Asero [HYPERLINK "https://www.uptodate.com/contents/chronic-spontaneous-urticaria-clinical-manifestations-diagnosis-pathogenesis-and-natural-history/abstract/1"](https://www.uptodate.com/contents/chronic-spontaneous-urticaria-clinical-manifestations-diagnosis-pathogenesis-and-natural-history/abstract/1)



www.uptodate.com/contents/chronic-spontaneous-urticaria-clinical-manifestations-diagnosis-pathogenesis-and-natural-history/abstract/1" R, et al. *HYPERLINK* "<https://www.uptodate.com/contents/chronic-spontaneous-urticaria-clinical-manifestations-diagnosis-pathogenesis-and-natural-history/abstract/1>"The EAACI/GA²LEN/EDF/WAO guideline for the definition, classification, diagnosis and management of urticaria. *Allergy* 2018; 73:1393.

7. Bernard P, Antonicelli F. Bullous Pemphigoid: A Review of its Diagnosis, Associations and Treatment. *Am J Clin Dermatol* 2017; 18:513.
8. Gómez-Zubiaur A, Medina-Montalvo S, Piteiro-Bermejo AB, Vélez-Velázquez MD, Beà-Ardébol S, Trasobares-Marugán L. Síndrome de Wells': presentación de 2 casos y revisión de la literatura. *Piel Formación continuada en dermatología*. 2018;33(1):5-13.

CC-16. POLINEUROPATÍA PROGRESIVA A ESTUDIO, MÁS ALLÁ DE LA PRIMERA IMPRESIÓN

Ana Sofía Romero León¹, Marina López-Rubio², Sara Luis García³, Susana Pardo Sánchez⁴, Esther Donis Sevillano⁵.

¹Residente de primer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

²Residente de tercer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

³Residente de cuarto año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

⁴Residente de quinto año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

⁵Adjunta de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

PALABRAS CLAVE:

Polineuropatía, Guillain-Barré, paraneoplásico.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de 68 años, con antecedentes de enolismo crónico, hipertensión arterial, dislipemia, osteopenia, artrosis, hiperuricemia, psoriasis y signos parkinsonianos de predominio izquierdo que estaban en estudio ambulatorio por Neurología.

La paciente consulta en urgencias por cuadro de dos meses de evolución de parestesias con sensación de quemazón generalizada, más intensas en región distal de ambos miembros superiores (MMSS) e inferiores (MMII). Además, refiere pérdida de peso no cuantificada y debilidad generalizada.

A la exploración se encuentra afebril, hemodinámicamente estable, sin hallazgos a la exploración cardiopulmonar o abdominal. La exploración neurológica revela una hipoestesia tacto-algésica de predominio distal e hipopalestesia, con reflejos osteotendinosos (ROT) profundos conservados y simétricos. Imposibilidad para la deambulación debido a sensación de inestabilidad, con capacidad para la bipedestación y sedestación con apoyo. No se observa debilidad muscular.

En análisis de sangre se observa anemia normocítica-normocrómica con Hb 10.1 g/dL [12 - 16 g/dL], leucocitosis 10800 células/μL [4000 - 10000 células/μL] con neutrofilia 8300 células/μL [1800 - 7500 células/μL], fibrinógeno 651 mg/dL [150 - 450 mg/dL], pH 7.47 [7.35 - 7.45], pCO₂ 17 mmHg [35 - 45 mmHg], potasio 3 mmol/L [3.5 - 5.2 mmol/L], magnesio 1.4 mg/dL [1.6 - 2.5 mg/dL], proteína C reactiva 21.7 mg/L [0 - 5 mg/dL], vitamina B12 169 ng/L [187 - 883 ng/L], ácido fólico >20 g/L [3.1 - 18.5 g/L] y vitamina D 12.2 g/L [15 - 70 g/L]. Velocidad de sedimentación globular 43 mm [< 10 mm], con estudio de celiaquía, ANCA y ANA negativos y estudio de inmunoglobulinas y complemento normales. Serologías de hepatitis, sífilis y VIH negativas. Cromogranina A 554 ng/mL [19 - 98 ng/mL] y HE-4 90.3 pmol/L [0 - 70 pmol/L]. Se realiza tomografía axial computarizada (TAC) craneal, con hallazgos de lesión isquémica antigua y posible hidrocefalia normotensiva. Finalmente se realiza estudio neurofisiológico con resultado de polineuropatía (PNP) sensitiva fundamentalmente axonal de grado moderado-severo, sin afectación de conducción motora. Se



establece el diagnóstico de PNP periférica de origen tóxico-carencial, en base a los antecedentes y pruebas solicitadas.

Durante el ingreso presenta tendencia al estreñimiento, diagnosticándose de cuadro pseudo-obstrutivo o síndrome de Ogilvie, tras descartarse obstrucción mecánica. Además, presenta empeoramiento rápido y progresivo con dificultad para elevar MMSS y MMII, y para deglutir. A la exploración, se demuestra debilidad muscular en cuatro extremidades, con balance muscular general 4+/4+, hasta 2/2 en musculatura distal, y arreflexia global. Se realiza nuevo estudio neurofisiológico que revela PNP axonal sensitivo-motora de grado importante, con aparición de afectación motora y empeoramiento de la afectación sensitiva respecto al estudio previo. Se realiza punción lumbar y en líquido cefalorraquídeo (LCR) se observan 247 hematíes/L, 2 leucocitos [0 – 5 μ /L], glucosa 91 [40 – 70 mg/dL] (glucemia capilar 126 mg/dL) y proteínas 96 mg/dL [10 – 30 mg/dL].

Debido a la evolución subaguda del déficit sensitivo-motor ascendente simétrico de cuatro miembros, con progresión y tetraparesia flácida, junto a las alteraciones en LCR, se diagnostica de PNP sensitivo-motora axonal de grado moderado-severo, secundaria a síndrome de Guillain-Barré (SGB) variante axonal sensitivo-motora (AMSAN). Se administran inmunoglobulinas intravenosas, con mejoría clínica posterior. Se realiza estudio de anticuerpos anti-gangliósidos con resultado negativo, y TAC toraco-abdomino-pélvico sin hallazgos, pendiente de realización de PET-TAC para descartar etiología paraneoplásica. Dada mejoría clínica la paciente es dada de alta a una unidad de media estancia para continuar rehabilitación.

DISCUSIÓN

Las PNP afectan a nervios periféricos y suelen cursar con pérdida sensitiva simétrica y distal, que puede debutar clínicamente como debilidad o dolor urente. Las causas más comunes de PNP son la diabetes, el abuso de alcohol y la infección por VIH de larga data. Otras etiologías sistémicas son la PNP-miopatía del enfermo crítico, la amiloidosis, hipotiroidismo o neuroborreliosis, así como la enfermedad renal crónica avanzada, o deficiencias vitamínicas, como el déficit de vitamina B12, aunque suele cursar afectación de cordones posteriores^{1,2}.

En cuanto a la etiología tóxica, además de por el consumo de alcohol, puede producirse por determinados tratamientos como quimioterápicos, antibióticos (fluoroquinolonas, isoniazida, metronidazol), amiodarona, colchicina o fenitoína. La paciente estaba en tratamiento con simvastatina, con la cual se han descrito algunos casos de PNP. Sin embargo, dado que la asociación es leve, no se asume de inicio como origen de la misma^{1,2}.

Otras causas de PNP son hereditarias, alteraciones metabólicas, ambientales (vibración, exposición prolongada al frío o hipoxemia) o idiopáticas. Por último, hay PNP de etiología autoinmune, como el SGB².

A pesar de ser una entidad relativamente infrecuente, el SGB es una de las causas más comunes de debilidad aguda adquirida y tiene una gran importancia por sus complicaciones y posible evolución fulminante³.

Los criterios diagnósticos de SGB son:

- Debilidad progresiva ascendente de MMSS y/o MMII, con posible afectación de musculatura bulbar o del tronco encefálico.
- Oftalmoplejía externa.
- Arreflexia o ROT profundos disminuidos.

Apoya el diagnóstico una duración de hasta 4 semanas, síntomas bilaterales y simétricos, afectación de pares craneales, disfunción autonómica, afectación sensitiva leve o ausencia de fiebre al inicio de los síntomas. En cuanto a pruebas complementarias, suelen presentar proteinorraquia sin leucorraquia (disociación albuminocitológica), con afectación característica en estudios electrofisiológicos. En la historia natural de la enfermedad se observa mejoría clínica desde 2 a 4 semanas tras el nadir³.

Hasta dos tercios de los pacientes presentan un cuadro infeccioso en las 4 semanas previas, siendo el más frecuente una gastroenteritis por *Campylobacter jejuni*, seguido de cuadros pseudogripales. Se cree que se produce por una respuesta cruzada entre los antígenos microbianos y estructuras de las vainas de mielina o el axolema⁴.



El pilar del manejo del SGB es la monitorización. Es importante identificar la afectación de musculatura facial, cervical y bulbar pues implica un peor pronóstico, con mayor probabilidad de requerimiento de ventilación mecánica. El único tratamiento modificador de la enfermedad es la inmunoterapia (administración de inmunoglobulinas intravenosas o recambio plasmático), acortando el tiempo hasta que comienza la mejoría hasta el 50%. Se administra en adultos hospitalizados que llevan menos de 4 semanas desde el inicio de los síntomas⁵.

La variante más frecuente en Europa y Estados Unidos es la PNP inflamatoria aguda desmielinizante. Las formas axonales son más frecuentes en China, Japón y México, suelen estar precedidas por infección por C. jejuni y pueden generar anticuerpos antigangliósidos específicos (GM1, GD1a, GalNac-GD1a y GD1b4) ⁶.

Entre ellas está la PNP axonal aguda motora (AMAN), con afectación selectiva de nervios motores, y la AMSAN, que es la forma más severa, con una degeneración axonal que asocia afectación de nervios y raíces sensitivas y motoras. Tiene un peor pronóstico, debido a que frecuentemente asocia una recuperación más lenta y muchas veces incompleta.

El SGB puede presentarse como síndrome paraneoplásico, especialmente secundario a carcinoma microcítico pulmonar. En concreto, la variante AMSAN puede estar relacionada en mayor medida con un origen paraneoplásico⁷. La ausencia de infección previa junto con síndrome constitucional, así como la asociación con síndrome de Ogilvie, hace sospechar en este caso la presencia de una neoplasia subyacente. Aunque no hay síndromes neurológicos patognomónicos como paraneoplásicos, se han descrito determinados fenotipos “de alto riesgo”, que frecuentemente se asocian a neoplasias subyacentes y que deben conllevar un despistaje de neoplasia tanto al diagnóstico como en el seguimiento. El síndrome de Ogilvie es uno de dichos fenotipos, asociado principalmente al carcinoma microcítico de pulmón. Las polineuropatías se consideran fenotipos “de riesgo intermedio”⁸. Por ello, se solicita un PET-TC para estudio de neoplasia oculta, que queda pendiente al alta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Morrison B, Chaudhry V. Medication, toxic, and vitamin-related neuropathies. *Continuum (Minneapolis)*. 2012; 18(1):139-160.
2. Rutkove AB. Overview of polyneuropathy. In: UpToDate, Shefner JM (Ed), UpToDate, Waltham, MA (accessed on January 17th 2023).
3. Shahrizaila N, Lehmann HC, Kuwabara S. Guillain-Barré syndrome. *Lancet*. 2021; 397(10280):1214-1228.
4. Vellozzi C, Iqbal S, Broder K. Guillain-Barre syndrome, influenza, and influenza vaccination: the epidemiologic evidence. *Clin Infect Dis*. 2014; 58(8):1149-1155.
5. Leonhard SE, van der Eijk AA, Andersen H, Antonini G, Arends S. An International Perspective on Preceding Infections in Guillain-Barré Syndrome: The IGOS-1000 Cohort. *Neurology*. 2022; 99(12):e1299-e1313.
6. Doets AY, Verboon C, Van den Berg B. Regional variation of Guillain-Barré syndrome. *Brain*. 2018; 141(10):2866-2877.
7. Pérez Sánchez S, Pérez Noguera R, Sánchez Sánchez V, López Domínguez JM. Anti-Hu associated paraneoplastic neuropathy simulating an axonal variant of Guillain-Barré syndrome. *Neuropatía paraneoplásica asociada a anti-Hu simulando una variante axonal de Guillain-Barré*. *Neurología (Engl Ed)*. 2020; 35(5):346-347.
8. Graus F, Vogrig A, Muñiz-Castrillo S, Antoine JG. Updated Diagnostic Criteria for Paraneoplastic Neurologic Syndromes. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2021; 8(4):e1014.



CC-17. ¿PARA QUÉ? (PARACOCCIDIOMICOSIS)

María Lourdes Orgaz Salgado¹, José Antonio Melero Bermejo¹, Sandra Nicás Jiménez¹, Javier Teigell Muñoz¹

¹Servicio Medicina Interna, Hospital Universitario Infanta Cristina (Parla).

PALABRAS CLAVE:

VIH, Paracoccidiomicosis, S. reconstitución inmune

HISTORIA CLÍNICA

Varón de 22 años natural de Ecuador, en España desde tres meses antes. Sin hábitos tóxicos reconocidos ni factores de riesgo cardiovascular. No refiere historia de infecciones de transmisión sexual ni conductas sexuales de riesgo.

Refiere haber tenido un episodio de erupción cutánea extensa hace 7 meses, en la que presentó vesículas/pústulas con lesiones hiperpigmentadas residuales, con un segundo episodio similar tres meses después, tras vacuna COVID, que asoció fiebre y astenia prolongada durante tres semanas. En ningún caso se llegó a un diagnóstico. Ingresa para estudio de fiebre prolongada en las últimas 6 semanas, asociando artromialgias generalizadas y astenia, junto con tos seca y pérdida de peso no cuantificada. Dos semanas antes del ingreso había acudido a Urgencias, realizándose PCR COVID19 positiva con Ct 20-35. Se indicó amoxicilina/clavulánico para cubrir foco respiratorio. Presentó mejoría transitoria, pero en la última semana presenta fiebre alta con tiritonas, malestar general, y mantiene tos seca. Se ha palpado adenopatías cervicales, y se han añadido vómitos, dolor en hipocondrio derecho y odinofagia en los últimos días. No nuevas lesiones cutáneas.

Exploración: Tª 38,3°C, TA 90/60 mmHg, FC 110 lpm, SatO2 basal 97%. Regular estado general, bien hidratado, perfundido y coloreado, eupneico. No muguet oral. Adenopatías bilaterales cervicales, mayores derechas, así como adenopatías axilares derechas. Auscultación cardiopulmonar anodina. En abdomen se palpa hepatomegalia dolorosa, sin esplenomegalia. En miembros inferiores no presenta edema, ni signos de TVP. Lesiones hiperpigmentadas residuales diseminadas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica

- **Hemograma:** Se observa linfopenia, anemia con VCM bajo y trombopenia: Leucocitos: 4610 céls/μL (3.9-10.2); Neutrófilos: 3.700 céls/μL (1.5-7.7); Linfocitos: 300 céls/μL (1.1-4.5); Hemoglobina: 10.8 g/dL (13.5-17.2); V.C.M.: 72.2 fL (80-99); Reticulocitos: 0.52 % (0.5-2); Plaquetas: 96000 céls/μL (140-370).
- **Bioquímica:** Destaca elevación de enzimas de colestasis mayor que de citólisis: Bilirrubina total: 0.4 mg/d; LDH: 196 U/L (120-246); GPT: 58 U/L (10-49); GOT: 78 U/L (<37); Fosfatasa Alcalina: 373 U/L (46-116); GGT: 371 U/L (<73) y Proteína c reactiva: 147.5 mg/L (<5); Procalcitonina: 0.26 ng/ml (<0.05).
- **Serologías:** Hepatitis A IgG+/IgM-, CMV IgG+/IgM-, Epstein-Barr IgG, IgM y EBNA+, Toxoplasmosis IgG+/IgM-, Herpes simple 1+2 IgG+.

VHC, VHB, Sífilis y Leishmania: negativas

VIH IgG + (ELISA y Western Blot). Carga viral VIH 189.741 cop/ml. Linfocitos CD4: 19 CD4/mm³.

Pruebas de imagen

- **Rx tórax** (Imagen 1): Patrón reticulonodular difuso.
- **TC de tórax y abdomen con contraste intravenoso** (Imagen 2): Patrón pulmonar nodular bilateral con afectación difusa de distribución aleatoria. Múltiples adenopatías hiliomediastínicas, marcadamente hipodensas, conformando un gran conglomerado. Derrame pleural bilateral de disposición libre. Hepatomegalia homogénea. Bazo de tamaño límite superior de la normalidad visualizándose 3 lesiones focales hipodensas en su espesor. Múltiples adenopatías patológicas retroperitoneales, en cadenas



ilíacas, espacio pararectal e inguinales. Conclusión: afectación multiorgánica, torácica, abdominal (hepatoesplénica) y ganglionar.

Microbiología

- Hemocultivos: negativos.
- Esputitos inducidos: No BAAR. Cultivo micobacterias y hongos negativos. IFD P. jirovecii negativa.
- BAAR y cultivo micobacterias en orina: negativas
- Mantoux: 0 mm.
- Antígeno de galactomanano en sangre: Positivo (2.649)
- Serología hongos endémicos: Histoplasma negativa; Blastomices negativa; Coccidioides negativa; Paracoccidioides POSITIVA
- Fibrobroncoscopia BAS/BAL: Negativo para: bacterias, micobacterias, Nocardia/Actinomyces. IFD P.jirovecii.
- PAAF ganglionar: Negativo para micobacterias (tinción, PCR y cultivo). Se visualizan microorganismos que sugieren hongo.
- Biopsia lesiones cutáneas: PCR positiva para Paracoccidioides brasiliensis.
- Finalmente se aisló Paracoccidioides en hemocultivo para micobacterias.

EVOLUCIÓN

Varón de 22 años que ingresa por síndrome febril prolongado con pérdida de peso, diagnosticándose infección VIH no conocido, con inmunodepresión severa (CD4 20) además de tos con infiltrado reticulonodular bilateral y adenopatías múltiples, con paquete cervical derecho, hepatomegalia dolorosa y elevación enzimas de colestasis, leve esplenomegalia, anemia con VCM bajo y trombopenia.

Teniendo en cuenta la procedencia del paciente y las características clínicas se sospecha posible tuberculosis o histoplasmosis diseminadas, por lo que se solicita, entre otras pruebas microbiológicas Galactomanano en sangre, que resulta positivo. En extensión de PAAF ganglionar se objetivan microorganismos que sugieren hongo; ante la ausencia de evidencia de tuberculosis se inicia anfotericina liposomal asumiéndose Histoplasmosis disemina, además de tratamiento anti-retroviral (Triumeq). La serología de hongos endémicos resulta positiva para Paracoccidioides; en biopsia de las lesiones en la piel la PCR para Paracoccidioides fue positiva.

Tras el inicio de anfotericina liposomal: mejoría del patrón radiológico y descenso de fosfatasa alcalina, pero mantiene fiebre diaria, progresa la anemia, añade dolor abdominal, ya no relacionado con hepatomegalia, y diarrea. Por ello se realiza colonoscopia, observando aftas en colon y PCR Citomegalovirus positiva con baja carga en sangre: sospecha de colitis por CMV, que se confirma por biopsia. Se inicia Valganciclovir, con mejoría del dolor abdominal y la diarrea.

Sin embargo, el paciente mantiene fiebre y progresan las adenopatías, por lo que se realiza Biopsia ganglionar: inflamación granulomatosa con el mismo hongo aparentemente, sin datos de linfoma; y también se realiza biopsia de médula ósea, sin hallazgos relevantes.

En ninguna de las muestras, incluidas las respiratorias de fibrobroncoscopia inicial, ni en las siguientes biopsias (ganglionar, MO y colon) ni en hemocultivos específicos hay evidencia de micobacteria. Finalmente presenta de nuevo infiltrado reticulonodular bilateral, sin compromiso respiratorio.

En esta situación se asume desarrollo de síndrome de reconstitución inmune relacionado con la micosis por progresión de inflamación tras inicio de tratamiento antirretroviral, por lo que se inician esteroides y se cambia Anfotericina B a Itraconazol. En 48 horas queda afebril, mejora el estado general y el patrón pulmonar, disminuyen las adenopatías y los datos de inflamación.

DIAGNÓSTICO:

Infección VIH C3. Paracoccidiomicosis diseminada. Colitis por CMV. S. reconstitución inmune



DISCUSIÓN/CONCLUSIONES

La paracoccidioidomicosis una micosis sistémica endémica de Centro y Sudamérica. Se transmite por vía inhalatoria y alcanza los pulmones, donde desarrolla la infección primaria y puede diseminarse a otros órganos por vía linfática y hematógena. Esta infección suele ser subclínica o poco sintomática, pero en algunos casos progresa hacia lesiones graves y en pacientes inmunodeprimidos puede ser mortal.¹

Se diferencia en: enfermedad aguda/subaguda, que se produce mayoritariamente en niños o adultos jóvenes y se caracteriza por afectación del sistema reticuloendotelial (ganglios linfáticos, hígado y bazo), y enfermedad crónica (la más frecuente), que suele darse en varones adultos y donde predomina la afectación pulmonar y mucocutánea.²

En pacientes inmunodeprimidos por infección por VIH, como es este caso, la progresión suele ser más rápida y la línea entre una y otra presentación es más difusa, presentado generalmente tanto afectación linfática y hepatoesplénica como pulmonar y cutánea. Algunos estudios sugieren que los pacientes con VIH tienen más probabilidad de presentar fiebre, adenopatías, hepatomegalia y lesiones cutáneas, pero menos de desarrollar úlceras mucosas.³

Consideramos interesante en este caso tener en cuenta que, al tratarse de una enfermedad no endémica en nuestro país, algunas técnicas específicas como la serología están poco disponibles y suelen demorarse. En nuestro caso, se solicitó Galactomanano ante la sospecha de Histoplasmosis dado que está descrita la reactividad cruzada con otros hongos⁴, lo que permitió un comienzo precoz del tratamiento, recibiendo más tarde serología positiva para Paracoccidioides y PCR y cultivo que establecieron un diagnóstico definitivo.

IMÁGENES

Imagen 1 (Rx de tórax PA)





Imagen 2. (TC torarcoabdominal con CIV, ventana pulmón)



BIBLIOGRAFÍA

1. Molina-Morant D; Sánchez-Montalvá A; Salvador F; Sao-Avilés A; Molina I; Imported endemic mycoses in Spain: Evolution of hospitalized cases, clinical characteristics and correlation with migratory movements, 1997-2014 [Internet]. PLoS neglected tropical diseases. U.S. National Library of Medicine; 2018. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29447170/>
2. Restrepo A, Tobón AM, Agudelo CA, Ochoa JE, Rosero DS, Osorio ML, et al. Co-existence of integumentary lesions and lung x-ray abnormalities in patients with paracoccidioidomycosis (PCM) [Internet]. Italian Ministry of Health. American Society of Tropical Medicine and Hygiene; 2008. Disponible en: <https://moh-it.pure.elsevier.com/en/publications/co-existence-of-integumentary-lesions-and-lung-x-ray-abnormalitie>
3. Clinical manifestations and diagnosis of chronic paracoccidioidomycosis [Internet]. UpToDate. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-chronic-paracoccidioidomycosis?search=paracoccidioidomycosis&source=search_result&selectedTitle=2~29&usage_type=default&display_rank=2
4. Xavier MO, Pasqualotto AC, Cardoso ICE, Severo LC. Cross-reactivity of paracoccidioides brasiliensis, histoplasma capsulatum, and Cryptococcus species in the commercial platelia aspergillus enzyme immunoassay [Internet]. Clinical and vaccine immunology : CVI. U.S. National Library of Medicine; 2009. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2620656/>



CC-18. TUMOR GIST GÁSTRICO INVASIVO COMPLICADO CON UN ABSCESO HEPÁTICO GIGANTE.

Blanca Beamonte Vela¹, Francisco Javier Teigell Muñoz¹, María García Ferrón², Daniel Domingo Senra³, Yolanda del Valle Sanz⁴

¹Servicio de Medicina Interna Hospital Universitario Infanta Cristina (Parla)

²Servicio de Oncología Hospital Universitario Infanta Cristina (Parla)

³Servicio de Aparato Digestivo Hospital Universitario Infanta Cristina (Parla)

⁴Servicio de Radiodiagnóstico Hospital Universitario Infanta Cristina (Parla)

PALABRAS CLAVE:

GIST gástrico, absceso hepático, metástasis.

CASO CLÍNICO

Varón de 62 años, guineano, derivado a consultas por síndrome constitucional y anemia ferropénica (Hb 9 g/dL) con sangre oculta en heces positiva. Asociaba masa palpable en hipocondrio izquierdo, que en ecografía clínica no dependía del bazo. La TC abdominal mostraba una masa de 11 cm heterogénea, en íntimo contacto con la curvatura mayor gástrica, infiltrando bazo, páncreas y ángulo esplénico del colon (figura 1), sugestiva de tumor estromal gastrointestinal (GIST) dependiente del estómago. La primera gastroscopia mostraba engrosamiento ulcerado de los pliegues, dificultad a la distensión y consistencia dura a la toma de biopsias, cuyo resultado fue negativo para malignidad (figura 2). Una segunda gastroscopia con biopsia tampoco obtuvo resultados concluyentes, por lo que se decidió ecoendoscopia para toma de biopsias profundas. Días después el paciente acudió a Urgencias con quebrantamiento, hipo y fiebre, hipertransaminasemia y aumento de reactantes de fase aguda (RFA). La TC abdominal descartó perforación, pero mostró una lesión hepática extensa (11 cm) compatible con absceso hepático versus metástasis de nueva aparición (figura 3). Se asumió origen infeccioso, iniciándose antibioterapia empírica (ceftriaxona y metronidazol), y drenaje percutáneo. Ni los hemocultivos ni el cultivo del absceso consiguieron aislamiento microbiológico.

Tras la ecoendoscopia con PAAF, el bloque celular presentaba células vacuoladas con núcleos centrales o periféricos, y el siguiente inmunofenotipo: citoqueratina AE1/AE3(-), vimentina(+), CD34(+), CD117(+), compatible con GIST gástrico. Dada la irreseccabilidad por infiltración de órganos adyacentes, se optó por tratamiento neoadyuvante con imatinib oral, con previendo una intervención posterior.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El GIST es un tumor raro (1-2% de tumores gastrointestinales)[1], que suele presentarse como una masa submucosa en cualquier tramo del tracto gastrointestinal, siendo más frecuente en el estómago (40-60%) [2,3]. El engrosamiento y la rigidez de la pared gástrica se deben a la infiltración de la submucosa y la muscularis propia, pudiendo presentar un aspecto endoscópico de linitis plástica. Las biopsias superficiales pueden dar falsos negativos, siendo frecuentemente necesaria la realización de una biopsia dirigida mediante ecoendoscopia[4]. El tratamiento de elección es quirúrgico ante todo tumor gástrico localizado, pero dado la sospecha de GIST, y siendo localmente avanzado, era necesaria la confirmación histológica antes de iniciar neoadyuvancia con imatinib oral para intentar conseguir una reducción de la masa tumoral.

Nuestro paciente presentó durante el estudio un gran absceso hepático. Si bien la imagen radiológica generó la duda de una progresión metastásica, la rápida aparición de las lesiones, la elevación de RFA y la respuesta a antibioterapia apoyaban el origen infeccioso. Además, la relación entre GIST y absceso hepático es muy infrecuente, aunque está documentada. La infección puede ocurrir de manera ascendente a través de los conductos biliares, mediante contigüidad, o diseminación hematogena[5]. Hasta el 15% de los abscesos hepáticos se asocian a malignidad, predominantemente tumor colorrectal o hepatobiliar [6]. Muy infrecuentemente se presenta asociado a GIST, con limitados casos reportados[7]. El rendimiento



de las muestras microbiológicas suele ser muy dispar[8,9]. Los hemocultivos son positivos hasta en un 30-60% de los casos, con mayor éxito de los cultivos de exudado tras el drenaje percutáneo (70-80%).

BIBLIOGRAFÍA

1. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors--definition, clinical, histological, immuno-histochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis. *Virchows Arch.* 2001 Jan;438(1):1-12.
2. Fletcher CDM, Berman JJ, Corless C, Gorstein F, Lasota J, Longley BJ, et al. Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: A consensus approach. *Hum Pathol.* 2002 May;33(5):459-65.
3. Tran T, Davila JA, El-Serag HB. The epidemiology of malignant gastrointestinal stromal tumors: an analysis of 1,458 cases from 1992 to 2000. *Am J Gastroenterol.* 2005 Jan;100(1):162-8.
4. Watson RR, Binmoeller KF, Hamerski CM, Shergill AK, Shaw RE, Jaffee IM, et al. Yield and performance characteristics of endoscopic ultrasound-guided fine needle aspiration for diagnosing upper GI tract stromal tumors. *Dig Dis Sci.* 2011 Jun;56(6):1757-62.
5. Lardièrre-Deguelte S, Ragot E, Amroun K, Piardi T, Dokmak S, Bruno O, et al. Hepatic abscess: Diagnosis and management. *J Visc Surg.* 2015 Sep;152(4):231-43.
6. Kao WY, Hwang CY, Chang YT, Su CW, Hou MC, Lin HC, et al. Cancer risk in patients with pyogenic liver abscess: a nationwide cohort study. *Aliment Pharmacol Ther.* 2012 Sep;36(5):467-76.
7. Gorelik M, Sabates B, Elkbuli A, Dunne T. Ileal GIST presenting with bacteremia and liver abscess: A case report and review of literatura. *Int J Surg Case Rep.* 2018 Dic; (42): 261-265.
8. Longworth S, Han J. Pyogenic liver abscess. *Clinical Liver Disease.* 2015;6(2):51-4.
9. Lo JZW, Leow JJJ, Ng PLF, Lee HQ, Mohd Noor NA, Low JK, et al. Predictors of therapy failure in a series of 741 adult pyogenic liver abscesses. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2015 Feb;22(2):156-65.

FIGURAS



Figura 1. Corte de TAC en el que se visualiza una masa heterogénea, aparentemente dependiente de la pared gástrica, sin claro plano de separación entre las estructuras contiguas.

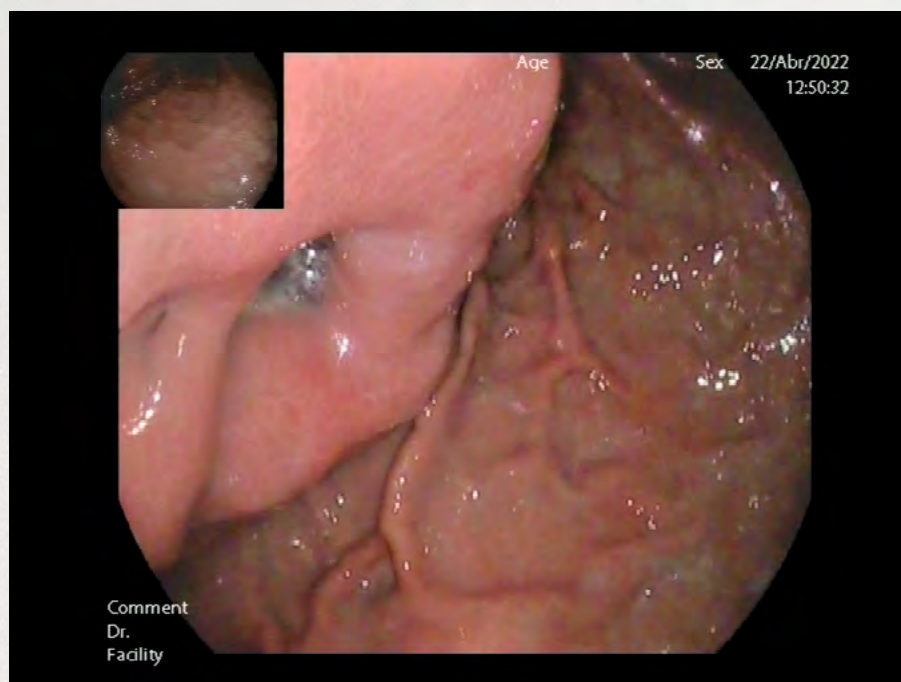


Figura 2. Área de pliegues gástricos engrosados que no se aplanan a la insuflación, sin motilidad y de consistencia dura en curvatura mayor de cuerpo alto. En dicha área a nivel proximal se observa cavidad ulcerosa profunda.



Figura 3. Colección multiloculada de 11 cm de diámetro en lóbulo hepático derecho, compatible con absceso hepático.



CC-19. QUE VIENE Y VA...

Maitane Sobrino Alonso, María Mateos González, Francisco Javier Teigell Muñoz, Sara Sevo Spahiu, Sandra Nicás Jiménez, María Lourdes Orgaz Salgado, Blanca Beamonte Vela, María Teresa De Guzmán García-Monge.

Medicina Interna, Hospital Universitario Infanta Cristina.

PALABRAS CLAVE:

Leishmaniasis visceral, crioglobulinemia.

HISTORIA CLÍNICA:

Antecedentes:

Varón de 54 años, natural de Rumanía, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés y sin tratamiento habitual.

Enfermedad actual:

El paciente acude a nuestro servicio de Urgencias presentando un cuadro de un mes de evolución consistente en fiebre (39°C), astenia y mal estado general. No refiere ninguna otra sintomatología asociada.

Exploración física:

A la exploración física presenta palidez, fiebre de 39°C, TA 96/55 mmHg y una saturación de oxígeno basal de 95%. Se palpa hepatomegalia y esplenomegalia a unos 20 cm del reborde costal. Además, se observan lesiones purpúricas en ambos miembros inferiores, distales. No se palpan adenopatías.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

En la analítica de sangre destacan: hemoglobina 9.4 g/dl (12.0 - 15.6 g/dl), hematocrito 28% (35.5 - 45.5%) y VCM 78fL (80.0 - 99.0fL), 1.100 leucocitos/mm³ (3.90 - 10.20 l/mm³) y 73 10³/μL plaquetas (140 - 370 10³/μL).

INR 1,45 (0,9-1,1), creatinina 1.70 mg/dl (0.44 - 0.95 mg/dl) con Filtrado Glomerular estimado (CKD-EPI): 42 ml/min (>90.0 ml/min/1.73m²) y proteína C reactiva 75.9 mg/L (<10 mg/L).

La radiografía de tórax y el electrocardiograma no muestran hallazgos patológicos.

Así mismo, se realiza una ecografía clínica observándose esplenomegalia de 17cm. (Figura 1).

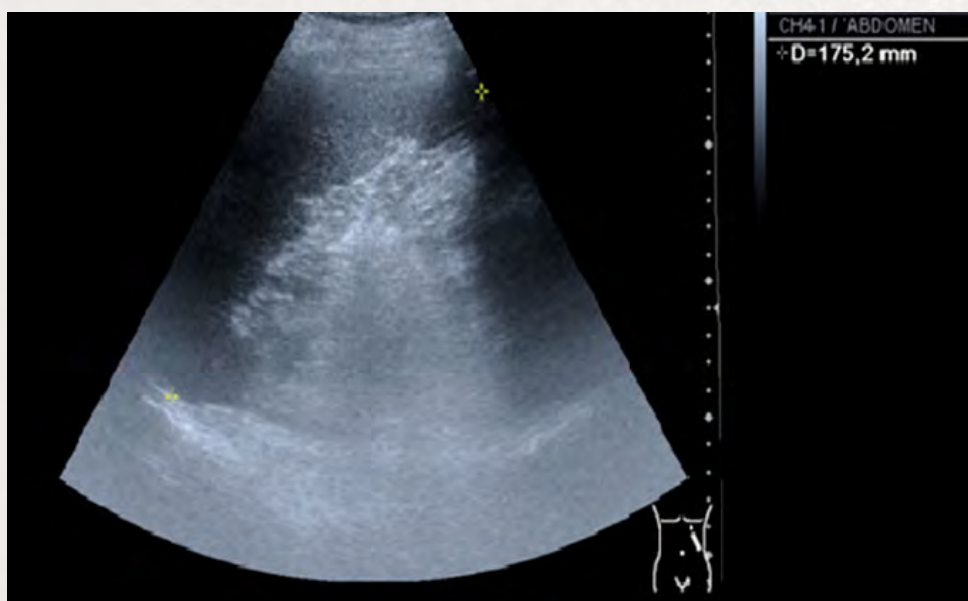


Figura 1. Ecografía abdominal: corte longitudinal en el que se puede observar esplenomegalia de 17cm.

**EVOLUCIÓN:**

A la anamnesis dirigida, el paciente reside en España desde hace 15 años. Trabaja de vigilante en una obra. No tiene mascotas. No refiere consumo de alimentos no pasteurizados, ni viajes recientes (no ha vuelto a Rumanía desde hace más de 7 años). Vive en un piso en un barrio de Madrid, cerca de un parque muy frecuentado por perros.

Ante el cuadro de fiebre, pancitopenia, esplenomegalia masiva e insuficiencia renal ingresa a cargo de Medicina Interna para completar el estudio. Inicialmente, se plantea un diagnóstico diferencial entre un cuadro infeccioso (fundamentalmente leishmaniasis, mucho menos probable una tuberculosis diseminada) frente a una neoplasia hematológica.

Inicialmente, se le propone la realización de una biopsia de médula ósea, pero el paciente decide no hacérsela. Por lo que, ante la alta sospecha y en espera del resultado de la serología de leishmania, se inicia tratamiento empírico con antibioterapia de amplio espectro además de anfotericina B complejo lipídico a dosis de 5 mg/kg/día, con mejoría clínica y analítica. El paciente solicita el alta voluntaria estando aún pendiente de resultados analíticos.

Pocos días después, la serología de leishmania resulta finalmente positiva, objetivándose además hepatitis B crónica (con baja carga viral), hipergammaglobulinemia policlonal y título positivo de ANAs 1/320.

A las 24h el paciente reingresa de nuevo por mal estado general. Se continúa el tratamiento con anfotericina B a dosis de 3 mg/kg/día, con mala tolerancia clínica y toxicidad renal; por lo que se cambia por anfotericina B liposomal, con buena respuesta clínico-analítica, recibiendo el alta con el diagnóstico de leishmaniasis visceral.

Un año más tarde, el paciente vuelve a ingresar por clínica de un mes de evolución consistente en malestar general, anorexia y sensación febril. A la exploración física presenta lesiones purpúricas palpables en miembros inferiores y de nuevo, pancitopenia en analítica. Esta vez sí decide realizarse la biopsia de médula ósea, sin objetivarse datos de malignidad, siendo la PCR de leishmania positiva, por lo que se inicia tratamiento con anfotericina B liposomal 3 mg/Kg/día de nuevo. Además, se toma una biopsia de las lesiones purpúricas de ambos miembros inferiores con resultado de vasculitis leucocitoclástica. En este contexto, se solicita determinación de crioglobulinas en sangre que resulta positiva (criocrito 0.5%), compatible con crioglobulinemia tipo I. Se añade tratamiento con prednisona 10 mg/día, con buena respuesta de las lesiones. Tras buena evolución durante el ingreso, el paciente es dado de alta.

Sin embargo, durante el seguimiento ambulatorio presenta una tercera recidiva; ante la cual, se decide iniciar pauta de anfotericina B liposomal a dosis 30-40 mg/Kg asociada a miltefosina oral 150 mg/día 28 días, consiguiendo la resolución definitiva del cuadro.

Ante la llamativa recidiva de leishmaniasis visceral frente al fracaso terapéutico en un paciente aparentemente inmunocompetente, se realiza estudio dirigido a valorar causas de inmunodepresión: se descarta infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH) y no cumple criterios de otras enfermedades autoinmunes.

DIAGNÓSTICO:

Leishmaniasis visceral recidivante y crioglobulinemia tipo I.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

La leishmaniasis visceral (LV) mediterránea es una enfermedad causada por leishmania infantum. En nuestro país esta enfermedad suele presentarse de forma endémica con casos esporádicos y el perro como principal reservorio.¹ La incidencia real de la LV y cutánea por leishmania infantum en España no es bien conocida. Desde el año 2009 se desarrolla un brote epidémico en el sudoeste de la comunidad de Madrid.

La mayoría de las personas con infección por leishmania donovani o leishmania infantum genera una respuesta inmunitaria satisfactoria que contiene la infección y nunca manifiesta síntomas. En la región mediterránea de Europa, el 70% de los casos de LV en adultos se relacionan con infección por VIH.²



Este caso de LV tiene varios aspectos peculiares, en primer lugar, la infección se da en un paciente adulto inmunocompetente, algo poco frecuente. Además, la recidiva de la enfermedad suele ser frecuente durante los primeros seis meses, pero en nuestro paciente aparece después del primer año, a pesar del tratamiento con anfotericina B liposomal. Éste último fármaco es el que se utiliza en regiones tropicales para tratar las recidivas.

Se ha descrito relación de la LV con la crioglobulinemia tipo II, sin embargo, en nuestro caso describen crioglobulinemia tipo I la cual típicamente se desarrolla en el contexto de gammopatías monoclonales secretoras de proteínas (que se descartaron).

Dentro de las asociaciones frecuentes con otras patologías infecciosas, la crioglobulinemia se asocia a VHC en un 90% de los casos, mientras que en nuestro caso se relaciona con VHB (vínculo también descrito en la literatura, pero menos frecuente).³

Por último, la insuficiencia renal que presenta puede aparecer en el seno de la crioglobulinemia, pero también, como efecto adverso de la anfotericina B liposomal.⁴

BIBLIOGRAFÍA:

1. Suárez Rodríguez, B.; Isidoro Fernández, B.; Santos Sanz, S.; Sierra Moros, M. J.; Molina Moreno, R.; Astray Mochales, J.; Amela Heras, C., Situación epidemiológica y de los factores de riesgo de transmisión de *Leishmania infantum* en España. *Rev Esp Salud Publica* 2012, 86 (6), 555-64.
2. Marcos GR, Ávila JPH, Herrera JRP, Mena MN, Benito ÁM, Marugán LT, et al. Evolución de la incidencia de leishmaniasis visceral y leishmaniasis cutánea durante 30 años en un área sanitaria de la comunidad de Madrid. *RIECS: Revista de Investigación y Educación en Ciencias de la Salud [Internet]*. 2017 [citado el 28 de junio de 2022]; 2(2):7-19. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6331685>
3. Petraki A, Kittou N, Hadziyannis E, Dourakis SP. Cryoglobulinemic purpura in visceral leishmaniasis. *J Infect [Internet]*. 2015 [citado el 28 de junio de 2022]; 71(2):271-3. Disponible en: <https://www.springer-medizin.de/cryoglobulinemic-purpura-in-visceral-leishmaniasis/8303308>
4. Dammacco F, Miglietta A, Lobreglio G, Bonomo L. Cryoglobulins and pyroglobulins: an overview. *Ric Clin Lab [Internet]*. 1986 [citado el 28 de junio de 2022]; 16(2):247-67. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3097789/>

CC-20. HIPERTENSIÓN PULMONAR EN EL CONTEXTO DE UNA ESCLEROSIS SISTÉMICA.

Tonda Sellés, Alfredo¹, Garcia Lara, Laura¹, González Babé Salgado, Isabel¹, Legua Caparachini, Axel¹
Carmona Garcia, Irene¹

¹Hospital universitario de Toledo.

PALABRAS CLAVE:

Hipertensión pulmonar, esclerosis sistémica.

Mujer de 75 años, natural de Lima (Perú) y residente en España desde octubre de 2022, con antecedente personal conocido de artritis reumatoide en tratamiento actual con 4 miligramos de metilprednisolona diarios y tuberculosis pulmonar pasada a los 27 y 48 años haciendo referencia a tratamientos prolongados. Parcialmente dependiente para las actividades básicas de la vida diaria, con utilización de silla de ruedas y sin presentar deterioro cognitivo.

La paciente refiere que desde el aterrizaje en España, tras un vuelo de 12 horas sin realizar movilización, presenta episodio de mareo junto con sensación de palpitaciones sin dolor torácico y disnea, sin pérdida

de la consciencia ni otros déficits asociados. De otro modo, comenta sudoración y sensación distérmica nocturna no termometrada con pérdida de 2 kilogramos durante los dos últimos meses. Así mismo, refiere aparición de palidez, con posterior cianosis y rubor en los dedos de ambas manos, más acentuado en los periodos de frío.

Por lo que respecta a la exploración física, la paciente se encuentra hemodinámicamente estable. Con una auscultación cardíaca rítmica y sin soplos audibles y una auscultación pulmonar con presencia de crepitantes bilaterales; con una exploración abdominal anodina y ausencia de edemas y signos de trombosis venosa profunda en extremidades superiores como inferiores sin presencia actual del probable fenómeno de Raynaud referido.

Durante el ingreso en planta de hospitalización de Medicina Interna, se solicita un electrocardiograma que se encuentra dentro de los límites de la normalidad salvo la presencia de ondas T negativas en V3-V5-V6; una radiografía de tórax en la que se aprecia cardiomegalia con engrosamiento hilar vascular en probable relación con signos de hipertensión pulmonar (HTP), extensa afectación parenquimatosa pulmonar de aspecto crónico/residual, con pérdida de volumen de predominio en lóbulos superiores y un patrón intersticial de tipo reticular con granulomas calcificados siendo sugestivos de neumonía intersticial no específica junto con consolidación en lóbulo inferior derecho (Figura 1).

De otro modo, a nivel analítico, los parámetros se encuentran dentro de los límites de la normalidad salvo una proteína C reactiva de 198 mg/L (valor normal 1.0 mg/L y 3.0 mg/L), procalcitonina 5.17 ng/mL (valor normal < 0.5 ng/mL), NT-proBNP de 4390 pg/mL (valor de referencia 125 pg/mL) y un estudio de anemia compatible con anemia microcítica de origen ferropénico.

Debido a los hallazgos anteriores descritos, se decide ampliación analítica y de estudio con ecocardiograma transtorácico (ETT) y tomografía axial computarizada (TAC) torácica; iniciándose tratamiento antibiótico empírico y tratamiento sintomático.

En el ETT, se objetiva dilatación del tronco de la arteria pulmonar con una aurícula derecha severamente dilatada y una insuficiencia pulmonar severa compatible con datos de hipertensión pulmonar severa.

En la TAC torácica, destacan datos indirectos de hipertensión pulmonar debido al aumento del diámetro de las arteriales pulmonares con sobrecarga de cavidades derechas, afectación parenquimatosa pulmonar bilateral de predominio derecho, compatible con alteración de la perfusión, en probable relación con cambios debido a HTP y cambios residuales en lóbulos superiores probablemente secundarios a enfermedad granulomatosa previa (Figura 2, 3 y 4).

En la analítica ampliada, se objetiva Ac. antinucleares IgG (IFI células HEp2) positivo con patrón centromérico a título 1/1280 con resto de anticuerpos negativos salvo Ac. IgG anti-CENP-B con valores >240 U/mL (valor de referencia de 14 U/mL). El estudio de anticuerpo de anticitoplasma de neutrófilo fue negativo del mismo modo que la serología solicitada.

Debido a que la paciente persiste con regular estado general a pesar del tratamiento administrado, se solicita gammagrafía de ventilación/perfusión y cateterismo cardíaco para ampliar el estudio de la hipertensión pulmonar objetivada.

En la gammagrafía, se descartan shunts intracardiacos y la presencia de tromboembolismo pulmonar crónico. En el cateterismo cardíaco, se confirma la presencia de HTP, precapilar (presión de la arteria pulmonar media (PAPm) de 28 mmHg, presión capilar pulmonar (PCP) de 12 mmHg y resistencias vasculares pulmonares (RVP) de 6 UW) y de riesgo moderado tras ser calculado.

Así mismo, se realiza para completar el estudio citado, una ecografía abdominal que descarta la presencia de hipertensión portal y pruebas de función respiratoria con disminución de la capacidad vital forzada y de la difusión de monóxido de carbono.

Dado lo anterior, tras confirmación diagnóstica de HTP, se inicia tratamiento dirigido con Silfenafilo y Bosentán, con marcada mejoría clínica y sin presentar nuevo empeoramiento.

Por todo lo anterior referido, nos encontramos, por tanto, ante una paciente con hipertensión pulmonar, precapilar y con un riesgo moderado calculado, en el probable contexto de una esclerosis sistémica, cutá-



nea limitada, dado que presenta unos anticuerpos IgG anti-CENP-B positivos típicos y más frecuentes de esta entidad junto con la afectación cutánea referida en relación con el fenómeno de Raynaud.

En el caso que acabamos de comentar, nos encontramos ante la presencia de una HTP. Ésta se define como un trastorno hemodinámico definido por el aumento anómalo de la PAM, que puede presentarse en numerosas enfermedades y situaciones clínicas. En la etiopatogenia se reconoce una alteración en las señales que controlan fundamentalmente el equilibrio vasoconstrictor-vasodilatador a nivel del endotelio, con un desbalance hacia la proliferación y vasoconstricción, en las que están involucradas 3 vías patogénicas: La del óxido nítrico, de la Prostaciclina y de la Endotelina.

Las causas de hipertensión pulmonar se clasifican en 5 grandes grupos: arterial, debida a cardiopatía izquierda, debida a enfermedad pulmonar y/o hipoxemia, tromboembólica crónica y de mecanismo no establecido y/o multifactorial.

En nuestro caso, tras las pruebas complementarias realizadas, se objetiva una probable esclerosis sistémica como causa, probablemente dentro del grupo de las referidas como cutánea limitada dado que la presencia del anticuerpo anticentrómero es más típica en la misma y, prácticamente ausente, en otras enfermedades del tejido conectivo y en comparación con la cutánea sistémica; además de la presencia del fenómeno de Raynaud siendo más característica en la forma de las limitadas.

La HTP, es una complicación frecuente que se presenta en el 3-13% de los pacientes con enfermedades autoinmunes sistémicas. Dentro de las enfermedades de tejido conectivo, la esclerosis sistémica es la más representativa, por su alta prevalencia.

En general, la HTP asociada a la esclerosis sistémica se clasifica dentro del grupo I (HTP arterial) de la OMS, al igual que la HTP idiopática. De otro modo, hay que tener en cuenta que el pronóstico es inferior en el primer grupo de pacientes: la super- vivencia a 5 años es del 44%, en comparación con el 64% de los pacientes con HTP idiopática.

Por tanto, como conclusiones, destacar la importancia de una orientación diagnóstica progresiva mediante las pruebas complementarias solicitadas, siempre enfocadas hacia aquellos datos analíticos, objetivados en pruebas de imagen y en relación con la clínica referida realizando un amplio diagnóstico diferencial hasta terminar con la causa final.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Humbert, M. et al. (2022) 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: Developed by the Task Force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS).
2. Calvo Alén, Jaime; Cuadrado Lozano, María José; Freire González, María Mercedes; Martínez-Ta-boada, Víctor M.; Muñoz Fernández, Santiago; Úcar Angulo, Eduardo. Manual sociedad española de reumatología de diagnóstico y tratamiento de las enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas.
3. Guillén Del Castillo, Alfredo; Fonollosa Pla, Vicente; Pilar Simeón-Aznar, Carmen. Hipertensión arterial pulmonar en las enfermedades autoinmunes sistémicas. Nuevos retos en hipertensión pulmonar. Sociedad española de Medicina Interna.



ILUSTRACIONES ADJUNTAS:

Figura 1.

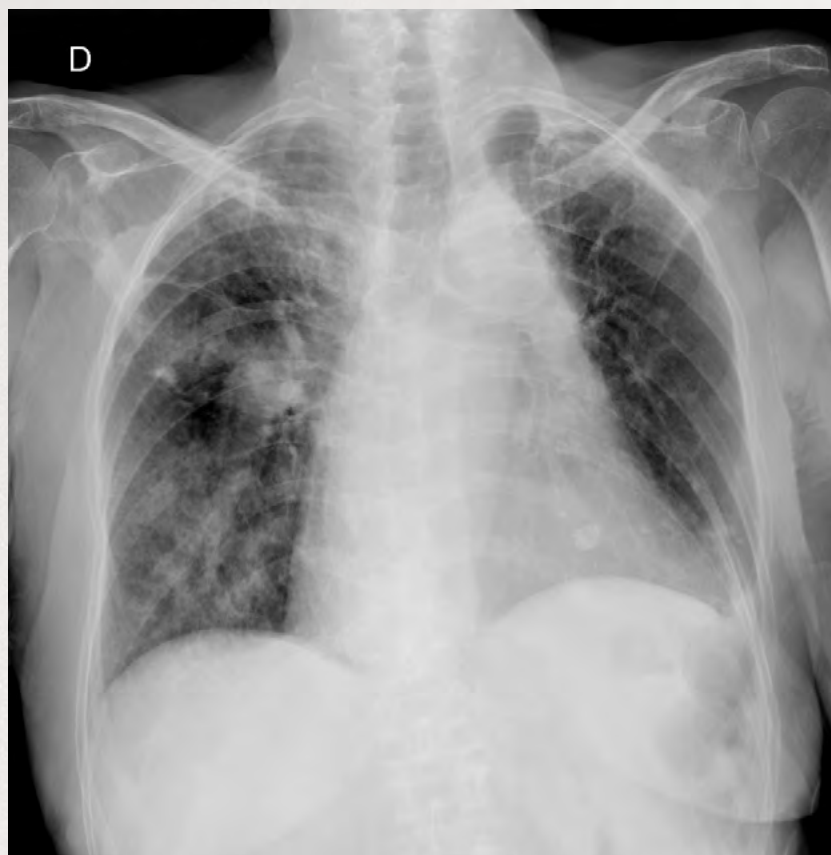


Figura 2.





Figura 3.

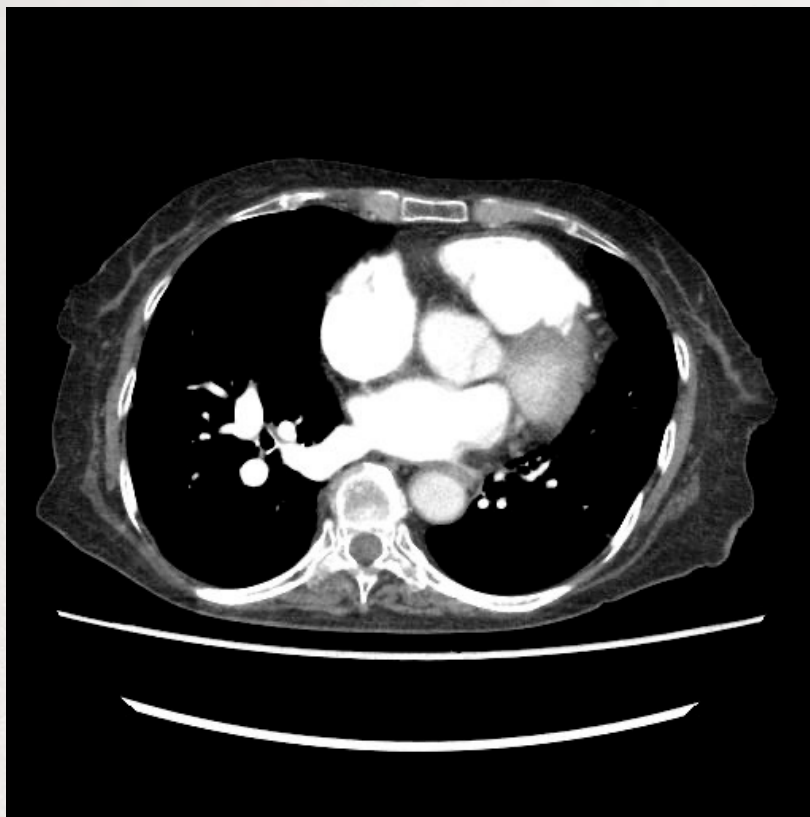


Figura 4





CC-21. ENFERMEDAD DE CROHN DE EVOLUCIÓN INESPERADA.

Jesús Vázquez Clemente, Laura García Lara, Cristina Morata Romero, Blanca Díaz - Tendero Nájera, María Antonia Sepúlveda.

Hospital Universitario de Toledo.

HISTORIA CLÍNICA

Antecedentes

Varón de 60 años. Sin factores de riesgo cardiovascular. Trabajador de la hostelería. Sin tratamiento habitual. Hallazgo en 2014 de caverna calcificada pulmonar, con muestras obtenidas mediante lavado broncoalveolar (BAL) con tinción ácido alcohol resistente, reacción en cadena de la polimerasa y cultivo transcurridos 42 días negativos. Recibió tratamiento durante 6 meses con isoniacida como infección tuberculosa latente.

Ingresa en septiembre de 2022 por un cuadro de dos meses de evolución de dolor abdominal cólico intermitente, con retortijones, localizado en hipogastrio, con distensión abdominal y sin cambios del ritmo intestinal. Se realizó TAC abdominopélvico con hallazgos compatibles con trayecto fistuloso en íleon terminal y determinación analítica de niveles de Calprotectina elevados.

Hallazgos ambos sugestivos de enfermedad de Crohn tipo fistulizante, iniciándose tratamiento con glucocorticoides a dosis altas y antibioterapia con ceftriaxona y metronidazol, manteniéndose durante el ingreso sin dolor abdominal y 1 -2 deposiciones diarias. Al alta el paciente se marchó con tratamiento corticoideo en pauta descendente, azatioprina y primera dosis de Infliximab.

ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente que acude a Urgencias por presentar desde hace 3 días fiebre de 38° grados, malestar general y dolor en fosa iliaca derecha.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Temperatura 36.9 TA 105/70 FC 80 Saturación 97 % CyO x3. Buen estado general. Auscultación cardiopulmonar: Rítmica sin soplos. Murmullo vesicular conservado sin otros ruidos sobreañadidos. Abdomen blando y depresible no doloroso a la palpación superficial ni profunda. Sin masas, megalias ni signos de peritonismo. Ruidos hidroaéreos presentes y normales

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

TAC Abdominopélvico: Trayecto fistuloso hacia el sigma distal, generando importante plastrón inflamatorio e incipiente colección con diámetro máximo de 26 cm.

Ecografía intestinal: Pérdida de continuidad en pared de íleon pélvico que comunica con imagen hipoeoica de contornos espiculados con contenido aéreo en su interior compatible con absceso.

Radiografía tórax: Opacidades nodulares multifocales periféricas en segmento posterior de LSI y apical de LLI que se acompañan de bronquiectasias por tracción. Hallazgos compatibles con cambios residuales post TBC.

ANÁLISIS:

Glucosa 144 mg/dl (60-100) Urea 28 mg/dl (10-50) Creatinina 1.01(0.5-1.2) Sodio 138 mmol/L (136-145) Potasio 5.3 mmol/L (3.7-5.4) PCR 68.9 mg/L (0-8) Hemoglobina 13.9 gr/dL (13-16.5) Plaquetas 445 x 109 /L (120-400) Leucocitos 11.1 x 109 /L (4.5-11) Neutrófilos 82.5 % (50-70) Calprotectina Heces 1080 µg/g (50-200).



EVOLUCIÓN

A su ingreso se inició el tratamiento con Meropenem y metilprednisolona a dosis altas. Se pospuso el tratamiento con biológicos hasta la mejoría del cuadro infeccioso. Valorado por Radiología intervencionista, el absceso no era susceptible de drenaje percutáneo.

Evolución tórpida con persistencia de picos febriles y tendencia a la hipotensión. La terapia antibiótica fue modificada añadiendo inicialmente Vancomicina al tratamiento, sustituyendo posteriormente tras una semana de tratamiento Meronem por Piperacilina/Tazobactam.

Transcurrida una semana de ingreso el paciente comenzó con dolor abdominal refractario a analgesia convencional y alteración de parámetros de función hepática, progresivamente en aumento. Asoció también expectoración y desaturación brusca, objetivándose en AngioTAC torácico aparición de masa sólida en lóbulo superior izquierdo no presente en estudio previo.

DIAGNÓSTICO

Ante la sospecha de recidiva de tuberculosis pulmonar se solicitó fibrobroncoscopia con patrón sugestivo de enfermedad por micobacterias y BAL positivo para micobacterias. Se retiró antibioterapia previa y corticoterapia. Se comenzó tratamiento inicialmente con pauta antituberculosa con fármacos no hepatotóxicos (Linezolid, Amikacina y Levofloxacino) y tras realizar biopsia hepática que confirmó la existencia de enfermedad tuberculosa diseminada, con cuatro antituberculostáticos sin Piracinamida asociada.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La tuberculosis continúa siendo una de las enfermedades infecciosas con mayor morbilidad en el mundo y España es desde hace años uno de los países de Europa occidental con mayor número de casos(1).

En el caso de nuestro paciente, que en 2014 presentó sintomatología respiratoria consistente en tos seca de 1 mes de evolución y el hallazgo radiológico de cavitación pulmonar, compatible con tuberculosis post-primaria y con reactivación pulmonar, puede ser complicado distinguir entre enfermedad e infección tuberculosa.

Si bien el uso de antibióticos tipo quinolonas pueden favorecer la aparición de falsos negativos en el cultivo de micobacterias tanto el resultado negativo del resto de métodos de detección como la evolución clínica posterior orientan hacia secuelas de una TBC y no hacia una enfermedad tuberculosa con cultivos negativos.

Al respecto del diagnóstico de enfermedad de Crohn, este se establece en base a los hallazgos radiológicos, histológicos y endoscópicos que demuestran inflamación transmural y segmentaria del tracto intestinal, en un paciente que presente un cuadro clínico compatible, puesto que la anatomía patológica no es patognomónica de la enfermedad.

Teniendo en cuenta la disociación entre los hallazgos radiológicos y la clínica abdominal que presenta el paciente, así como no realización de ileocolonoscopía con toma de biopsias durante el ingreso de septiembre, no se puede establecer el diagnóstico de enfermedad de Crohn.

La evolución del caso, con la aparición de la reactivación pulmonar y de tuberculosis iseminada a nivel hepático, no solo suscita la duda de la protección que ofrece la profilaxis de enfermedad tuberculosa latente, sino que plantea la duda de un cuadro de tuberculosis intestinal inicial.

A favor del mismo tenemos la mala evolución y la ausencia de respuesta a tratamiento específico de la patología inflamatoria, mientras que en contra tenemos la ausencia de un factor inmunosupresor previo, como sí que presento posteriormente. La evolución durante el ingreso del paciente, con shock hemorrágico tras toma de muestras hepática y perforación intestinal que condujeron a su fallecimiento, imposibilitó la realización de nuevos estudios endoscópicos y la toma de muestras de modo que no se pudo llegar a un diagnóstico definitivo. En lo referente a la profilaxis de infección tuberculosa latente (LTBI) son varios los trabajos que demuestran que en los pacientes tratados con factor de necrosis del tumor (anti-TNF) el hecho de haber realizado un tratamiento previo de la infección tuberculosa latente no otorga una protección total frente a la tuberculosis (2), (3), (4). De modo que deberemos tener un alto índice de sospecha en aquellos pacientes que a pesar de recibir tratamiento para LTBI presenten un alto grado de inmunosupresión, sobre todo si se trata de un anti-TNF, y si no evolucionen de la manera esperada a pesar del tratamiento dirigido.

**BIBLIOGRAFIA**

1. González-Martín J, García-García JM, Anibarro L, Vidal R, Esteban J, Blanquer R, et al. Documento de consenso sobre diagnóstico, tratamiento y prevención de la tuberculosis. *Enfermedades Infecc Microbiol Clínica*. 1 de mayo de 2010;28(5):297.e1-297.e20.
2. Mir Viladrich I, Daudén Tello E, Solano-López G, López Longo FJ, Taxonera Samso C, Sánchez Martínez P, et al. Documento de consenso sobre la prevención y el tratamiento de la tuberculosis en pacientes candidatos a tratamiento biológico. *Arch Bronconeumol*. 1 de enero de 2016;52(1):36-45.
3. Kaptan Y, Suner A, Taş MN, Oksel F, Aksu K, Sayiner A. Tuberculosis despite latent infection screening and treatment in patients receiving TNF inhibitor therapy. *Clin Rheumatol*. septiembre de 2021;40(9):3783-8.
4. Sichletidis L, Settas L, Spyratos D, Chloros D, Patakas D. Tuberculosis in patients receiving anti-TNF agents despite chemoprophylaxis. *Int J Tuberc Lung Dis Off J Int Union Tuberc Lung Dis*. octubre de 2006;10(10):1127-32.

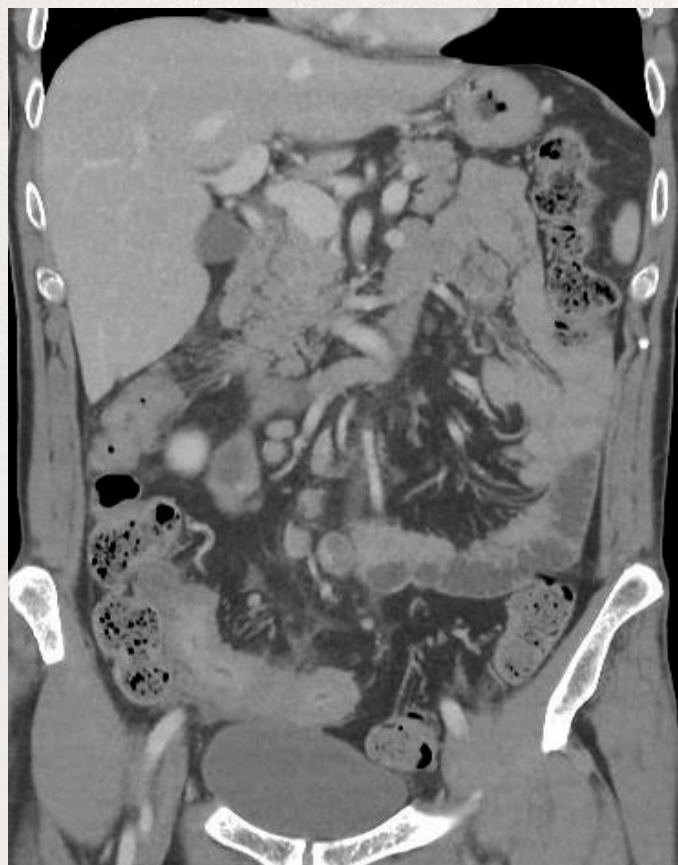
IMÁGENES

Figura 1.

Absceso pélvico y trayecto fistuloso hacia sigma distal

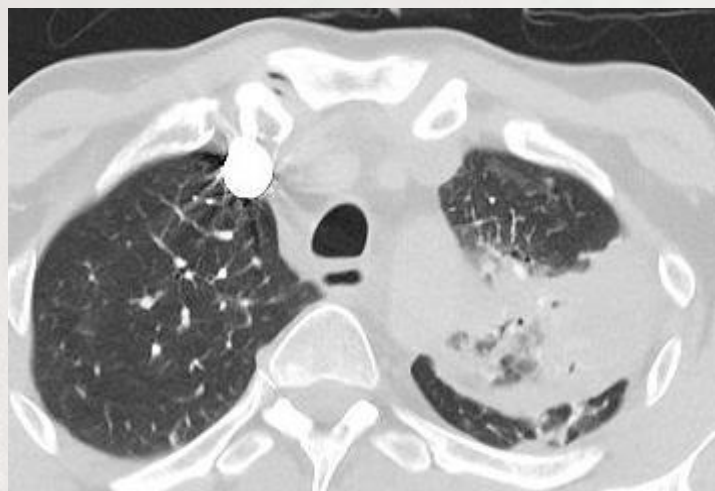


Figura 2. Masa lóbulo superior izquierdo

CC-22. UN VIAJE FALLIDO.

Gómez Pedraza. PM, Jiménez Aranda. P, Moreno Rodríguez. AM, Legua Caparachini. A, Nieto González. AM.

Complejo Hospitalario de Toledo, servicio de Medicina Interna.

PALABRAS CLAVE:

Fiebre, neumonía, rickettsia.

HISTORIA CLÍNICA.

Antecedentes personales.

Mujer de 21 años, natural de Canadá (Estados Unidos).

- No reacciones alérgicas medicamentosas conocidas.
- No factores de riesgo cardiovascular.
- Enfermedad de Crohn en tratamiento con mercaptopurina 50 mg/día e infliximab 5 mg/kg IV cada 6 semanas.
- Trastorno de ansiedad generalizada en tratamiento con sertralina 50 mg/día.
- Portadora de DIU.
- Vacunación Sars-CoV2 recibidas 4 dosis.
- Intervenciones quirúrgicas: amigdalectomía.

Enfermedad actual.

Mujer de 21 años, procedente de Canadá, acude a Urgencias por cuadro de 48 horas de evolución consistente en fiebre de hasta 40°C, artromialgias generalizadas y malestar general.

Llegó a España hace 24 horas, reside en Toledo (estudiante de intercambio). Hace dos semanas pasó 10 días en México alojándose en zona urbana, viajó durante 5 días por la selva de Chiapas con contacto con agua de río (rafting) y picaduras por mosquitos en extremidades inferiores.

En el vuelo a España comienza con cefalea, sensación distérmica con fiebre de 40°C, artromialgias, náuseas sin vómitos y tos no productiva. Hoy deterioro general, con sensación de mareo y disnea de mínimos esfuerzos por lo que consulta.

No refiere dolor abdominal, no diarrea ni vómitos, no disuria, no lesiones cutáneas, no otra sintomatología.



Exploración física.

Regular estado general, postrada. Sudorosa, palidez cutánea. Bien hidratada y perfundida. Consciente y orientada en las 3 esferas. Taquipneica sin trabajo respiratorio. T° 38.5°C, PA 90/50 mmHg, FC 96 lpm, SatO2 basal 85%, 97% con gafas nasales a 2 lpm.

Cabeza y cuello: orofaringe ligeramente eritematosa sin exudados. No adenopatías palpables.

Auscultación cardíaca: rítmico, sin soplos.

Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado con crepitantes secos bibasales de predominio izquierdo.

Abdomen: blando y depresible, no doloroso a la palpación, no masa ni megalias, no signos de irritación peritoneal, ruidos hidroaéreos normales.

Piel: picaduras en cara anterior y posterior de miembros inferiores, no rash cutáneo y otras lesiones.

Neurológico: lenguaje fluido y coherente. No rigidez de nuca. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Pares craneales normales. Fuerza y sensibilidad conservada en miembros. No dismetría ni disidiadocinesia. Marcha normal. Reflejo cutáneo plantar flexor.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS.

Realizadas en Urgencias:

- **Electrocardiograma:** ritmo sinusal a unos 80 lpm, PR normal, QRS estrecho, no alteraciones agudas de la repolarización.
- **Radiografía de tórax (imagen 1):** Índice cardiotorácico normal. Patrón intersticial bilateral de predominio izquierdo, sin evidencia de consolidaciones, leve derrame pleural izquierdo. Sugiere como primera opción neumonía por gérmenes atípicos.
- **Analítica:** destaca PCR 20.8 mg/L (0.0-8.0). Hemograma sin alteraciones. Tiempo de Protrombina 61% (70-150), INR 1.4 (0.6-1.3), Tiempo de Cefalina 29.7 seg (20-38), fibrinógeno 163 x10⁹/L (120-500)
- **Sistemático y sedimento de orina:** sin alteraciones de interés.
- **Prueba rápida antigénica y PCR COVID-19:** negativo.
- **Hemocultivos x2:** negativo.
- **Antígeno neumococo y legionela en orina:** negativo.
- Durante su estancia en planta de hospitalización:
 - **Analítica:** destaca GOT 134 U/L (5-37), GPT 87 U/L (5-40), GGT 188 U/L (5-39), fosfatasa alcalina 167 U/L (35-104), bilirrubina total 0.24 mg/dL (0.0-1.0), LDH 756 U/L (135-250) PCR 13.6 mg/L (0.0-8.0). Hemograma y coagulación sin alteraciones de interés.
 - **Serologías:**
 - Ag-Ac VIH: negativo
 - Virus hepatitis B: Ag superficie hepatitis B negativo, Ac totales anti Ag CORE negativo, Ac totales anti Ag superficie positivo.
 - Virus hepatitis C Ac totales: negativo.
 - Ac IgM anti Citomegalovirus: negativo.
 - Ac IgM anti Chlamydomphila pneumoniae: positivo.
 - Ac IgM anti Mycoplasma pneumoniae: indeterminado
 - Estudio Epstein Baar: IgG anti EBNA-1 IgG negativo, IgG anti VCA (P-19) positivo, IgM anti VCA positivo, interpretación: posible infección reciente/fase final de la infección aguda.
 - Ac IgG anti Rickettsia conorii negativo, Ac IgM anti Rickettsia conorii negativo.
 - Ac IgG anti Rickettsia rickettsii negativo, Ac IgM anti Rickettsia rickettsii positivo título 1/128.
 - **Exudado virus Influenza A y B y virus respiratorio sincitial:** negativo.



- **TC toracoabdominal con contraste (imagen 2):** en parénquima pulmonar se observan opacidades en vidrio deslustrado que afectan a ambos pulmones y se distribuyen de manera parcheada y difusa, junto con engrosamiento reticular y nodulillos centrolobulillares bilaterales. Asocia pequeñas consolidaciones alveolares periféricas en ambos lóbulos superiores y porciones declives de bases pulmonares. Estos hallazgos son compatibles con su enfermedad de base (fiebre de las montañas rocosas)
- **Fibrobroncoscopia** dentro de la normalidad, se realiza lavado broncoalveolar (LBA) recogiendo muestras para cultivo microbiológico.
- Cultivo aerobio LBA, anaerobio LBA, hongos LBA, estudio P.jiroveci LBA, estudio micobacterias LBA y PCR Histoplasma capsulatum: negativo.

EVOLUCIÓN.

- Se trata de una paciente de 21 años con los antecedentes descritos, que ante sospecha de neumonía por gérmenes atípicos, se inicia en Urgencias antibioterapia empírica con ceftriaxona 2 g IV y levofloxacino 500 mg IV. PCR COVID-19 negativo, Influenza A y B y VRS negativo.
- A su ingreso en Medicina Interna, impresiona de posible zoonosis. Dado el área geográfica de la que procede, ante sospecha de posible fiebre de las montañas rocosas, solicitamos determinación de serología de *Rickettsia rickettsii* (enviamos muestra a hospital Carlos III) y asociamos tratamiento con doxiciclina 100 mg/12h.
- Empeoramiento clínico las primeras 48 horas del ingreso secundario a broncoespasmo con desaturación e hipotensión. Se inicia tratamiento con metilprednisolona 40 mg IV y nebulizaciones de budesonida, bromuro de ipratropio y salbutamol con mejoría clínica. Ante tórpida evolución se solicita TC toracabdominal en el que se observa neumonitis intersticial compatible con complicación en contexto de posible fiebre de las montañas rocosas Vs neumonía por *P.jiroveci* en paciente inmunodeprimida. Se inicia tratamiento con trimetoprim/sulfametoxazol IV y se solicita broncoscopia por LBA. Resultado de PCR *P.jiroveci* negativa en BAL, se recibe resultado de serología *Rickettsia rickettsii* compatible con infección aguda. Además, posible sobreinfección por *Chlamydomydia pneumoniae* y mononucleosis reciente. Posteriormente, mejoría clínica y hemodinámica progresiva, completando tratamiento antibiótico. Tras resolución de la insuficiencia respiratoria se decide alta.

DIAGNÓSTICO.

- Neumonía intersticial como complicación de la infección por *R.rickettsii* (fiebre de las montañas rocosas).
- Insuficiencia respiratoria asociada.

DISCUSIÓN.

- La fiebre de las montañas rocosas es una enfermedad transmitida por garrapatas causada por *R. rickettsii*. Es la rickettsiosis más común de los Estados Unidos, con una elevada prevalencia también en Canadá, México, América Central y algunas partes de América del Sur (Bolivia, Argentina, Brasil y Colombia)².
- Los síntomas clásicos son fiebre, cefalea y rash, aunque es poco frecuente que todos ellos estén presentes en la valoración inicial del paciente, con un periodo de incubación de 2-14 días¹. Provoca una lesión vascular que puede dar lugar a diversas complicaciones como neumonitis intersticial, edema pulmonar, miocarditis y encefalitis. Tiene una mortalidad en torno a 0.1-0.6%³, asociándose con un aumento de esta el retraso en el inicio del tratamiento, la inmunosupresión, las edades extremas de la vida, el sexo masculino y la raza negra; entre otros.
- Dada la facilidad actual de la población para realizar viajes internacionales, este caso refleja la importancia de conocer las zoonosis más frecuentes de cada área geográfica para realizar un adecuado diagnóstico, al menos de presunción, y así evitar retrasos en el tratamiento.



3

LIBRO DE CASOS CLÍNICOS
SOMIMACA 2023

• Imágenes.

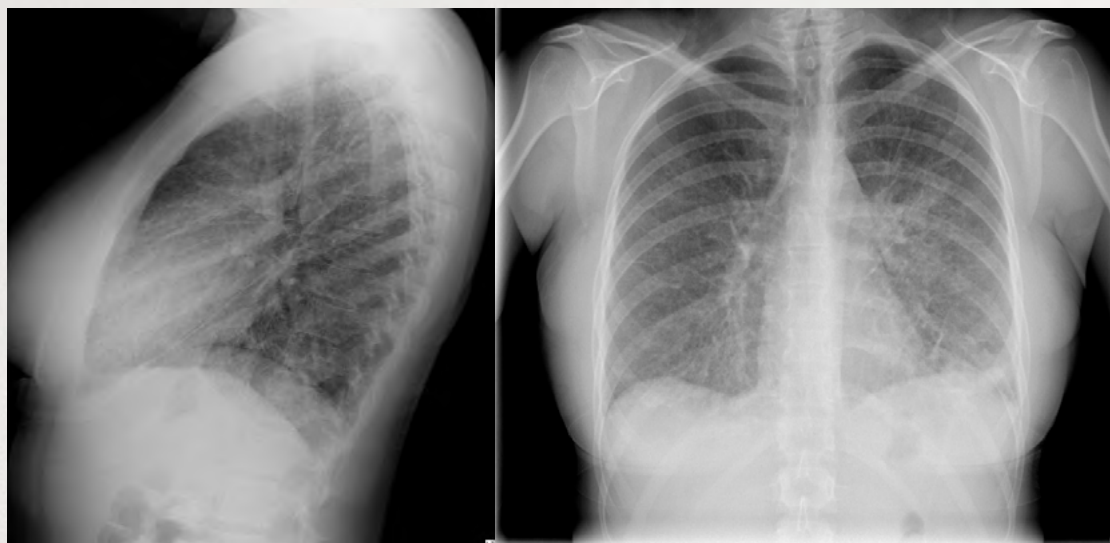


Imagen 1. Radiografía de tórax posteroanterior (izquierda) y lateral (derecha).

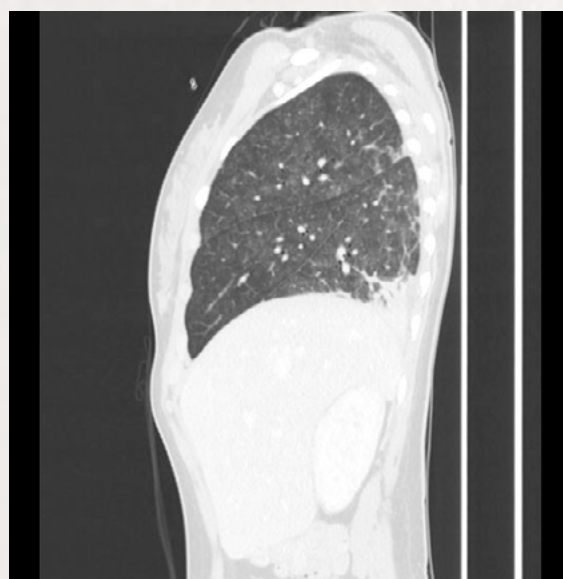


Imagen 2. TC torácico con contraste. Corte trasversal (arriba) y sagital (abajo)

**BIBLIOGRAFÍA.**

1. Gottlieb M, Long B, Koyfman A. *The Evaluation and Management of Rocky Mountain Spotted Fever in the Emergency Department: a Review of the Literature. Journal of Emergency Medicine.* 1 de julio de 2018;55(1):42-50.
2. Drexler NA, Dahlgren FS, Heitman KN, et al. *Vigilancia nacional de las rickettsiosis del grupo de la fiebre maculosa en los Estados Unidos, 2008-2012. Am J Trop Med Hyg* 2016; 94:26.
3. Centers for Disease Control and Prevention. *Rocky Mountain Spotted Fever.* <http://www.cdc.gov/rmsf/stats/#geography> (Accessed on June 24, 2020).

CC-23. LA BELLA DURMIENTE.

Gómez Pedraza. PM, Moreno Rodríguez. AM, Díaz-Tendero Nájera. B, Carmona García, I, Sánchez Castaño, A.

PALABRAS CLAVE:

Hipersomnia, conducta.

HISTORIA CLÍNICA.

Antecedentes personales.

Mujer de 16 años:

- No reacciones alérgicas medicamentosas conocidas.
- No factores de riesgo cardiovascular. No hábitos tóxicos.
- Mononucleosis en 2018, precisó ingreso.
- Menarquia a los 2018, reglas irregulares.
- Calendario vacunal completo.
- No intervenciones quirúrgicas.
- No tratamiento habitual.
- No antecedentes familiares de interés.
- Estudiante de 4º de la ESO, vive en domicilio familiar, un hermano sano, buena relación con entorno familiar.

Enfermedad actual.

La paciente y su madre refieren un cuadro clínico desde hace años consistente en episodios de hipersomnia recurrente de duración variable (de unos días a tres semanas, ocurren aproximadamente cada 6 meses), que asocian alteración del estado de ánimo con irritabilidad y déficit cognitivo con afectación al rendimiento académico.

Durante los episodios describen hipersomnia pasiva durante todo el día con exceso de horas de sueño (hasta 16 horas durmiendo) y cambio en la conducta alimentaria con querencia por alimentos específicos como cebolletas, excesos de dulces, etc.

Entre dichos episodios describen buen rendimiento académico, no trastorno del estado de ánimo ni alteraciones en la alimentación.

Comenzó a los 12 años, con primer episodio durante el ingreso por infección aguda por virus Epstein Baar, soliendo exacerbarse cuando presenta otras viriasis o tiene el periodo.

No presenta cefalea ni otra focalidad neurológica, mostrándose inatenta durante los episodios, responde durante los monosílabos, con actitud esquiva.



Exploración física.

Buen estado general. Valorada durante uno de los episodios, hipoactiva, colabora a la exploración, pero con dificultad, actitud evitativa. Consciente y orientada en las 3 esferas. Bien colorada, hidratada y perfundida. T° 36.5°C, PA 120/72 mmHg, FC 73 lpm, SatO₂ basal 100 %.

Cabeza y cuello: cavidad oral y orofaringe normal. No adenopatías palpables.

Auscultación cardíaca: rítmico, sin soplos.

Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado sin estertores.

Abdomen: blando y depresible, no doloroso a la palpación, no masas ni megalias, no signos de irritación peritoneal, ruidos hidroaéreos normales.

Neurológico: funciones corticales superiores conservadas, lenguaje fluido y coherente pero empobrecido, responde con monosílabos. No rigidez de nuca. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Pares craneales normales. Fuerza y sensibilidad conservada en miembros. No disimetría ni disidiadococinesia. Marcha normal. Reflejo cutáneo plantar flexor.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS.

- **Análítica:** glucosa 73 mg/dL (60-100), urea 27 mg/dL (10-50), creatinina 0.52 mg/dL (0.5-0.9), ácido úrico 4.1 mg/dL (2.4-5.7), sodio 138 mmol/L (136-145), potasio 4.4 mmol/L (3.3-5.1), calcio 10.1 mg/dL (8.8-10.2), magnesio 2.36 mg/dL (1.9-2.5), albúmina 4.9 g/dL (3.4-4.8), colesterol 192 mg/dL (110-230), triglicéridos 58 mg/dL (60-200), GOT 18 U/L (5-37), GPT 9 U/L (5-40), GGT 11 U/L (5-39), bilirrubina total 0.31 mg/dL (0.0-1), fosfatasa alcalina 109 U/L (35-104), LDH 235 U/L (135-250), proteína C reactiva 1.2 mg/dL (0.0-8).
- Perfil férrico: hierro sérico 75.9 micgr/dL (60-170), transferrina 275 micgr/dL (215-360), IST 21.7 % (15-50), ferritina 50.9 ng/mL (12-150).
- Vitamina B12 475 pg/mL (160-950), ácido fólico 4.8 ng/mL (2.7-17).
- Proteinograma e inmunoelectroforesis sin alteraciones.
- TSH 2.050 mUI/L (0.37-4.7), cortisol 13.3 mcg/dL (5-25).
- Hemoglobina 14.3 g/dL (12-15), hematocrito 43.4 % (37-47), VCM 87.3 fl (80-99), plaquetas $234 \times 10^9/L$ (120-400), leucocitos $7.7 \times 10^9/L$ (4.5-11), neutrófilos $5.5 \times 10^9/L$ (1.8-7.7), linfocitos $1.5 \times 10^9/L$ (1-5), monocitos $0.5 \times 10^9/L$ (0.4-1.3), eosinófilos $0.2 \times 10^9/L$ (0.02-6), basófilos $0 \times 10^9/L$ (0-0.2).
- **Sistemático de orina:** sin alteraciones.
- **Test de embarazo:** no se detecta (B-HCG < 20 U/L).
- **Drogas de abuso en orina:** anfetaminas negativo, cannabis (tetrahidrocannabinol) negativo, benzodiazepinas negativo, antidepresivos tricíclicos negativo, barbitúricos negativo, metanfetamina negativo, opioides (morfina) negativo, éxtasis negativo, metadona negativo.
- **Resonancia magnética cerebral:** fosa posterior y cuarto ventrículo de tamaño y morfología normal. Amígdalas cerebelosas no descendidas. Cuerpo calloso de morfología e intensidad de señal normal, sin signos de disgenesia. Sistema ventricular de tamaño y morfología normal. No se observan alteraciones en la intensidad de señal de la sustancia blanca. Patrón de surcos dentro de la normalidad. En el estudio de difusión no se observan alteraciones. Conclusión: estudio sin hallazgos relevantes.
- **Electroencefalograma:** registro basal de vigilia y breve sueño espontáneo superficial dentro de límites normales. Se realiza el estudio durante uno de los episodios de hipersomnia, sin hallazgos de interés ni latencia del sueño acortada.

EVOLUCIÓN.

Mujer de 16 años con el cuadro clínico anteriormente descrito, había sido valorada por neuropediatría y neurología de adultos sin claro diagnóstico. Tras varias consultas al servicio de Urgencias por astenia e hipersomnia, es derivada a consultas de Medicina Interna para valoración.

Valoramos y exploramos a la paciente durante uno de los episodios, sin objetivar alteraciones analíticas que sugieran trastorno orgánico. Tenía realizada una resonancia magnética cerebral y electroencefalogra-



ma de unas semanas antes sin alteraciones de interés. El cuadro clínico impresiona de trastorno del sueño, compatible con síndrome de Kleine-Levin, por lo que es derivada a consultas de trastornos del sueño.

Valorada por Neurofisiología, a su valoración asintomática, abordable, tranquila. Fuera de los episodios describe sueño tranquilo, sin conductas sonámbulas, no nicturia. Durante los episodios, sueño más inquieto, movido, pesadillas. No roncadora. No suele echar la siesta.

Habitualmente no presente somnolencia, no se duerme en el instituto ni en otra situación. Durante los episodios, intensa hipersomnia pasiva.

No describe parálisis del despertar, no hipersomnia activa ni alucinaciones del despertar. Escala Epworth (**figura I**) fuera de los episodios 5/21, durante los episodios 18/21.

Impresiona de posible síndrome de Kleine-Levin pues se ha realizado un adecuado diagnóstico de exclusión y cumple los criterios clínicos basados en la ICSD-3. Se inicia tratamiento durante los episodios con metilfenidato 18 mg 1 comprimido en el desayuno para valorar mejoría de la hipersomnia y la concentración, pudiendo subir a 2 comprimidos si persiste la clínica.

Entre episodios se recomienda melatonina 1 comprimido media hora antes de acostarse. Se explica detenidamente medidas de higiene del sueño: mantener horarios regulares para acostarse y levantarse, evitar siestas mayores a 20 minutos durante el día, realizar ejercicio físico leve de forma regular durante las horas de luz solar, evitar estimulantes cerca de la hora de dormir, cena ligera al menos 2 horas antes de ir a la cama. Actualmente en seguimiento, pendiente de ver evolución y respuesta al tratamiento.

DIAGNÓSTICO

Síndrome de Kleine-Levin.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El síndrome de Kleine-Levin, también conocido como el “síndrome de la bella durmiente”, consiste en una parasomnia poco frecuente que incluye episodios recurrentes de hipersomnia, anomalías de la conducta y cognitivas, alimentación compulsiva e hipersexualidad¹. No se conoce su etiología, considerándose que una patología hipotalámica subyacente puede estar presente en estos pacientes¹. Artículos publicados en los últimos 5 años hablan de un posible papel genético relacionado con variaciones en los genes TRANK1 y LMOD3².

Su prevalencia estimada es de 1 a 5 casos/millón de habitantes. Es más frecuente en hombres que en mujeres, en una proporción 2:1, con una mediana de edad en torno a los 15 años. Si bien su fisiopatogenia no se conoce por completo, los procesos virales pueden estar involucrados ya que se observan síntomas pseudogripales al inicio de la enfermedad¹.

Su diagnóstico es de exclusión y, según el ICSD-3 (International Classification of Sleep Disorders), se basa en:

- El paciente experimenta al menos dos episodios recurrentes de somnolencia excesiva e incremento del tiempo total de sueño, persistiendo al menos de dos días a cinco semanas.
- Los episodios recurren normalmente más de una vez al año, o al menos cada 18 meses.
- Entre los episodios el paciente mantiene el nivel de alerta normal, así como las funciones cognitivas y conductuales.
- El paciente debe mostrar al menos alguna de las siguientes características durante el episodio:
 - Disfunción cognitiva.
 - Percepción alterada.
 - Trastorno alimentario (hiperfagia o anorexia).
 - Conducta desinhibida (tales como hipersexualidad)³.
- En relación con el tratamiento, ningún tratamiento farmacológico ha demostrado ser eficaz. Se ha ensayado tratamiento con litio con resultados limitados³. El tratamiento con metilfenidato mejora la somnolencia en algunos casos¹.



Figuras

Figura 1: Escala de somnolencia de Epworth				
¿Con qué frecuencia está somnoliento o se queda dormido en cada una de las siguientes situaciones?				
Aplique la siguiente escala: 0: nunca, 1: baja frecuencia, 2: moderada frecuencia, 3: alta frecuencia				
SITUACIÓN	PUNTAJE			
1 Sentado y leyendo	0	1	2	3
2 Viendo televisión	0	1	2	3
3 Sentado en un lugar público (Ejemplos: cine o reunión)	0	1	2	3
4 Viajando como pasajero en un auto durante 1 hora	0	1	2	3
5 Descansando en la tarde cuando las circunstancias lo permiten	0	1	2	3
6 Sentado y conversando con alguien	0	1	2	3
7 Sentado en un ambiente tranquilo después de almuerzo (sin alcohol)	0	1	2	3
8 En un auto, mientras se encuentra detenido por algunos minutos.	0	1	2	3

Potthoff Pablo, Potthoff Marcelo, Manuel Godoy Juan, Camus Bárbara, Neira Víctor, Salinas Alejandra et al .
Síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño y fibrilación auricular:
Estudio de caso-control. Rev Chil Cardiol [Internet]. 2012; 31(1): 35-40.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shah F, Gupta V. Kleine–Levin syndrome (KLS) [Internet]. StatPearls [Internet]. StatPearls Publishing; 2022 [citado 29 de enero de 2023].
2. Qasrawi SO, BaHammam AS. An Update on Kleine–Levin Syndrome. Curr Sleep Med Rep. 27 de diciembre de 2022;1-10.
3. Machado Rojas Arlan, Díaz López Ian, de la Torre Santos María. Síndrome de Kleine-Levin. Reporte de un caso. Medisur [Internet]. 2015 Jun [citado 2023 Ene 29] ; 13(3): 448-451

CC-24. UNA COMPLICACIÓN INESPERADA

Marina Pacheco Martínez-Atienza¹, Natalia Martínez García¹, Beatriz Hernández Sevillano¹, Paula Chacón Testor^{1, 2}.

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario de Guadalajara.

²Universidad de Alcalá.

Antecedentes personales:

- No alergias medicamentosas conocidas.
- FRCV: hipertensión arterial, no diabetes mellitus, no dislipemia.
- Hábitos tóxicos: nunca fumador. Bebedor de 5-6 botellines diarios.
- Estudiado por Digestivo en 2013 por alteración de la analítica hepática en contexto de hígado graso (obesidad y consumo de alcohol) y aumento de niveles de ferritina sin evidencia de hemocromatosis (no portador de la mutación del gen HFE).



- Fractura de fémur accidental, tratamiento conservador.
- No antecedentes quirúrgicos.

ENFERMEDAD ACTUAL

Varón de 50 años derivado a consultas de Medicina Interna desde Urgencias por tumefacción en mano derecha de 15 días de evolución con empeoramiento los últimos 6 días pese a tratamiento antiinflamatorio. Es diagnosticado de tenosinovitis del tercer dedo; Traumatología decide intervenir quirúrgicamente de forma urgente ese mismo día e inician tratamiento con Amoxicilina/clavulánico, con alta en 24 horas.

El paciente acude a Urgencias 5 días después por aparición de lesiones cutáneas generalizadas (petequias eritemato-violáceas) desde el alta. Refiere aparición en la mano izquierda con progresión a lo largo de los días por el brazo, para posteriormente aparecer en el abdomen y en ambos miembros inferiores. Además, discreta coluria, sin coágulos ni cambios en el ritmo de diuresis. No fiebre, cefalea, pérdida de visión, enrojecimiento ocular, artritis, odinofagia, tos, disnea, hemoptisis, dolor torácico, dolor abdominal, disuria, síndrome miccional ni ninguna otra clínica en la anamnesis. No relaciones sexuales de riesgo. Aumento del número de deposiciones hasta 3 diarias desde inicio de tratamiento antibiótico, de consistencia blanda, sin productos patológicos ni ninguna clínica asociada. Último comprimido de amoxicilina-clavulánico ese mismo día por la mañana. Niega dolor de herida quirúrgica pero sí salida de material purulento el día previo cuando se estaba duchando.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

TA: 149/72 mmHg; FC: 76 lpm; SatO₂(FiO₂ 21%): 98% ; T^a: 36°C.

Buen estado general. Bien hidratado y perfundido. Sobrepeso. Consciente y orientado en las tres esferas.

Lesiones purpúricas que no desaparecen a la presión, puntiformes, confluyentes, eritemato-violáceas, no pruriginosas diseminadas por ambos MMSS, abdomen, espalda baja y MMII (fotos).

CyC: mucosa oral bien hidratada, sin signos de mucositis. No enanema.

AC: rítmica, sin soplos ni extratonos.

AP: MVC, sin ruidos patológicos sobreañadidos.

Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación. No signos de irritación peritoneal. No masas ni visceromegalias. RHA presentes y normales. No soplos abdominales. PPRB negativa.

MMII: no edemas. No signos de TVP.





PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Analítica sanguínea:

LEUCOCITOS: 10.00 x1000/microL (3.7–9.5), HEMOGLOBINA: 10.8 g/dl (13.0–17.6), VOLUMEN CORPUSCULAR MEDIO: 106.4 fl (80–98.0), HEMOGLOBINA CORPUSCULAR MEDIA: 38.2 pg (27.3–32.6), CREATININA SERICA: 1.70 mg/dL (0.5–1.3), FILTRACION GLOMERULAR SEGUN CKD-EPI: 46 mL/min, ALT ALANINO AMINO TRANSFERASA : 62 U/L (<55), AST ASPARTATO AMINO TRANSFERASA: 124 U/L (10–40), LDH-L: 422 U/L (100–243), BILIRRUBINA TOTAL SERICA: 3.0 mg/dL (0.2–1.2), BILIRRUBINA DIRECTA SERICA: 1.5 mg/dL (0.1–0.5), T. PROTROMBINA (SEGUNDOS): 17.04 segundos (9.6-12), ACTIVIDAD DE PROTROMBINA: 48 % ** (70-120), INR: 1.57 ** (0.8-1.2)

Análisis cualitativo de orina:

Densidad: 1015 (1005–1025), pH orina muestra aislada: 5.5 (5–6.5), Proteínas: 70 mg/dL (0–30), Hematíes por campo: 315, Leucocitos por campo: 7, Nitritos: Negativo.

Cultivo de exudado: S. aureus polisensible.

EVOLUCIÓN

Varón de 50 años que ingresa en Medicina Interna por lesiones purpúricas y fracaso renal agudo. Dada la sospecha inicial, desde Urgencias inician corticoterapia (metilprednisolona 60 mg/día). En la analítica al ingreso destaca anemia macrocítica hipercrómica ya conocida (Hb 10,8 d/dL), además de fracaso renal agudo con iones en rango, y alteración del perfil hepático y coagulopatía ya conocidos en probable contexto de hepatopatía enólica aún por estudiar. PCR normal. En el sedimento urinario se evidencia hematuria (315 hematíes por campo) con 70% de dismorfias, y discreta leucocitouria (7 leucocitos por campo), además de proteinuria. Con todo esto, se inicia estudio por sospecha de vasculitis con afectación renal.

Al ingreso, Dermatología realiza biopsia cutánea. Se solicita orina de 24 horas, con datos compatibles con síndrome nefrítico (proteinuria 24 hr: 0.57 g/vol). Además, se solicita estudio de autoinmunidad, con positividad para ANA a títulos bajos (1/160: AC-4, patrón Nuclear Granular Fino y AC-17, patrón Citoplasmático Fibrilar Segmentado); se amplía estudio (DOT BLOT) con dudosos anti-nucleosomas y anti-F-actina, sin clara significación clínica. En analítica se confirma progresivo deterioro de la función renal, por lo que se solicita valoración por Nefrología, quienes pautan pulsos de corticoides a dosis de 500 mg de metilprednisolona durante 3 días con posterior regreso a dosis de prednisona a 1 mg/Kg/día. Además, realizan biopsia renal el sexto día de ingreso. La biopsia cutánea objetiva positividad con patrón granular mesangial para IgA y C3 (compatible con vasculitis IgA), por lo que ante el progresivo empeoramiento de la función renal



pese a la croticoterapia se decide administración de Ciclofosfamida. Pese a esto, el deterioro continúa, por lo que se solicita colocación de catéter venoso central tunelizado y se realiza diálisis urgente.

Como otros problemas, el paciente presenta una alteración del perfil hepático crónica, en posible contexto de esteatosis hepática (confirmada en ecografía abdominal) y daño por consumo perjudicial de alcohol (serologías de virus hepatotropos y autoinmunidad específica negativas); queda pendiente de completar estudio en consultas de Digestivo de forma ambulatoria como ya tenía previsto. Además, anemia macrocítica en posible contexto de encolismo crónico. Como parte del estudio etiológico de la vasculitis se solicita PCR genital, descartándose infecciones a este nivel.

Dado el buen estado general y la ausencia de repercusión a ningún otro nivel, se decide alta a domicilio con seguimiento por parte de Nefrología en diálisis L-X-V, con pauta de corticoides descendente y nuevo ciclo de Ciclofosfamida ambulatorio.

Finalmente, valorado en consultas y dada trombopenia mantenida (valorada por Hematología, estable, en observación) se decide no administrar nuevo ciclo de Ciclofosfamida y cambio a Micofenolato, con control clínico e incluso mejoría de función renal hasta lograr cesar las sesiones de hemodiálisis.

DIAGNÓSTICO

- Vasculitis IgA con afectación renal y cutánea.
- Fracaso renal agudo AKIN III secundario a lo previo.
- Tenosinovitis del 3er dedo de mano izquierda por *S. aureus*.
- Esteatosis hepática con alteración del perfil hepático y coagulopatía leve en probable contexto de consumo perjudicial de alcohol.
- Anemia macrocítica hipercrómica con hipervitaminosis B12 (enolismo, esteatosis y hematuria glomerular).

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La vasculitis por inmunoglobulina A (IgA), también conocida como Síndrome de Schönlein-Henoch, es una entidad que puede suceder a cualquier edad, pero cuyo pronóstico y tratamiento varían dependiendo de esta condición (1). El cuadro consiste en un depósito perivascular de IgA y activación neutrofílica secundaria, dando lugar a una púrpura palpable (de predominio en miembros inferiores, como se aprecia en las fotos adjuntas en el caso), artritis/artralgias, dolor abdominal o sangrado a este nivel y glomerulonefritis por depósito mesangial de IgA (2), provocando hematuria (macro o microscópica), proteinuria y un fracaso renal agudo de curso variable, tal como sucedió a nuestro paciente.

En la mayoría de los casos se identifica un factor predisponente de tipo infeccioso (especialmente infecciones respiratorias o gastrointestinales), o incluso vacunaciones en alguna ocasión, pero la patogénesis de esta entidad está aún por describir (3).

En ocasiones la entidad cursará de forma benigna, sin precisar actuación directa (sobre todo en niños), pero en otros casos podrá desencadenar un fracaso renal progresivo que precise de manejo específico con inmunosupresores o incluso terapia renal sustitutiva como en el caso expuesto (4).

La evolución es difícil de predecir, habiéndose descrito pocos factores claramente relacionados con una peor evolución (creatinina elevada en la presentación, proteinuria severa al diagnóstico o durante la evolución y daño tisular marcado en la anatomía patológica) (5). El tratamiento cuando existe una afectación orgánica grave como el deterioro renal severo que se presenta nuestro caso se basa en corticoides (en bolos y posteriormente a dosis de 1 mg/Kg/día) y un inmunosupresor, generalmente Ciclofosfamida o Micofenolato (6), habiendo evidencia descrita de mejoría bajo tratamiento con otros inmunosupresores (6, 7).

BIBLIOGRAFÍA

1. Pramono LA, Priyono D, Nugroho P, Nainggolan G, Sardjana M, Endarjo S. IgA nephropathy. *Acta Med Indones*. 2013 Apr;45(2):148-9.
2. Pillebout E, Sunderkötter C. IgA vasculitis. *Semin Immunopathol*. 2021 Oct;43(5):729-738.



3. Song Y, Huang X, Yu G, Qiao J, Cheng J, Wu J, Chen J. Pathogenesis of IgA Vasculitis: An Up-To-Date Review. *Front Immunol*. 2021 Nov 9;12:771619.
4. Coppo R, Robert T. IgA nephropathy in children and in adults: two separate entities or the same disease? *J Nephrol*. 2020 Dec;33(6):1219-1229.
5. Laville M, Alamartine E. Treatment options for IgA nephropathy in adults: a proposal for evidence-based strategy. *Nephrol Dial Transplant*. 2004 Aug;19(8):1947-51.
6. Audemard-Verger A, Pillebout E, Guillevin L, Thervet E, Terrier B. IgA vasculitis (Henoch-Shönlein purpura) in adults: Diagnostic and therapeutic aspects. *Autoimmun Rev*. 2015 Jul;14(7):579-85.
7. Maritati F, Canzian A, Fenaroli P, Vaglio A. Adult-onset IgA vasculitis (Henoch-Schönlein): Update on therapy. *Presse Med*. 2020 Oct;49(3):104035.

CC-25. LA MEDICINA INTERNA Y SUS GIROS ARGUMENTALES

Marta Guzmán Pérez¹, Carmen Gutiérrez González¹, Julián Solís García del Pozo², José Javier Blanch Sancho².

¹Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

²Unidad de Enfermedades Infecciosas. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

PALABRAS CLAVE:

Aortitis, salmonella

CASO CLÍNICO

Antecedentes personales:

- No reacciones alérgicas medicamentosas conocidas.
- Hipertensión. No otros factores de riesgo cardiovascular ni hábitos tóxicos.
- Hipoacusia severa.
- Valorado por Cardiología por síncope de probable perfil cardiogénico. Bloqueo bifascicular. Holter y ecocardiograma sin alteraciones.
- Intervenciones quirúrgicas: hernia inguinal bilateral

Situación basal: Katz B. Vive con su mujer y dos hijos. No presenta deterioro cognitivo.

Tratamiento habitual: Losartán/HCT (50/12,5mg) 1 comp al día; Furosemda 40mg 1comp al día; Tamsulosina 0,4mg 1comp por la noche; Adiro 100mg 1comp en la comida; Omeprazol 20mg 1 comp en el desayuno.

Enfermedad actual: varón de 89 años que acude al Hospital de Villarrobledo (2ª visita) por fiebre de dos días de evolución. Su familiar refiere que lo encuentra hipoactivo y desorientado, con poco apetito. Ayer le detectaron disminución de la saturación de oxígeno, motivo por el cual lo diagnosticaron de infección respiratoria de vías bajas no condensante y le dieron el alta a domicilio con Levofloxacino, broncodilatadores y oxigenoterapia. En ese momento, no refería ninguna otra clínica en la anamnesis por aparatos. Durante su estancia en urgencias en esta ocasión, presenta dos episodios diarreicos abundantes. No presenta náuseas, vómitos, dolor abdominal ni clínica miccional.

Exploración física: Tª38,6°C; TA: 138/74mmHg; FC: 130lpm; SatO2 92% basal. Aceptable estado general. Mucosa oral con signos de deshidratación. Normonutrido. Normoperfundido. Consciente y orientado. Sin focalidad neurológica. Auscultación cardiopulmonar: rítmico, sin soplos cardíacos audibles. Sibilantes espiratorios dispersos. Abdomen: blando y depresible, no se palpan masas ni megalias ni es doloroso a la palpación. Ruidos hidroaéreos presentes. Miembros inferiores: no edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

Pruebas Complementarias

- Analítica en urgencias:

Bioquímica general: troponina 0,039(0,01-0,023), glucosa 163(74-106), urea 46(10-50), creatinina 1,54(0,7-1,2), GPT/ALT 34(5-40), LDH 229(135-214), CK



587(38-174), sodio 136(135-145), potasio 3,9(3,5-5,1), cloruro 101(95-107), índice icterico 1(0-1); proteína C reactiva 100(0-5)

Hemograma: Hb total 13,5(13,5-18), hematocrito 41,9% (40-54), VCM 92,1(80-95), RDW 14,9%(11-15), MCHC 32,2(32-36), MCH 29,7(27-31), leucocitos 6.550(4.000-10.000), basófilos 0%(0-0,1), eosinófilos 0,2%(0-3), linfocitos 3,4%(20-35), monocitos 0,3%(1-11), neutrófilos 96,1%(45-70), plaquetas 128.000(140.000-400.000);

Coagulación: TTPA 34,3(28-41), AP 71% (70-120), INR 1,28(0,88-1,3)

Orina: Ph 5(5,5-7,5), leucocitos y nitritos negativos; proteínas 25; hematíes 250; no bacteriuria ni piuria en el sedimento.

PCR Sars-CoV-2: negativa

- Rx tórax PA: índice cardio-torácico algo aumentado. No se objetivan infiltrados ni condensaciones. No derrames.
- Rx abdomen: abundantes heces y gas en ampolla rectal. Leve dilatación de asas intestinales, sin signos de obstrucción intestinal.

Se extraen en Urgencias hemocultivos, urocultivo, coprocultivo y análisis de heces (antígenos de parásitos y toxina de *C. difficile*)

EVOLUCIÓN

Tras valoración por parte del servicio de Medicina Interna del H. Villarrobleto, ingresan el paciente a su cargo con diagnósticos de infección respiratoria no condensante y fracaso renal agudo de causa prerrenal secundario a baja ingesta y síndrome diarreico.

Durante la hospitalización, el paciente presenta franco empeoramiento clínico y dolor abdominal intenso (irradiado a región lumbar), asociando cortejo vegetativo. Por este motivo, solicitan un TAC abdominal urgente, donde describen: “aneurisma de aorta infrarrenal de 9cm, parcialmente trombosado con extensión ilíaca bilateral; bandas de líquido peritoneal adyacente y colección de 3cm aproximadamente. Múltiples estructuras ganglionares subcentimétricas retroperitoneales e ilíacas izquierdas. A valorar sobreinfección”

Dados los hallazgos radiológicos, se contacta con Cirugía Vascular y Radiología Intervencionista del H. General de Albacete, que indican traslado urgente a nuestro centro para tratamiento intervencionista. Realizan colocación de endoprótesis aórtica sin incidencias.

A su vez, avisa Microbiología por aislamiento de BGN en los hemocultivos, tratándose finalmente de *Salmonella enteritidis* (que también se aísla en el coprocultivo)

El paciente recibe en primer lugar tratamiento empírico con Piperacilina/Tazobactam y posteriormente dirigido con Ceftriaxona, con mejoría analítica progresiva pero mala evolución desde el punto de vista clínico, presentando somnolencia, sudoración, taquicardia sinusal mantenida, hipotensión, mala perfusión periférica, oligoanuria y al cabo de varios días, termina produciéndose el fallecimiento del paciente.

DIAGNÓSTICO:

- Aortitis infecciosa por *Salmonella enteritidis* con bacteriemia asociada.
- Aneurisma de aorta infrarrenal con rotura contenida de etiología infecciosa secundario a lo previo. Colocación de endoprótesis aórtica infrarrenal. Fuga tipo II dependiente de gran lumbar derecha L3.
- Exitus letalis.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La aortitis infecciosa es una entidad clínica muy rara y con una alta tasa de morbi- mortalidad. Se trata de un proceso inflamatorio en la pared aórtica causado por determinados microorganismos que pueden causar aneurismas de aorta y su ruptura (1).



Aproximadamente el 2,6% de los aneurismas de aorta abdominal son de etiología infecciosa (2). Tanto bacterias como hongos pueden causarla. En la era previa a los antibióticos, las endocarditis bacterianas y la sífilis eran las causas infecciosas más comunes. Actualmente, los microorganismos más frecuentes en nuestro medio incluyen gram positivos como estafilococos, enterococos, estreptococos y bacterias gram negativas como la Salmonella (3).

La aortitis por Salmonella abarca en torno al 40% de todas las aortitis de etiología infecciosa (4) y aproximadamente el 5% de los pacientes con gastroenteritis por Salmonella no tifoidea desarrolla bacteriemia (5).

Los factores de riesgo para desarrollar afectación vascular en un estudio realizado con 258 pacientes mayores de 50 años que presentaban bacteriemia por Salmonella no tifoidea eran: sexo masculino, hipertensión, enfermedad coronaria e infecciones por el serogrupo C1 (6).

Los síntomas son variables, pero pueden incluir: diarrea, náuseas, vómitos, dolor abdominal, fiebre, escalofríos, sudoración y síntomas relacionados con la localización de la afectación aórtica (dolor en espalda, tórax...). Otros focos de afectación local no abdominal serían: endocarditis, artritis séptica, osteomielitis, colangitis, meningitis o neumonía (2,7).

El diagnóstico de aortitis por Salmonella requiere un alto índice de sospecha mientras se de la presencia de factores de riesgo, bacteriemia por Salmonella no tifoidea y síntomas compatibles incluso a pesar de que el paciente presente estabilidad hemodinámica (8). Chen et al. reportaron un sistema de puntaje para predecir el riesgo de este perfil de pacientes (tabla 1).

El tratamiento de esta enfermedad incluye tratamiento tanto médico como quirúrgico. La mortalidad es del 96 al 100% en aquellos tratados solamente con tratamiento médico y del 40% en aquellos tratados con ambos (2).

Cuando se confirma la aortitis por Salmonella, se recomienda tratar con betalactámicos vía intravenosa durante 2-4 semanas antes de la cirugía, con el fin de controlar la infección y prevenir la reinfección (siempre y cuando no existan criterios de cirugía urgente) y posteriormente, de 6 a 12 semanas tras negativización de los hemocultivos (2).

Dado que nuestro paciente cumplía criterios de intervención urgente (aneurisma roto) y se optó por reparación aórtica intravascular, que puede indicarse ante inestabilidad hemodinámica antes de cirugía definitiva, no pudo completar ni siquiera una semana de tratamiento antibiótico antes de someterse a una hipotética intervención quirúrgica, que por otro lado, tenía altísimos riesgos dado el perfil del paciente. Por lo tanto, el desenlace fatal del caso cumple con los porcentajes de mortalidad descritos en la literatura y nos hace cuestionarnos si en un futuro podrán aplicarse nuevas terapias antibióticas que prolonguen la supervivencia antes de someterse a una intervención quirúrgica curativa.

Ilustraciones y tablas

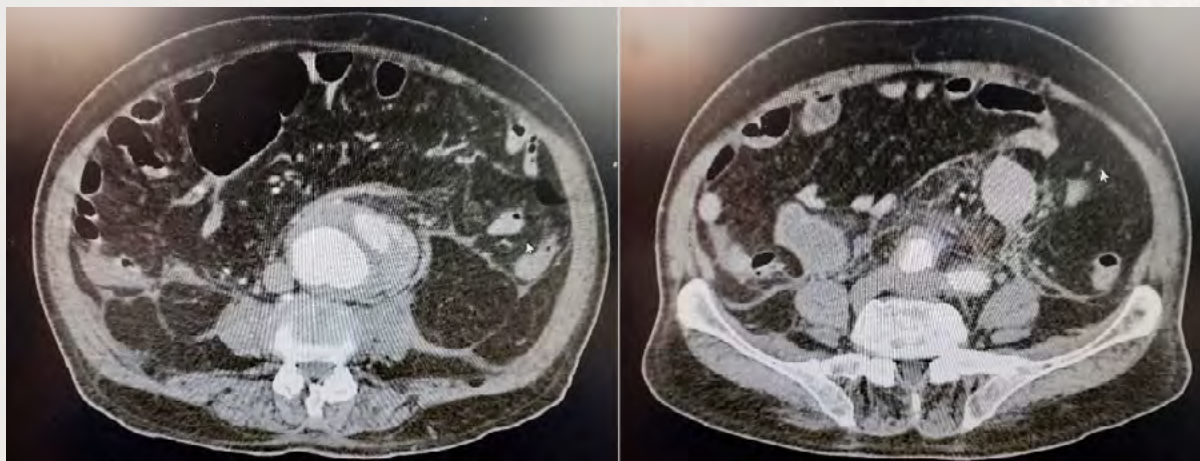


Imagen 1 (izquierda). Aneurisma de aorta infrarrenal de 9cm, parcialmente trombosado.
Imagen 2 (derecha). Se aprecia la extensión a ambas ilíacas, bandas de líquido peritoneal adyacente y colección de 3cm aproximadamente. Múltiples estructuras ganglionares s ubcentimétricas retroperitoneales e ilíacas izquierdas.



Imagen 3. Colocación de endoprótesis aórtica (infrarrenal) en sala de Radiología Intervencionista.

Factor de riesgo	OR (IC 95%)	P valor	Chen score	
			Modelo 1	Modelo 2
Hipertensión	6.09 (2.93-12.66)	<0.0001	+6	+1
Sexo masculino	4.13 (1.95-8.72)	<0.0001	+4	+1
Serogrupo C1	4.03 (1.91-8.51)	<0.0001	+4	+1
Enfermedad arterial coronaria	2.50 (1.14-5.49)	0.02	+3	+1
Malignidad	0.38 (0.15-1.00)	0.05	-3	-1
Tratamiento inmunosupresor	0.20 (0.05-0.90)	0.04	-5	-1

OR= odds ratio ajustado; IC= intervalo de confianza

Tabla 1. Sistema de puntaje para predecir el riesgo de infección por Salmonella no tifoidea (Chen et al.)

BIBLIOGRAFÍA

1. Nakayama M., Fuse K., Sato M., et al. Infectious aortitis caused by Salmonella Dublin followed by aneurysmal dilatation of the abdominal aorta. *Internal Medicine*. 2012;51(20):2909–2911. doi: 10.2169/internalmedicine.51.7937. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
2. Soravia-Dunand V. A., Loo V. G., Salit I. E. Aortitis due to Salmonella: report of
3. 10 cases and comprehensive review of the literature. *Clinical Infectious Diseases*. 1999;29(4):862–868. [PubMed] [Google Scholar]
4. Foote E. A., Postier R. G., Greenfield R. A., Bronze M. S. Infectious aortitis. *Current Treatment Options in Cardiovascular Medicine*. 2005;7(2):89–
5. 97. doi: 10.1007/s11936-005-0010-6. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
6. Tarif N., El Kheder Ael A., Azam M. N., Mitwalli A. H., Al-Wakeel J. S. Non typhoidal Salmonella aortitis in a transplant patient. *Saudi Journal of Kidney Diseases and Transplantation*. 2002;13(4):501–505. [PubMed] [Google Scholar]
7. Fernández Guerrero M. L., Aguado J. M., Arribas A., Lumbreras C., de Gorgolas
8. M. The spectrum of cardiovascular infections due to Salmonella enterica: a review of clinical features and factors determining outcome. *Medicine*. 2004;83(2):123–138. [PubMed] [Google Scholar]
9. Chen P. L., Lee C. C., Li C. Y., et al. A simple scoring algorithm predicting vascular infections in adults with nontyphoid Salmonella bacteremia. *Clinical Infectious Diseases*. 2012;55(2):194–200. doi: 10.1093/cid/cis381. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
10. Fernández Guerrero M. L., Aguado J. M., Arribas A., Lumbreras C., de Gorgolas



11. M. The spectrum of cardiovascular infections due to *Salmonella enterica*: a review of clinical features and factors determining outcome. *Medicine*. 2004;83(2):123–138. [PubMed] [Google Scholar]
12. Chen P. L., Lee C. C., Li C. Y., et al. A simple scoring algorithm predicting vascular infections in adults with nontyphoid *Salmonella* bacteremia. *Clinical Infectious Diseases*. 2012;55(2):194–200. doi: 10.1093/cid/cis381. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]

CC-26. UNA MASA DE FÁCIL ACCESO Y DIFÍCIL DIAGNÓSTICO

Rodrigo Miranda Godoy¹, José Ruiz Cabello Subiela², Claudia Escudero Arellano¹, Iago Aldao Argüelles¹, Juan Martín Torres¹

¹ Servicio Medicina Interna, Hospital ¹² de Octubre.

² Servicio Nefrología, Hospital ¹² de Octubre.

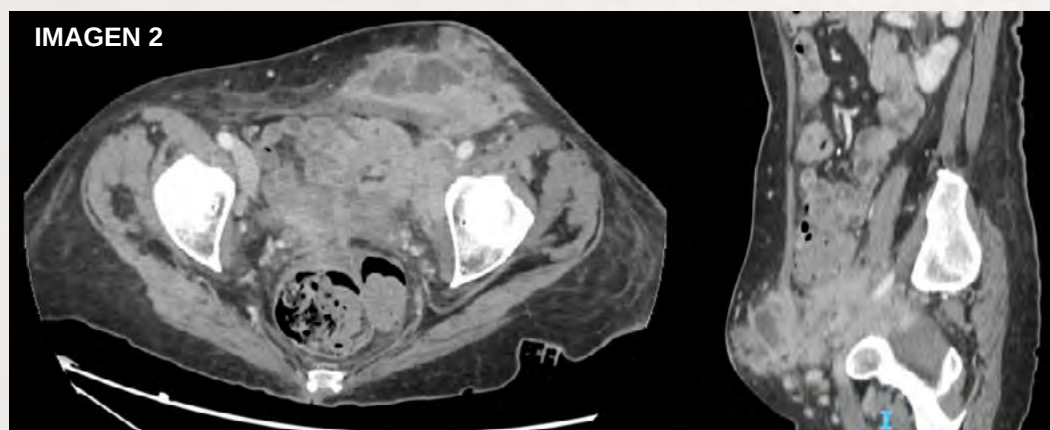
PALABRAS CLAVE:

Enfermedad por IgG4, linfoma linfocítico pequeño, tumor miofibroblástico inflamatorio.

HISTORIA CLÍNICA



Mujer de 74 años con excelente situación basal y sin antecedentes relevantes, que consulta por aparición de una masa indolora en región inguinal izquierda, sin clínica gastrointestinal ni fiebre asociada (IMAGEN 1). Refiere además hiporexia y pérdida de peso no cuantificada durante los últimos meses. Acude a Urgencias donde se realiza TAC Abdomino-pélvico (IMAGEN 2) que informa tumoración en región abdomino-inguinal izquierda de 8 x 5 cm con múltiples adenopatías adyacentes e infiltración del sigma, intestino delgado, cúpula vesical y músculo íliaco izquierdo, que condicionaba una hidronefrosis bilateral de predominio izquierdo, por lo que se practica nefrostomía izquierda y se cursa ingreso en Medicina Interna para continuar estudio





PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En planta se realiza una primera biopsia guiada por ecografía, informada como inflamación aguda. Posteriormente se realiza una segunda biopsia guiada por TAC, evidenciándose inflamación aguda similar a biopsia previa. Se amplía el estudio con resonancia magnética que informa hallazgos similares a TAC sin lograr identificar etiología de origen, PET-TAC que muestra la masa descrita con incremento patológico de la actividad metabólica y múltiples adenopatías pequeñas adyacentes sin otras captaciones relevantes, y una colonoscopia con toma de biopsias sin evidencia de malignidad. Se solicitan marcadores de tumor gastrointestinal, ovárico y origen desconocido con resultado negativo. Se realiza un frotis de sangre periférica compatible con ferropenia y características reactivas. Se amplía estudio de poblaciones linfocitarias mediante citometría de flujo, con 54% de los linfocitos B (401 cél/uL) con fenotipo compatible con **Leucemia linfática crónica/linfoma linfocítico pequeño** y se complementa con una biopsia de médula ósea sugestiva de infiltración por **linfocitosis B monoclonal/linfoma linfocítico de célula pequeña** (2% celularidad).

Con todo lo anterior se decide realizar una tercera biopsia quirúrgica de la pared abdominal anterior, cuyo diagnóstico histológico es compatible con **enfermedad por IgG4 versus tumor miofibroblástico inflamatorio**. Sin embargo, ante la alta sospecha de proceso linfoproliferativo subyacente (que podría no haber sido recogido en las muestras de biopsias realizadas), se replantea el caso y se realiza el diagnóstico diferencial:

a) Tumor miofibroblástico inflamatorio(1): Se trata de un tipo de sarcoma poco frecuente, con mayor incidencia en niños, aunque se han descrito casos en todas las edades. Las localizaciones más comunes incluyen pulmón, abdomen y retroperitoneo, siendo frecuente la afectación local y rara vez desarrollando afectación metastásica. Aproximadamente 60% de estos tumores presentan traslocación del gen ALK, que se solicita en nuestra paciente con resultado negativo.

b) Enfermedad por IgG4(2): Afección fibro-inflamatoria inmunomediada que es capaz de afectar múltiples órganos con múltiples formas de presentación, entre ellas, la de masas retroperitoneales con extensión hacia canal pélvico como este caso. El diagnóstico es histológico, con una biopsia que muestra abundancia de linfocitos B que expresan IgG4 y grados variables de fibrosis, fenotipo presente en múltiples otras patologías por lo que requiere realizar diagnóstico diferencial con otras entidades (linfoma, enfermedades autoinmunes, etc.) para descartar origen secundario a ellas. El tratamiento inicial es con pulsos de corticoterapia y terapia de mantenimiento con inmunosupresores. En nuestra paciente se solicitaron niveles de IgG4 en sangre con resultado normal, lo que es frecuente en esta enfermedad y no permite descartarla.

c) Linfoma linfocítico pequeño(3): Linfoma indolente de lento crecimiento de linfocitos B maduros, que comparten el mismo fenotipo e histología que aquellos presentes en la leucemia linfática crónica, por lo que muchas veces se considera la misma enfermedad pero con expresión en sangre periférica. El diagnóstico es por anatomía patológica. El tratamiento está indicado cuando aparecen complicaciones asociadas o afectación ganglionar / extraganglionar importante. La duda diagnóstica nace de los hallazgos en sangre periférica de la paciente: Si bien no se ha conseguido aislar monoclonalidad B en ninguna de las muestras de biopsia solicitadas, no se puede descartar la presencia de un proceso linfoproliferativo subyacente.

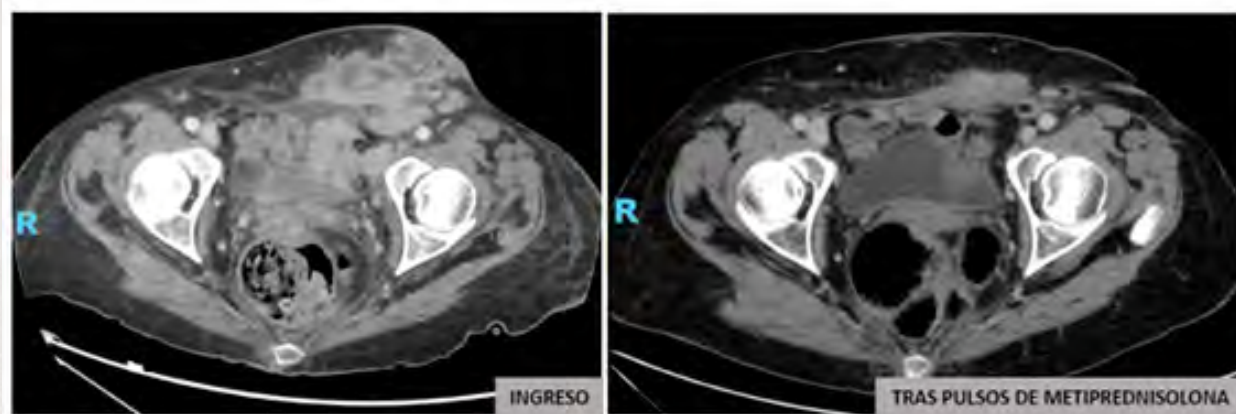
EVOLUCIÓN.

Con todo ello, el tumor miofibroblástico inflamatorio impresiona menos probable dada baja incidencia en este grupo de edad y traslocación ALK negativa. Tanto la enfermedad por IgG4 primaria o secundaria a un linfoma linfocítico pequeño subyacente constituyen las opciones más probables y es esperable que ambas respondan favorablemente al tratamiento con corticoterapia con reducción de la masa tumoral, por lo que tratándose de una paciente de 74 años potencialmente frágil y valorando riesgo - beneficio, se decide realizar prueba terapéutica con pulsos de metilprednisolona y realizar prueba de imagen de control posterior.

La paciente recibió un ciclo de 5 días de pulsos de metilprednisolona 125 mg y pauta descendente posterior, con evolución favorable y desaparición progresiva de la masa descrita. Se realiza TAC de control un



mes después de finalizar el tratamiento (IMAGEN 3), donde se observa marcada disminución de tamaño, persistiendo un pequeño aumento de partes blandas residual a nivel muscular hipogástrico anterior.



Se decide realizar nueva biopsia guiada por ecografía que informan como tejido fibroconectivo negativo para síndrome linfoproliferativo o malignidad.

La paciente se ha mantenido asintomática sin reaparición de la masa inguinal y mantiene seguimiento en consultas de Medicina Interna pendiente de nuevo TAC de control en 6 meses.

DIAGNÓSTICO

Enfermedad por IgG4 primaria vs secundaria a linfoma células pequeñas.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El interés de este caso se centra en el diagnóstico diferencial y abordaje terapéutico de una masa abdominal de fácil acceso, que, a pesar de cuatro biopsias guiadas por imagen, múltiples recursos diagnósticos y un ingreso prolongado, no se consigue dar con un diagnóstico definitivo, pese a lo cual se decide una actitud terapéutica empírica que se traduce en la mejoría clínica del paciente: Tras todo el estudio realizado se logra identificar el origen de la masa tumoral como posible enfermedad por IgG4 primaria versus secundaria a un linfoma de células pequeñas subyacente, y en base a ello, proponer pulsos de corticoterapia, con posterior reducción del tamaño de la masa tumoral e infiltración por TAC.

Si bien se trata de una forma de presentación poco frecuente, dentro del diagnóstico diferencial de masas abdominales inflamatorias se debe considerar la enfermedad por IgG4 primaria o bien, dada la asociación secundaria de esta enfermedad con otras entidades (incluidos los procesos linfoproliferativos) realizar siempre seguimiento clínico y evolutivo a estos pacientes.

En la práctica clínica habitual existen casos complejos, que a pesar de todos los esfuerzos por parte del equipo médico no consiguen alcanzar el grado de certeza diagnóstica esperado, sin que esto implique necesariamente que no se pueda proponer un abordaje terapéutico adecuado. En ese sentido, la ausencia de un diagnóstico claro puede provocar incertidumbre y preocupación tanto al equipo médico como al paciente, pero es esencial mantener una buena comunicación para establecer una correcta relación médico-paciente: En este caso el equipo médico trató desde el inicio con honestidad a la paciente, informando constantemente los pasos a seguir, opciones diagnósticas y tratamientos posibles durante todo el proceso y en todo momento. Fue gracias a esto que ni ella ni sus familiares perdieron la confianza en el equipo, confianza que permitió que, a pesar de no contar con un diagnóstico de certeza, se le ofreciera un tratamiento empírico que afortunadamente resultó ser efectivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Scott M Schuetze; Robin L Jones. *Uncommon sarcoma subtypes*. UpToDate. Enero 2023 (Actualizado 10 Enero 2023). Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/uncommon-sarcomasubtypes?>



search=Tumor%20miofibrobl%C3%A1stico%20inflamatorio&source=search_result&selectedTitle=1~26&usage_type=default&display_rank=1

2. Haralampus M Moutsopoulos; George E Fragoulis; John H Stone. Pathogenesis and clinical manifestations of IgG4-related disease. UpToDate. Enero 2023 (Actualizado 18 Agosto 2022). Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/pathogenesis-and-clinical-manifestations-of-igg4-related-disease?search=Enfermedad%20IgG4&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
3. Kanti R Rai; Stephan Stilgenbauer. Overview of the treatment of chronic lymphocytic leukemia. UpToDate. Enero 2023 (Actualizado 01 Febrero 2022). Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-treatment-of-chronic-lymphocytic-leukemia?search=Linfoma%20linfoc%C3%ADtico%20peque%C3%B1o&source=search_result&selectedTitle=1~67&usage_type=default&display_rank=1

CC-27. ¿QUIÉN IMITA A LA GRAN IMITADORA?

Serantes Gómez, David, Izquierdo Martínez, Aida, Duarte Millán, Miguel.

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Fuenlabrada

PALABRAS CLAVE:

Ascitis, hidroneumotórax, endometriosis

HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 23 años, natural de Nigeria con último viaje hace un mes y sin antecedentes salvo úlcera péptica, acude a Urgencias por dolor en hemitórax derecho de inicio brusco hace cuatro días, asociando escasa tos no productiva y vómitos puntuales, alguno con restos hemáticos. Niega fiebre, pérdida de peso, sudoración nocturna u otros síntomas. No convive con personas enfermas ni en ambientes poco ventilados.

Exploración física inicial:

- Tª 37.3°C, FC 108 lpm, TA 117/57 mmHg, SpO2 96% basal
- Buen estado general. Alerta, atenta y orientada. No palidez mucocutánea.
- Auscultación cardíaca: regular, sin soplos
- Auscultación pulmonar: afonosis en base derecha; en el resto de campos, murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos
- Abdomen: blando y depresible, doloroso a la palpación profunda en epigastrio, sin irritación peritoneal. No se palpan masas ni megalias.
- Miembros superiores e inferiores: sin alteraciones.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

: La analítica inicial mostraba niveles de creatinina, enzimas hepáticas, electrolitos, lactato deshidrogenasa y hormonas tiroideas normales. Tan solo destacaba una proteína C reactiva 7.76 mg/dl (< 1 mg/dl) y anemia normocítica leve con hemoglobina 11.2 g/dl (12-16 g/dl), sin otras citopenias.

El electrocardiograma era normal. La radiografía de tórax revela un gran hidroneumotórax derecho (imagen 1), que se confirma por tomografía computarizada toracoabdominal, donde, además, se detectan pequeñas opacidades pulmonares inespecíficas en vértice pulmonar derecho y abundante líquido ascítico con nodularidad de partes blandas en epiplón mayor, sugestivas de implantes peritoneales (imágenes 2, 3 y 4). No se observan adenopatías ni tumoraciones en vísceras macizas.

Los estudios microbiológicos iniciales (antigenurias de Legionella y neumococo, y serologías de VIH y virus de hepatitis B y C) fueron negativos. Se coloca drenaje endotorácico (DET) extrayendo un líquido pleural de aspecto hemático y que cumplía criterios de Light de exudado, con glucosa normal, ADA 17 U/L (< 43), 792.800 hematíes/microlitro y 7.000 leucocitos/microlitro (62% polimorfonucleares). El líquido ascítico obtenido por paracentesis también era hemorrágico, con gradiente albúmina sérica-ascítica (GASA) 0.4 g/dl,



1.621.100 hematíes/microlitro y 2.290 leucocitos/microlitro (52% mononucleares). En líquidos pleural y ascítico los cultivos fueron estériles, el Gram y la PCR de *Mycobacterium tuberculosis* fueron negativas, y las citologías fueron negativas para malignidad. Se realizó una broncoscopia sin encontrar lesiones en la vía respiratoria. El Gram, cultivo, tinción de bacilos ácido-alcohol resistentes (BAAR), PCR de *M. tuberculosis* y la citología en broncoaspirado, lavado broncoalveolar y catéter telescopado también fueron negativas.

EVOLUCIÓN

Tras la colocación del DET se logró una lenta reexpansión del hidroneumotórax. El análisis microbiológico y citológico del líquido pleural se repitió en dos ocasiones, siendo de nuevo negativo. Las analíticas mostraban una elevación discreta del CA125 y CA19.9, por lo que Ginecología realizó una ecografía transvaginal, sin encontrar patología anexial.

Finalmente se decidió realizar laparoscopia exploradora. La PCR de *M. tuberculosis*, el cultivo y la citología del líquido peritoneal fueron negativos. Durante la intervención se biopsiaron un nódulo supraumbilical subcutáneo y una adherencia de epiplón a pared abdominal que presentaba implantes vascularizados. La anatomía patológica de ambas muestras fue compatible con endometriosis.

DIAGNÓSTICO:

Endometriosis torácica y abdominal, causando hidroneumotórax y ascitis.

DISCUSIÓN:

En resumen, una mujer nigeriana de 23 años inmunocompetente acude por dolor agudo en hemitórax derecho, sin fiebre ni otra clínica sistémica. Analíticamente presenta ligera elevación de reactantes de fase aguda y los hallazgos radiológicos muestran un hidroneumotórax derecho y ascitis con imágenes que sugieren implantes peritoneales. El diagnóstico diferencial puede enfocarse a partir del análisis de los líquidos pleural y ascítico. En nuestro caso, ambos eran exudados sanguinolentos.

La sospecha inicial, dadas la edad y procedencia de la paciente, fue la tuberculosis, que puede causar neumotórax, derrame pleural y ascitis. La confirmación microbiológica de esta entidad es difícil considerando la limitada sensibilidad de los análisis bioquímicos y microbiológicos en líquidos pleural y ascítico y en muestras respiratorias. No obstante, es raro que la tuberculosis cause hemotórax o ascitis hemorrágica. Un líquido ascítico hemorrágico suele deberse a una paracentesis traumática, pero si no se aclara durante la recogida sugiere como primera posibilidad una neoplasia. Otras causas de ascitis con GASA < 1.1 g/dl, como las infecciosas, autoinmunes, síndrome nefrótico, mixedema hipotiroideo o asociadas a procesos gastrointestinales, no suelen tener aspecto hemático. La ascitis secundaria a endometriosis suele ser rojiza o marrónácea y antes de diagnosticarla suele sospecharse malignidad (1). Entre las causas de hemotórax espontáneo destacan las neoplasias intratorácicas, las rupturas de vasos intratorácicos o de malformaciones arteriovenosas pulmonares, el infarto pulmonar, las coagulopatías y la endometriosis torácica (ET).

La endometriosis se debe a la presencia de tejido endometrial ectópico y suele afectar a la pelvis (ovarios, fondo de saco, ligamentos redondos, ligamentos sacrouterinos...), pero puede haber implantes de endometrio en abdomen, periné, tórax, cerebro y piel. La localización extrapélvica más frecuente es la torácica, que puede afectar a la pleura, el parénquima, el diafragma o los bronquios, presentándose en forma de neumotórax (70-80%), hemotórax (15%), hemoptisis (7%) y nódulos pulmonares (2-6%). La menstruación retrógrada y subsecuente migración diafragmática de las células endometriales es la principal hipótesis patogénica y explicaría tanto la presencia de implantes diafragmáticos como el hecho de que la mayoría de neumotórax y hemotórax asociados a la endometriosis sean de localización derecha (2). El neumotórax suele ser catamenial, con aparición de los síntomas 24 horas antes o 72 horas después del inicio de la menstruación, y a menudo es recurrente.

El diagnóstico de la ET es complejo y a menudo es incidental durante la evaluación toracoscópica de pacientes con neumotórax. Los niveles de CA125 y CA19-9 pueden estar elevados, pero su sensibilidad y especificidad es baja. El análisis bioquímico y citológico del líquido pleural puede apoyar el diagnóstico, siendo útil la detección por inmunohistoquímica de receptores de estrógenos y progestágenos. Algunos



datos radiológicos como los nódulos pleurodiafragmáticos también pueden orientar la sospecha, pero la toroscopia video-asistida es el procedimiento diagnóstico definitivo, pues permite biopsiar los implantes endometriales y, además, realizar medidas terapéuticas como la pleurodesis. (3)

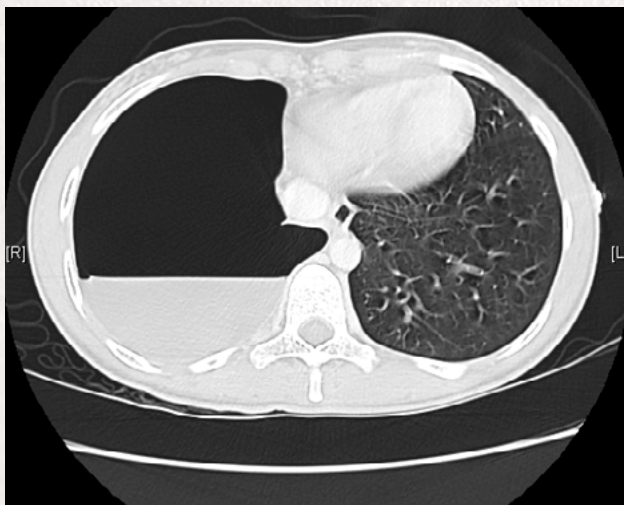
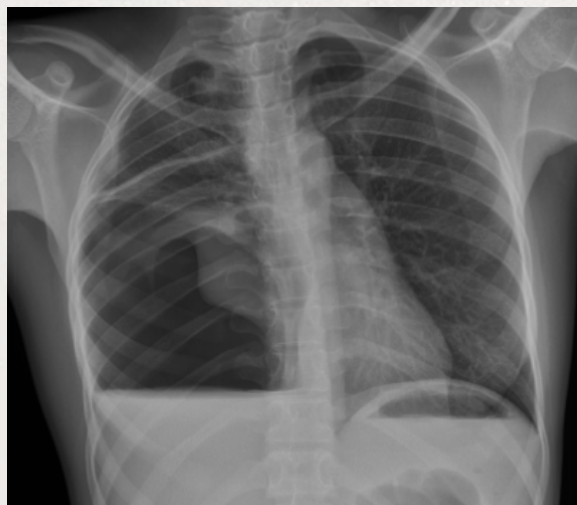
El tratamiento de la ET comprende el manejo específico de las complicaciones (drenaje, valorando bullectomía, pleurodesis, resección de implantes y/o reparación diafragmática en neumotórax recurrentes o refractarios) y el tratamiento hormonal supresor (progestágenos o agonistas de GnRH).

CONCLUSIONES

La endometriosis puede tener manifestaciones extrapélvicas y debe sospecharse en mujeres en edad reproductiva que presenten neumotórax catamenial, hemotórax atraumático o ascitis hemorrágica, una vez excluidas otras etiologías más prevalentes como las infecciosas o las neoplásicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gungor T, Kanat-Pektas M, Ozat M, Zayifoglu Karaca M. A systematic review: endometriosis presenting with ascites. *Arch Gynecol Obstet [Internet]*. 2011 [citado el 15 de abril de 2023];283(3):513–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20821226/>
2. Hirata T, Koga K, Osuga Y. Extra-pelvic endometriosis: A review. *Reprod Med Biol [Internet]*. 2020 [citado el 15 de abril de 2023];19(4):323–33. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33071634/>
3. Clinical features, diagnostic approach, and treatment of adults with thoracic endometriosis [Internet]. *Medilib.ir*. [citado el 15 de abril de 2023]. Disponible en: <https://www.medilib.ir/uptodate/show/6687>



Imágenes 1 y 2. Hidroneumotórax derecho causando atelectasia pasiva.



Imágenes 3 y 4. Abundante líquido ascítico y nodularidad de partes blandas con ingurgitación vascular en epiplón mayor (flecha).



CC-28. LA NAVAJA DE OCKHAM

Marcelles de Pedro Alejandro¹, Rodríguez Gallardo Laura¹, Miguel Álvarez Sara¹, Maceín Rodríguez Alejandro¹, Sendín Martín Vanesa²

¹Residente de tercer año de Medicina Interna del Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

²Facultativo Especialista de Área de Medicina Interna del Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

PALABRAS CLAVE:

Hipoperfusión, Estenosis Aórtica, LDH.

RESUMEN

Varón de 72 años que acude a Urgencias por disnea y aumento del perímetro en miembros inferiores. Comenzó con la clínica hacía 20 días, y había acudido a un hospital privado donde le habían diagnosticado de Insuficiencia Cardíaca (IC) con Fibrilación Auricular (FA) y comenzado tratamiento con edoxabán y medicación para la IC, aconsejando consultar al alta con Cardiología. A la exploración física destacan signos de insuficiencia cardíaca con FA con respuesta ventricular rápida. Analíticamente se objetiva elevación de transaminasas, fracaso renal agudo y derrame pleural derecho y elevación de LDH. Inicialmente ingresa en Medicina Interna desde donde se interconsulta a Cardiología quienes realizan ecocardiograma que confirma la presencia de estenosis aórtica grave que condiciona bajo gasto cardíaco. Una vez en planta de Cardiología el paciente presenta episodio compatible con ictus de probable etiología cardioembólica y afectación basilar, siendo trasladado a planta de Patología Cerebrovascular. Tras estabilización vuelve a Cardiología, realizándose un cateterismo donde se observa lesión grave de descendente anterior (DA) media y moderada de coronaria derecha (CD) distal. Se presenta en sesión y se decide intervención quirúrgica con revascularización de coronarias y sustitución valvular de aorta y mitral.

CASO CLÍNICO

Varón de 72 años que acude por disnea y aumento del perímetro en miembros inferiores de 20 días de evolución. Presentaba hipertensión arterial como único factor de riesgo cardiovascular, sin ningún otro antecedente de interés. No tomaba medicación previamente ni había tenido ingresos hospitalarios u otro contacto médico. Previo a la llegada a nuestro hospital, el paciente había visitado un centro privado, donde se le diagnosticó de FA con respuesta ventricular rápida e IC. Dada la limitación económica del paciente no se pudo llevar a cabo todo el estudio, quedando pendiente en el momento del alta la realización de ecocardiograma transtorácico y cateterismo cardíaco. Fue dado de alta con medicación optimizada para la IC y edoxabán como tratamiento anticoagulante.

En Urgencias se realiza análisis de sangre, donde destaca elevación de transaminasas con predominio de las enzimas de citólisis, con alanina aminotransferasa de 1132 U/L (3.0 - 50.0), aspartato aminotransferasa 1051 U/L (3.0 - 50.0), un fracaso renal agudo con creatinina de 1.47 mg/dL (0.67 - 1.17), un NT-proBNP de 4736 pg/mL (0.0 - 125.0) y una lactato deshidrogenasa (LDH) de 1317 U/L (208.0 - 378.0), sin elevación de troponinas. Asimismo se realiza radiografía de tórax, donde se objetiva derrame unilateral derecho moderado. En el electrocardiograma realizado presentaba fibrilación auricular con frecuencia de 120 latidos por minuto sin alteraciones de la repolarización.

Desde Urgencias se decide ingreso en Medicina Interna con los siguientes diagnósticos: primer episodio de IC en contexto de FA de novo con respuesta ventricular rápida, fracaso renal agudo congestivo en contexto de IC, alteración del perfil hepático sugerentes de hepatitis aguda (solicitando virus hepatotropos), derrame pleural unilateral derecho con IC como primera posibilidad diagnóstica sin poder descartar etiología maligna ante elevación de LDH y siendo unilateral.

Una vez en planta de Medicina Interna se reinterroga y explora al paciente, hallando un soplo sistólico panfocal de intensidad elevada. Dada la compatibilidad analítica y clínica del cuadro con un bajo gasto ocasionado por valvulopatía o por fallo de bomba, se decide interconsultar a Cardiología de guardia quie-



nes realizan ecocardiograma transtorácico donde se visualiza valvulopatía doble mitral y aórtica, siendo la estenosis aórtica grave la causante del síndrome de fracaso multiorgánico asociado, con disfunción ventricular secundaria. Se decide traslado a la planta de Cardiología, y una vez allí el paciente presenta disimetría y desviación de la mirada. Es valorado por Neurología, que tras realización de angio-TC sin hallazgos significativos, queda como etiología más probable la cardioembólica, con émbolo en arteria basilar repermeabilizado espontáneamente. Una vez resuelto el episodio vuelve a planta de Cardiología donde se completa el estudio, revelando lesión de DA media y CD. En ecocardiograma transesofágico se confirma la doble lesión aórtica y mitral, con insuficiencia mitral grado III/IV. Se realiza cirugía cardíaca para revascularización y en el procedimiento se completa con sustitución valvular de ambas válvulas afectas.

DISCUSIÓN

La enfermedad cardíaca valvular degenerativa es común y es la tercera causa más frecuente de enfermedad cardíaca después de la hipertensión y la enfermedad de las arterias coronarias en los países desarrollados con poblaciones que envejecen. La estenosis aórtica (EA) es la más común. En este caso se trata de una estenosis aórtica de bajo flujo y bajo gradiente, que asociado a la disfunción ventricular del paciente propició un bajo gasto cardíaco, con afectación multiorgánica. Este tipo de EA es la que está asociada a una mayor mortalidad y peor pronóstico.

Las posibles complicaciones de la EA son insuficiencia cardíaca por disfunción ventricular, hipertensión pulmonar por aumento de las presiones de llenado del ventrículo izquierdo, muerte súbita cardíaca (entre el 8 y el 34% en EA sintomática), arritmias, endocarditis, tendencia al sangrado (incluido el sangrado intestinal crónico que a menudo se asocia a angiodisplasia) y fenómenos embólicos. Nuestro paciente padeció hasta tres de estas complicaciones derivadas de la valvulopatía, añadiendo el fracaso multiorgánico por hipoperfusión (con hepatitis y fracaso renal agudo) y el ictus de probable etiología cardioembólica.

Lo llamativo del caso fue lo esencial del cambio de enfoque realizado en la planta respecto a los diagnósticos diferenciales iniciales, que permitieron identificar oportunamente el problema y atajar mayores complicaciones.

La cirugía es el tratamiento de elección de los pacientes con EA sin comorbilidades asociadas y con buena reserva funcional, reservándose el implante de la prótesis tipo TAVI a aquellos no candidatos inicialmente a cirugía o que presentan mayor comorbilidad.

CONCLUSIONES

- Si existe una única solución que explica todas las situaciones clínicas de un paciente, suele ser la correcta.
- La EA es una patología muy común y potencialmente muy grave que puede cursar con disfunción ventricular, bajo gasto, síncope e incluso la muerte, siendo de peor pronóstico la EA de bajo gradiente y bajo flujo.
- El tratamiento de elección es la cirugía de reemplazo valvular, quedando reservado el implante de prótesis tipo TAVI para aquellos pacientes no candidatos a cirugía o con mayores comorbilidades.

BIBLIOGRAFÍA

1. Iung B, Baron G, Butchart EG, et al. A prospective survey of patients with valvular heart disease in Europe: The Euro Heart Survey on Valvular Heart Disease. *Eur Heart J* 2003; 24:1231.
2. Otto CM, Nishimura RA, Bonow RO, et al. 2020 ACC/AHA Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation* 2021; 143:e72.
3. Pibarot P, Dumesnil JG. Low-flow, low-gradient aortic stenosis with normal and depressed left ventricular ejection fraction. *J Am Coll Cardiol* 2012; 60:1845.
4. Sorgato A, Faggiano P, Aurigemma GP, et al. Ventricular arrhythmias in adult aortic stenosis: prevalence, mechanisms, and clinical relevance. *Chest* 1998; 113:482.



CC-29. LAS CRÓNICAS DE LA HIPONATREMIA: EL DESPISTE, EL HALLAZGO Y EL TOLVAPTÁN QUE LA REMONTÓ.

Fátima Carrasco Valero, Judith Ortiz Sánchez, Irene Hidalgo Hernández, Teresa García López de Asiaín, Sheherezade Gallego Nieto.

Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario de Torrejón, Torrejón de Ardoz (Madrid).

PALABRAS CLAVE:

Hiponatremia, Secreción inadecuada de ADH (SIADH), Carcinoma microcítico de pulmón

HISTORIA CLÍNICA

Varón de 74 años, sin alergias medicamentosas conocidas.

Antecedentes médicos: hábito tabáquico con índice paquete/año (IPA) 70, hipertensión arterial en tratamiento con telmisartán/hidroclorotiazida 80mg/20mg, aneurisma de aorta ascendente de 55mm en seguimiento por Cirugía Cardíaca (pendiente intervención quirúrgica) y deterioro cognitivo incipiente en estudio por Neurología desde enero 2023.

Acude a Servicio de Urgencias por inatención marcada de varios días de evolución. El paciente expresa dificultad para mantener y comprender conversaciones fluidas junto con astenia intensa. Además, su familia refiere, bradipsiquia y bradilalia.

Último cambio en la medicación hace dos semanas: adición de tiazida al tratamiento antihipertensivo.

No fiebre. No clínica cardiorrespiratoria, digestiva, urológica o de otra índole. No infecciones, caídas ni traumatismos recientes. No consumo de alcohol u otros tóxicos.

Exploración física en Servicio de Urgencias:

Constantes: Tª 36.3°C, Tensión Arterial 148/81mmHg, Frecuencia Cardíaca 80lpm, Saturación O2 94% basal.

Buen estado general, normocoloreado, normoperfundido y normohidratado. Eupneico en reposo.

- Exploración neurológica: destaca inatención moderada y ligera bradipsiquia. Deambulación con braceo disminuido, ligeramente propulsado. Resto sin alteraciones.
- Auscultación cardiopulmonar: latido rítmico, sin soplos ni extratonos. Murmullo vesicular conservado.
- Exploración abdominal: ruidos hidroaéreos presentes y normales. Abdomen globuloso, no doloroso. No masas ni megalias. No signos de irritación peritoneal ni ascitis.
- Exploración miembros inferiores: no edema ni signos de trombosis venosa. Pulsos pedios presentes y simétricos.

Pruebas Complementarias:

1- Pruebas de laboratorio:

a) Bioquímica sanguínea

- ** Glucosa 77 mg/dl [60 - 110], Urea 22 mg/dl [15 - 50], Creatinina 0.5 mg/dl [0.7 - 1.3], Bilirrubina total 1.1 mg/dl [0.2 - 1.2], Ácido Úrico 3.2 mg/dl [3.4 - 7], Proteínas totales 6.1 g/dl [6.4 - 8.2], Albúmina 3.6 g/dl [3.5 - 5.2], Calcio 8.2 mg/dl [8.2 - 10.6], Calcio Corregido 8.52 mg/dl, ASAT (GOT) 41 UI/l [15 - 37], ALAT (GPT) 88 UI/l [30 - 65], GGT 33 UI/l [15 - 85], Sodio 117 mEq/l [135 - 147], Potasio 4.5 mEq/l [3.5 - 5.1], Cloro 85 mEq/l [98 - 107], Proteína C reactiva (alta sensibilidad) 0.48 mg/dl [...-0.500].

b) Hemograma

- ** Leucocitos totales $7.47 \cdot 10^3/\mu\text{l}$ [3.6-10.5], Hemoglobina 13.8g/dl [12.5-17.2], Hematocrito 37.4% [37-49], Volumen corpuscular medio 76.95fl [80.0-101.0], Hemoglobina corpuscular media 28.40pg [27-34], %linfocitos 22.9 [20-44], %monocitos 9.2 [2-9.5], %segmentados 67.1 [42-77], %eosinófilos 0.7 [0.5-5.5], %basófilos 0.1 [0.0-2.3], RDW 11.5% [11.5-14], Plaquetas totales $180 \cdot 10^3/\mu\text{l}$ [140-370], Volumen plaquetar medio 9.4fl [5.9-9.9]



c) Estudio Orina:

- ** Sistemático: Densidad 1022 [1004-1030], pH 5.5 [5-8]. Proteinuria, glucosuria, hematuria, nitruia y leucocituria: negativo
- ** Sedimento: negativo
- ** Bioquímica: Sodio 55mEq/l. Potasio: 81.5mEq/l. Cloro: 38mEq/l.
- Osmolalidad: 826 mOsm/Kg [50-600]

2- Pruebas de imagen:

- Radiografía torácica: se observa imagen pseudonodular en base izquierda sin otras alteraciones en parénquima pulmonar.
- TC craneal urgente: atrofia corticosubcortical difusa y ampliación proporcional del sistema ventricular, ya conocidos. No signos de sangrado agudo, colecciones, lesiones focales ni otras alteraciones.

EVOLUCIÓN

Tras confirmar hiponatremia con nuevos análisis (Na 117 mEq/l), ingresa en Medicina Interna para estudio de hiponatremia hipoosmolar euvolémica de cronología incierta (última analítica octubre 2022: Na 141 mEq/l).

Se realiza estudio hormonal, presentando niveles normales de TSH y cortisol. Se decide retirada de tiazida iniciada recientemente, sospechando que fuera la causa de hiponatremia[1]. Sin embargo, los niveles no se corrigen, persistiendo hiponatremia grave.

Debido a la imagen pseudonodular visualizada en la radiografía de tórax se solicita TC torácico con los siguientes hallazgos:

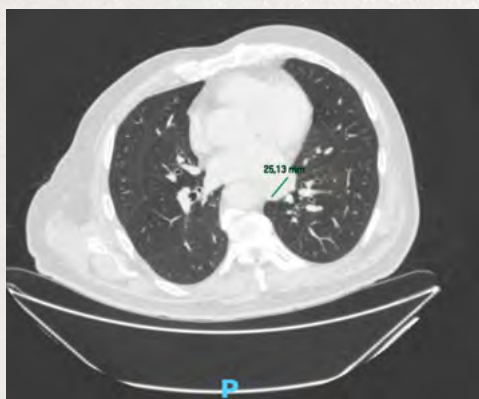


Figura 1. TC torácico. Masa mediastínica (25.13mm) adyacente a pared esofágica.

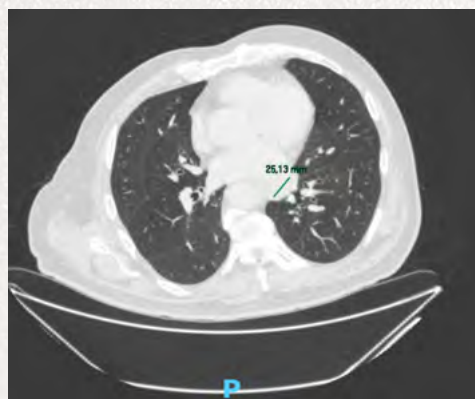


Figura 2. TC torácico. Nódulo pulmonar (18.34mm) en lóbulo inferior izquierdo (LII).

Con lo objetivado, se solicita PET-TC observando una lesión nodular en LII (SUVmax 6.46) de 1.2x1.8cm y una lesión de partes blandas a nivel paramediastínico izquierdo adyacente a tercio distal del esófago (SUVmax 9.44) de 3.3x2.4cm, ambas lesiones sugestivas de malignidad. Asimismo, se objetiva aumento patológico de captación en hemicuerpo vertebral derecho de D5 (SUVmax 5.95); recomendándose realizar una Resonancia Magnética (RM) de columna para descartar malignidad.



Figura 3. RM dorsolumbar. Imágenes nodulares hiperintensas en T9, T10, T12, L1, L3 y L5.



Se completa estudio con RM de columna que confirma los hallazgos del PET TC:

Se realiza punción-aspiración con aguja fina (PAAF) de la masa paraesofágica mediante ecoendoscopia, mostrando en estudio anatomopatológico datos compatibles con carcinoma microcítico de pulmón.

Para el tratamiento de la hiponatremia, inicialmente se realiza restricción hídrica y se administra suero salino hipertónico en infusión lenta durante varios días. Posteriormente, ante ausencia de respuesta, se añade urea, persistiendo hiponatremia a pesar de mejoría (Na 120-126mEq/l). Se decide iniciar tolvaptán 7.5mg con lo que la natremia consigue, finalmente, normalizarse (Na 136mEq/l).

DIAGNÓSTICO

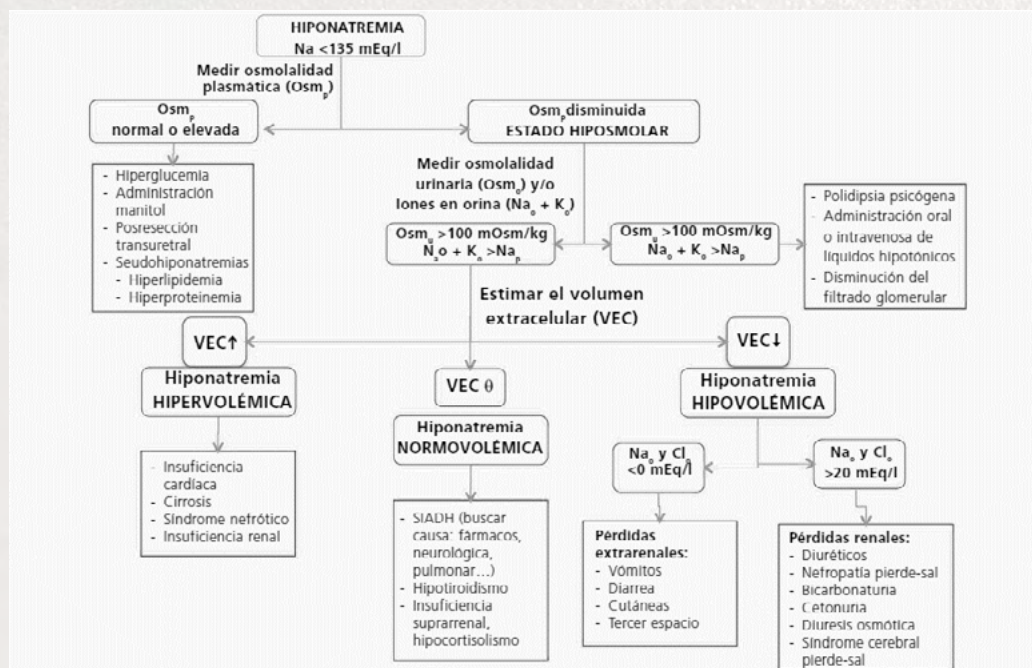
Carcinoma microcítico de pulmón estadio IV. - Hiponatremia hipoosmolar normovolémica secundaria a SIADH en contexto de lo previo.

DISCUSIÓN

La hiponatremia es el trastorno electrolítico más frecuente de la práctica clínica [2]. Se produce por alteración en los mecanismos que regulan el agua y las manifestaciones clínicas suelen consistir en sintomatología neurológica (desde inatención como en el caso del paciente, hasta crisis convulsivas o coma).

Para el manejo diagnóstico es importante realizar un estudio sistemático en el que se valore: osmolalidad plasmática, estudio bioquímico de orina y volemia del paciente [3] (Figura 4).

Figura 4. Algoritmo diagnóstico de hiponatremia[3]



En este caso, se trata de una hiponatremia hipoosmolar euvolémica. Si descartado el origen hormonal se sospecha que sea secundaria a SIADH, se debe buscar su causa. Primero debe descartarse etiología farmacológica suspendiendo toda medicación susceptible a producir hiponatremia (lo más frecuente es por diuréticos tiazídicos[3]). Si, como en el caso presentado, no se obtiene corrección, deben sospecharse otras etiologías como neoplasias o patología pulmonar [2], que requerirán un estudio de extensión (en este caso se realizó TC torácico, PET-TC y RM columna, consiguiendo confirmar origen neoplásico de SIADH).

En cuanto al manejo terapéutico, éste varía según se trate de evolución aguda o crónica. En caso de hiponatremia crónica deberemos tener en cuenta la velocidad de corrección de la natremia (4-6mEq/l/día) para evitar complicaciones como el síndrome de desmielinización osmótica[2].



En este paciente no había certeza de si la evolución era aguda o crónica. Teniendo en cuenta que varios meses antes los valores de natremia eran normales, así como la intensidad leve de la clínica neurológica del paciente, se consideró hiponatremia crónica y se inició tratamiento[4]: se realizó restricción hídrica y se administró suero salino hipertónico en infusión lenta y urea durante una semana. Sin embargo, fue la administración de tolvaptán lo que consiguió la normalización de la natremia. Esto es debido a que el tolvaptán es un fármaco antagonista competitivo de los receptores de la vasopresina que, por su actuación sobre los receptores V2 de las células localizadas en el túbulo colector renal, induce la eliminación de agua libre sin afectar a la eliminación de electrolitos.

Conclusiones

- La hiponatremia es el trastorno electrolítico más habitual en el medio hospitalario y se manifiesta principalmente con clínica neurológica.
- El abordaje diagnóstico incluye: confirmación de la hiponatremia, evaluación de osmolalidad plasmática y urinaria, valoración iónica urinaria y volemia del paciente.
- Dentro del abordaje diagnóstico, si la hiponatremia es secundaria a SIADH se debe descartar principalmente causa farmacológica, hormonal y neoplásica.
- El abordaje terapéutico incluye restricción hídrica, administración de suero salino hipertónico, urea y, en última instancia, tolvaptán. Si la hiponatremia es crónica, debe aproximarse la natremia plasmática a un nivel de seguridad ($\text{Na } 120\text{--}126\text{mEq/l}$) paulatinamente ($4\text{--}6\text{mEq/24h}$) para evitar complicaciones como el síndrome de desmielinización osmótica.

BIBLIOGRAFÍA

1. [1]- Pedrós C, Arnau JM. Drug-induced hyponatraemia and SIADH. Rev Esp Geriatr Gerontol [Internet]. 2010;45(4):229–31. DOI: 10.1016/j.regg.2010.03.010
2. [2]- Alcázar R, Tejedor A, Quereda A. Fisiopatología de las hiponatremias. Diagnóstico diferencial. Tratamiento. Nefrología Sup Ext 2011;2 (6): 3-12 DOI:10.3265/NefrologiaSuplementoExtraordinario.pre2011.Sep.11170
3. [3]- Alcázar R, Albalade M, de Sequera P. Aspectos actuales en el tratamiento del síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética. Los antagonistas de los receptores de la vasopresina en el tratamiento de los trastornos del agua. Nefrología Sup Ext 2011;2(6):75-83. DOI:10.3265/Nefrologia-SuplementoExtraordinario.pre2011.Sep.11152
4. [4]- Runkle I, Villabona C, Navarro A, Pose A, Formiga F, Tejedor A et al. Tratamiento de la hiponatremia secundaria al síndrome de secreción inadecuada de la hormona antidiurética: algoritmo multidisciplinar. Nefrología (Madr.) [Internet]. 2014; 34(4): 439-450. DOI: 10.3265/Nefrologia.pre2014.Apr.12220.

CC-30. CUANDO EL DOLOR SUPERA LA LESIÓN: UN CASO DE ÚLCERAS CUTÁNEAS CON MALA EVOLUCIÓN

Marina Valenzuela Espejo, Cristina Lavilla Olleros, Irene Molina López, Alejandra García García, Jose María de Miguel Yanes.

Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 84 años con antecedentes médicos de hipertensión arterial, estenosis arteria carótida interna y exfumador desde hace más de 20 años con probable afectación pulmonar, sin haberse completado estudios al respecto.

Refiere úlceras en miembros inferiores de tres meses de evolución con mal control del dolor a pesar de tratamiento con opioides. En seguimiento previo por unidad del dolor crónico (UDC) y consultas externas



de cirugía vascular por úlceras muy dolorosas que no se corresponden con el patrón típico de insuficiencia venosa crónica y sin características isquémicas (pulsos conservados, dolor en reposo).

En cuanto a la exploración física, el paciente se mantiene en todo momento hemodinámicamente estable y afebril. Auscultación cardiopulmonar normal y exploración abdominal sin alteraciones. En miembros inferiores, pulsos conservados a todos los niveles, presenta en miembro inferior izquierdo, lesiones de 2-3 cm en ambos lados de tercio inferior de la pierna, no exudativas, con costra seca y sin signos inflamatorios asociados, acompañado de importante edema hasta rodilla.

Ingresa en planta de dermatología para cura de úlceras con interconsulta a medicina interna.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Análisis de sangre:** macrocitosis con VCM 102 fL (80-90) sin anemia, resto hemograma normal. Función renal preservada, perfil hepatobiliar sin alteraciones. Iones en rango. Vitamina B12, folato y vitamina D en rango. Hipotiroidismo subclínico con TSH 9.35 mUI/L (0.35-4.94) y T4 1.1 ng/dL (0.7-1.5). Hiperparatiroidismo primario con PTH 87 ng/L (15-68) con calcio corregido por proteínas normal 8.8 mg/dL (8.8-10.2). Proteinograma compatible con proceso inflamatorio. Ferritina elevada 933 mcg/L (22-274) en contexto inflamatorio. Hemoglobina glucosilada 5.2%. Autoinmunidad (ANCA, ANA, anti-DNA, cribado conectivopatías) negativa. Complemento normal. Factor reumatoide negativo. Crioglobulinas negativas. Anticuerpos antifosfolípidos negativos. Anticuerpos HBs positivos, serología VHC, VIH y sífilis negativa.
- **Ecografía doppler de miembros inferiores:** doppler continuo en arterias pedia y peronea con ondas bifásicas de buena amplitud, en arteria tibial posterior ondas monofásicas de amplitud media. No se realiza ITB por dolor a la palpación en pierna. Se descarta TVP a nivel femoral, poplíteo y sural. Safena externa e interna permeables y competentes.
- **Biopsia cutánea:** epidermis hiperplásica de aspecto reactivo con áreas de erosión y dermis con signos de necrosis hemorrágica que sugieren origen isquémico y que afecta al espesor completo de la biopsia; sin imágenes de vasculitis, trombos o émbolos

EVOLUCIÓN

Durante su estancia en la planta de dermatología se inicia tratamiento antibiótico por sospecha de sobreinfección y tratamiento específico con tiosulfato lunes, miércoles, viernes y alprostadil cada 12 horas.



Figura 1. La imagen A corresponde al aspecto de las lesiones al ingreso en planta. La imagen B corresponde al seguimiento 5 semanas después del inicio del tratamiento. Se aprecia una clara mejoría de las lesiones cutáneas, si bien el aspecto más destacable era el buen control del dolor.



Posteriormente el paciente es dado de alta y continúa tratamiento en hospital de día (HDD) de medicina interna con tiosulfato y alprostadil tres días a la semana (lunes, miércoles, viernes) y curas en consulta de úlceras de su centro de especialidades dos días a la semana (martes, viernes). Después de aproximadamente 5 semanas de tratamiento, el paciente presenta una evolución muy favorable tanto del dolor como del aspecto de las lesiones, planteándose el fin de tratamiento específico. En cuanto a la evolución analítica, también es favorable presentando cada vez menos reactantes de fase aguda, únicamente presenta leve hipocalcemia con calcio libre normal e hipofosfatemia que se suplementa al alta.

DIAGNÓSTICO

Dadas las características de las lesiones y la buena evolución al tratamiento médico se establece el diagnóstico de úlceras arteriolescleróticas en paciente con función renal normal.

TRATAMIENTO

Cobertura antibiótica con amoxicilina-clavulánico 8 días.

Analgesia con paracetamol + metamizol + amitriptilina 10mg + gabapentina 300mg c/12h + fentanilo transdérmico 50mcg c/72h + rescates de morfina 3-5mg SC previo a las curas. Los opiáceos fueron retirándose progresivamente durante el seguimiento dado el buen control del dolor.

Tratamiento específico para las úlceras: tiosulfato 25mg IV lunes, miércoles, viernes (primera dosis 5.10.22) + alprostadil 40mcg IV c/12 horas (durante 9 días 6.10.22-14.10.22). Posteriormente en hospital de día continúa con tiosulfato IV 25mg + alprostadil 60mcg (lunes, miércoles, viernes). Curas con sevoflurano en hospital y consulta de úlceras.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La calcifilaxis es un síndrome raro y potencialmente mortal de calcificación vascular caracterizada por la oclusión de microvasos en el tejido adiposo subcutáneo y dermis y que tiene como resultado lesiones cutáneas isquémicas muy dolorosas. Una vez diagnosticada el pronóstico del paciente es pobre, generalmente la supervivencia es menor de un año y la causa más frecuente de muerte es la sepsis de origen cutáneo^{1,2}. Afecta típicamente a pacientes con enfermedad renal crónica avanzada (ERCA) en programa de hemodiálisis con una prevalencia del 1-4%³, pero también se puede dar en pacientes con enfermedad renal incipiente, daño renal agudo, trasplantados renales, y, en más raras ocasiones, en pacientes con función renal normal¹. Debido a su rareza, la epidemiología de la calcifilaxis no urémica (CNU) es desconocida.

En ocasiones, el dolor precede a la aparición de las lesiones y se acompaña de hiperestesia. Constituye una importante pérdida de calidad de vida debido a la pérdida funcional y a las hospitalizaciones prolongadas por úlceras graves. En el caso de la CNU, las lesiones tienen una distribución periférica en el 50% de los casos, al contrario que en la calcifilaxis urémica en la cual hasta el 80% de las lesiones son centrales.

En cuanto a las causas de CNU, en una revisión sistemática que incluía 36 pacientes se encontraron el hiperparatiroidismo primario (10 pacientes), las neoplasias malignas (8), la hepatopatía alcohólica (6) y las enfermedades del tejido conectivo (4) como causas más frecuentes del desarrollo de esta entidad en pacientes sin ERCA². Además, la obesidad, la diabetes mellitus y el uso de warfarina y corticoides se asociaron como factores de riesgo para la CNU^{1,2}. En el caso de nuestro paciente, el único hallazgo analítico que pudiese estar en relación con el desarrollo de CNU es el hiperparatiroidismo primario, en ausencia de hipercalcemia.

La histología característica consiste en calcificación, hiperplasia fibrointimal y trombosis en microvasos en el tejido adiposo subcutáneo y la dermis, a menudo acompañados de necrosis del tejido adiposo y epidérmico¹. No obstante, en pacientes con función renal normal, no siempre se encuentran calcificaciones en la biopsia y las alteraciones no son tan características por lo que recientemente se está implantando el término de úlceras arteriolescleróticas sobre el de calcifilaxis no urémica en estos pacientes.

Los tratamientos médicos más utilizados para la calcifilaxis son el tiosulfato de sodio (TS) y los bifosfonatos. El TS tiene efecto vasodilatador y quelante de sales de calcio. El alprostadil o prostaglandina E1 tiene efecto vasodilatador, antiagregante plaquetario y fibrinolítico y se ha descrito su uso como adyuvante para casos graves de calcifilaxis que no responden a tratamiento estándar con TS intravenoso. También han



sido descritos en la literatura el uso de TS intralesional como tratamiento local y el oxígeno hiperbárico para mejorar la cicatrización^{3,4}.

La CNU es una entidad que está aumentando su incidencia en los últimos años. Debe tenerse en cuenta en pacientes con las características descritas aun en ausencia de ERCA.

Es fundamental el diagnóstico precoz que dirija el tratamiento, así como realizar un manejo multidisciplinar en todo momento como lo fue en nuestro caso (cirugía vascular, dermatología, medicina interna (planta de hospitalización y hospital de día). Como en otros procesos, el hospital de día garantiza disminuir la estancia hospitalaria, y las complicaciones asociadas al proceso hospitalario (infecciones nosocomiales, síndrome confusional...), consiguiendo realizar un estrecho cuidado ambulatorio que favorece la recuperación precoz.

BIBLIOGRAFÍA

- Nigwekar SU, Thadhani R, Brandenburg VM. Calciphylaxis. N Engl J Med [Internet]. 2018;378(18):1704–14. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMra1505292>
- Nigwekar SU, Wolf M, Sterns RH, Hix JK. Calciphylaxis from nonuremic causes: a systematic review. Clin J Am Soc Nephrol [Internet]. 2008;3(4):1139–43. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2215/CJN.00530108>
- Gomes F, La Fera P, Costa C, Santos R. Non-Uremic Calciphylaxis: A Rare Diagnosis with Limited Therapeutic Strategies. Eur J Case Rep Intern Med. 2018 Dec 27;5(12):000986. doi: 10.12890/2018_000986. PMID: 30755998; PMCID: PMC6346971
- Ossorio-García L, Jiménez-Gallo D, Arjona-Aguilera C, Linares-Barrios M. Tratamiento multimodal de la calcifilaxis con tiosulfato sódico, alprostadil y oxigenoterapia hiperbárica. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2016;107(8):695–7. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S000173101630059X>
- Comunicación Varios [Internet]. Revclinesp.es. [citado el 19 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://www.revclinesp.es/es-congresos-xxxv-congreso-nacional-sociedad-espanola-15-sesion-vari-1363-calcifilaxis-no-uremica-causa-infrecuente-15265>

CC-31. NO ES OTRO “VULGAR” SÍNDROME ANÉMICO

Guiomar Hernández García

Hospital Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid

PALABRAS CLAVE:

Proteinuria; hematuria; anemia.

HISTORIA CLÍNICA

Antecedentes personales

Varón de 72 años sin alergias medicamentosas conocidas. No hábitos tóxicos. No hipertensión arterial, no diabetes mellitus, dislipemia. Absceso renal izquierdo en diciembre 2022 precisando ingreso en el servicio de Urología, recibiendo antibioterapia con Amoxicilina – Clavulánico durante 21 días. Tratamiento habitual: Ezetrol 10 mg, 1 comprimido en cena.

Enfermedad actual

Cuadro clínico de un mes y medio de evolución (desde el alta del servicio de Urología) que ha ido empeorando consistente en anorexia, astenia, mareo inespecífico y disnea de mínimos esfuerzos. Asocia accesos de tos sin expectoración en la última semana y febrícula de 37.8°C en domicilio. No otra sintomatología a la anamnesis por aparatos.



EXPLORACIÓN FÍSICA

Temperatura: 37°C. TA 111/62. FC 79 lpm. Saturación oxígeno GN 2 lpm 94 %.

Buen estado general, bien hidratado y perfundido. Palidez mucocutánea. No lesiones cutáneas. No estigmas de endocarditis. No adenopatías occipitales, retroauriculares, axilares, inguinales. AC: rítmica, sin soplos. AP: MVC. Abdomen: blando, no doloroso a la palpación. No signos de irritación peritoneal. No hepato ni esplenomegalia. MMII: no edemas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Hemograma:** leucocitos $7500 \times 10^3/\mu\text{L}$ (4.5 11.0); **Neutrófilos %:** 88.8 % (50.0 70.0); **Linfocitos %:** 6.3 % (20.0 40.0); **Monocitos %:** 3.5 % (4.0 10.0), **HB:** 6.8 gr/dL (13.0 18.0); **HCT:** 22.0 % (41.0 53.0); **VCM:** 83.5 fl (80.0 90.0); **HCM:** 25.8 pg (26.0 30.0); **CHCM:** 30.8 gr/dL (31.0 34.0); (*): 17.8 % (12.0 14.0); % de hematíes hipocromos (*): 4.40 (< 5.00); **PLAQUETAS:** $385 \times 10^3/\mu\text{L}$ (150 400). Frotis: SIN ALTERACIONES. **Reticulocitos Abs:** 0.090 $10^6/\mu\text{L}$ (0.024 0.085)
- **Hemostasia (Plasma):** APTT: 27.2 segundos (23.1 38.2); **Tiempo de protrombina:** 17.4 segundos (11.0 17.0); **INR:** 1.33 (ratio) (0.90 1.22); **Activ. protrombina:** 66.0 % (70.0 130.0).
- **Bioquímica:** Glucosa: 169 mg/dl (74 106); Urea: 112 mg/dl (18 46); Creatinina: 3.49 mg/dl (0.70 1.30); Filtrado glomerular estimado (CKD-EPI): 16.52 ml/min/1.73m² (> 60.00); Albúmina: 3.8 g/dl (3.2 4.8); Calcio: 9.4 mg/dl (8.7 10.4); Calcio corregido (albúmina): 9.6 mg/dl (8.7 10.4); GPT: 24 U/l (10 49); LDH: 162 U/l (120 246); CK: 31 U/l (46 171); pro-BNP: 2783.00 pg/ml (< 125.00); Bilirrubina Total: 0.55 mg/dl (0.30 1.20); Amilasa: 95 U/l (30 118); Lipasa: 187 U/l (73 393); Sodio: 136 mmol/l (132 145); Potasio: 5.5 mmol/l (3.5 5.3); Cloro: 102 mmol/l (98 107); Proteína C Reactiva: 158.0 mg/l (< 10.0).
- **HBA-1C EN SANGRE TOTAL:** 5.2 % (4.6 6.0)

EEF Comentario: Patrón inflamatorio EEF en suero: Electroforesis capilar **Fracción: Albumina:** 2.40 g/dl (4.02 - 4.76); **Fracción: Alfa 1:** 0.56 g/dl (0.21 - 0.35); **Fracción: Alfa 2:** 1.16 g/dl (0.51 - 0.85); **Fracción: Beta I:** 0.37 g/dl (0.34 - 0.52); **Fracción: Beta II:** 0.71 g/dl (0.23 - 0.47); **Fracción: Gamma:** 1.40 g/dl (0.80 - 1.35).

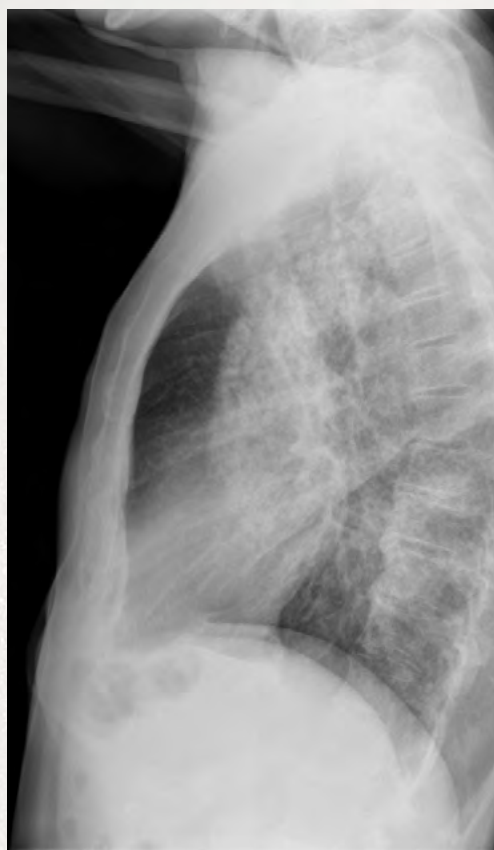
Ig G suero: 1450 mg/dl (688 - 1278); **Ig A suero:** 790 mg/dl (105 - 336); **Ig M suero:** 75 mg/dl (50 - 143); **Proteína C Reactiva:** 145.7 mg/l (< 10.0); **Prealbumina:** 13.9 mg/dl (19.0 - 33.0); **Proteína Transp. Retinol:** 5.9 mg/dl (3.0 - 6.0)

Hierro 18 ug/dl (10-45); **vitamina B12** 360 pg/ml (190-450); **ferritina** 287 ng/ml (260-370); **Transferrina:** 146 mg/dl (168 - 269); **IST 10**

- **Autoinmunidad:** Ac. anti Celulares (ANA): NEGATIVOS. Ac. anti nDNA: No procede UI/ml (< 25.00); Ac. anti SSA/Ro 52: No procede Ac. anti SSA/Ro 60: No procede Ac. anti SSB/La: No procede Ac. anti RNP: No procede Ac. anti Sm: No procede Ac. anti Topo-I/Scl70: No procede Ac. anti Jo 1: No procede Ac. anticentrómero B: No procede Anticuerpos Antihistonas: No procede Ac. anti P. ribosomal: No procede Ac. anti Mitocondriales: NEGATIVOS (I.F.I) Ac. anti Músculo liso: NEGATIVOS (I.F.I) Ac. anti Cel. Pariet.Gástricas: NEGATIVOS (I.F.I). Anticuerpos antineutrófilo P-ANCA (MPO): Negativo. **C-ANCA (PR3):** 72.00 UI/ml (< 2.00); Ac. anti Péptidos Citrulinados Cíclicos: Negativo U/ml
- **GASOMETRÍA VENOSA:** pH 7.32; pCO₂ 41 mmHg ; **pO₂:** 14.3 mmHg ; **HCO₃-v (Bic. v calculado)** (*): 20.6 mmol/l
- **Orina elemental (DRAS):** pH-orina: 5.0; Leucocitos: Negativo cel/ μL Nitritos:
- Negativo **Proteínas orina:** 100 mg/dL; **Urobilinógeno:** Normal mg/dL; **Bilirrubina DRAS:** Negativo **Hematíes orina:** +++ **Estudio sedimento de orina Leucocitos:** 1-5 por Campo cel/campo; **Hematíes:** 30-50 por Campo cel/campo; **Bacterias:** Abundantes **Cilindros hialinos:** Aislados.



• Radiografía de tórax:



EVOLUCIÓN

Varón de 72 años con antecedentes de dislipemia e ingreso en diciembre 2022 por absceso renal izquierdo que ingresa en Medicina Interna por fracaso renal agudo, anemia y hematuria a estudio. En el estudio analítico del ingreso se solicita autoinmunidad con niveles de C-anca de 72.

Ante estos hallazgos y la radiografía de tórax compatible con hemorragia alveolar, se realiza el diagnóstico de vasculitis C- anca con afectación pulmonar y renal.

Se decide inicio de esteroides intravenosos durante 3 días realizándose biopsia renal de forma ecoguiada con obtención de cilindros del riñón derecho que confirman la presencia de semilunas. Tras ello, se mantiene con pauta de esteroides orales asociando Rituximab a dosis de 1 gramo intravenoso.

Durante su hospitalización presenta empeoramiento clínico (aparición de hemoptisis) como radiológico decidiéndose inicio de plasmaféresis con sustitución de albúmina y administración de segunda dosis de Rituximab con buena evolución clínica posterior.

DIAGNÓSTICO

Vasculitis C- anca con afectación renal y pulmonar

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Las vasculitis de pequeño vaso con ANCA positivos pueden causar el denominado síndrome reno-pulmonar¹. Nuestro paciente presentaba un síndrome reno-pulmonar, con c-ANCA positivos y glomerulonefritis proliferativa extracapilar con necrosis segmentaria, con patrón de expresión pauciinmune en inmunofluorescencia directa². Aproximadamente el 20 % de las vasculitis pauciinmunes presentan insuficiencia renal



crónica terminal³. En resumen, las vasculitis son poco frecuentes, pero presentan complicaciones importantes y con mala evolución en muchos casos⁴.

1 Niles, JL, Bottinger, EP, Saurina, GR, et al. The syndrome of lung hemorrhage and nephritis is usually an ANCA-associated condition. Arch Intern Med 1996; 156:440-5

2 Stangou M, Asimaki A, Bamichas G, Christidou F, Zoumbaridis N, Natse T, Galanis N, Christaki P, Patakas D, Sombolos K. Factors influencing patient survival and renal function outcome in pulmonary-renal syndrome associated with ANCA (+) vasculitis: a single-center experience. J Nephrol. 2005;18:35-44.

3 Merino, Jose L, Galeano, Cristina. Martins, Judith, Pascual, Julio, Teruel, Jose L, Ortuño, Joaquín. Recidiva de vasculitis p-ANCA positiva con hemorragia pulmonar en paciente en hemodiálisis. Nefrología 2008; 28 457-460

4 Weidemann S, Andrassy K, Ritz E. ANCA in haemodialysis patients. Nephrol Dial Transplant. 1993;8:839-45

CC-32. PRURITO CARDIOGÉNICO

Sánchez Camacho David, Viseu Pinheiro Inés, Isaba Ares Elena, Morcate Fernández Covadonga, Sánchez Redondo Jorge.

Hospital Universitario de Móstoles

PALABRAS CLAVE:

Angina vasoespástica, Síndrome cardiohepático.

HISTORIA CLÍNICA

ANTECEDENTES PERSONALES:

Varón de 72 años

- Hipertensión arterial. Cardiopatía esclero-hipertensiva.
- Ecocardiografía transtorácico (ETT) junio-2022: Ventrículo izquierdo de tamaño normal, espesores parietales conservados, contractilidad global y segmentaria normal. Válvula mitral degenerativa, insuficiencia ligera. Válvula aórtica degenerativa, estenosis moderada
- Diabetes mellitus tipo 2. Enfermedad vascular periférica: pie diabético (amputación por osteomielitis 2º dedo del pie izquierdo en 2021)
- Dislipemia
- Tóxicos: Fumador de ½ paquete/día. Niega consumo enólico.
- Fibrilación auricular (FA).
- Anemia ferropénica y déficit de vitamina B12. Diagnóstico mayo 2022.
- Colonoscopia: Divertículos en sigma. Hemorroides internas grado II
- Endoscopia digestiva alta: Gastritis crónica

Tratamiento habitual: Ramipril 5mg c24h, Furosemida 40mg c24h, Metformina/Sitagliptina 850/50mg c12h, Atorvastatina 20mg c24h, Ezetimiba 10mg c24h, Sintrom (12mg semanales), Bisoprolol 1.25mg c24h, Optovite B12 mensual, Paracetamol a demanda

Situación basal: Sin deterioro cognitivo. Independiente para las actividades basales de la vida diaria.

ENFERMEDAD ACTUAL

Varón de 72 años que presenta prurito lumbar y abdominal, sin lesiones cutáneas, de dos semanas de evolución, para lo que se pautó dexclorfeniramina. Sin cambios de tratamiento. Refiere también disnea de moderados esfuerzos del mismo tiempo de evolución, sin autoescucha de ruidos respiratorios, sin



aumento de edemas en extremidades inferiores ni disminución de la diuresis. Ha presentado 1-2 veces al día palpitations de segundos de duración. Por persistencia de prurito se solicita analítica que muestra elevación de transaminasas.

Niega sintomatología febril. Sin dolor abdominal, alteración del ritmo intestinal ni exteriorización de sangrados. Niega consumo de productos de herbolario. Niega abuso de paracetamol.

Ingresa para estudio.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Temperatura 36.6°C, Tensión arterial 106/60mmHg, Frecuencia cardiaca 114latidos/minuto, Saturación de oxígeno 94% con aire ambiente.

Consciente y orientado. Eupnéico, sin trabajo respiratorio. Palidez mucocutánea, normohidratado y normoperfundido.

Auscultación cardiaca: arritmica, soplo sistólico en foco aórtico

Auscultación pulmonar: Hipofonesis bibasal y crepitantes bibasales

Abdomen: Ruidos hidroaéreos conservados. Depresible, no doloroso a la palpación, sin signos de irritación peritoneal. No se palpan masas ni visceromegalias.

EEll: edema con fovea, asimétrico en pierna izquierda, no empastado y sin signos de trombosis venosa profunda. Pulsos periféricos preservados.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica en atención primaria:

- **Hemograma:** Leucocitos 13460/μL (4000-11000), Neutrófilos 7680/μL (1500-7500), Linfocitos 3980/μL (1000-4000), Monocitos 1560/μL (200-800), Hemoglobina 7.7g/dL (13.5-17.5), Hematocrito 26% (41-53), Volumen corpuscular medio (VCM) 74.1fl (80-96), Hemoglobina corpuscular media (HCM) 21.9pg (27.5-33.2), plaquetas 403000 (150000-450000)
- **Bioquímica:** Glucosa 143mg/dL (70-99), Urea 101mg/dL (10-50), Creatinina 1.4mg/dL (0.7-1.2), Filtrado glomerular 51ml/m/1.73 (60-120), Bilirrubina 0.5mg/dL (0.2-1.1), AST/GOT 280U/L (7-37), ALT/GPT 200U/L (7-40), GGT 60U/L (11-50), ALP 100U/L (40-130), Iones en rango.
- **Perfil lipídico:** Colesterol total 116mg/dL (130-200), Triglicéridos 99mg/dL (50-150)
- **Perfil férrico:** Hierro 15μg/dL (60-160), Ferritina 26ng/mL (50-250)
- Hemoglobina glicosilada 6.0% (4.9-5.6)
- TSH 3,24μUI/mL (0.30-4.20)

Analítica general en hospitalización:

- **Hemograma:** Leucocitos 8920/μL (4000-11000) (Recuento normal), Hemoglobina 8g/dL (13.5-17.5), VCM 76.6fl (80-96), HCM 22pg (27.5-33.2), plaquetas 348000 (150000-450000)
- **Gasometría venosa:** pH venoso 7.39 (7.35-7.45), pCO2 45mmHg (35-45), HCO3 27.3mmol/L (22-26), Lactato 2.6mmol/L (0.50-1.60)
- **Bioquímica:** Glucosa 101mg/dL (70-99), Creatinina 1.1mg/dL (0.7-1.2), Bilirrubina 0.5mg/dL (0.2-1.1), AST/GOT 194U/L (7-37), ALT/GPT 315U/L (7-40), GGT 60U/L (11-50), ALP 89U/L (40-130), LDH 364U/L (135-225), PCR 20mg/L (0-5), Procalcitonina <0.1ng/mL (0-0.1)
- Troponina-T 80pg/mL (0-14), NT-proBNP 11500pg/mL (0-376)
- Vitaminas: B12 y folato en rango
- Haptoglobina 190mg/dl (34-200)
- Inmunoglobulinas, Complemento (C3-C4): en rango
- Autoinmunidad: ANA negativo, panel hepático negativo. Anticuerpos antitransglutaminasa 2.3U/mL (0.0-8.0)



- Serologías: Hepatitis-A: IgM negativo, IgG positivo. Hepatitis-B: HbsAg negativo, anti-HBc negativo. Hepatitis-C negativo. VIH negativo. Epstein-Barr negativo. Citomegalovirus: IgM negativo, IgG positivo. Parvovirus-B19 negativo
- ECG ingreso: FA 90 latidos/minuto, eje izquierdo. QRS estrecho. QT normal. Sin alteraciones agudas de la repolarización
- Radiografía de tórax: Cardiomegalia, signos de redistribución vascular y derrame pleural derecho.
- Ecografía abdominal: Hígado de ecogenicidad y estructura normales. No se observan lesiones focales. Vesícula colapsada sin cálculos en su interior. Vía biliar intra y extrahepática de calibre normal.
- ETT: Fracción-eyeción del ventrículo izquierdo (FEVI) levemente deprimida (45-50%) en relación con hipoquinesia del septo interventricular, cara anterior y ápex. Fracción-eyeción del ventrículo derecho levemente deprimida. Presión pulmonar límite con datos de congestión periférica. Doble lesión mitral leve y estenosis aórtica moderada.
- Escáner abdominal con contraste: Hígado con patrón de atenuación heterogéneo inespecífico, probable hígado de estasis. Diverticulosis colónica sin diverticulitis y marcada ateromatosis calcificada de aorta abdominal y sus ramas.
- Endoscopia digestiva alta: Gastritis crónica, sin datos de hemorragia
- Colonoscopia: Diverticulosis coli.
- Coronariografía: Sin lesiones relevantes.
- ECG alta: FA 65 latidos/minuto, eje izquierdo. QRS estrecho. QT normal. Inversión de onda T en V4-V6, no existente previamente.

EVOLUCIÓN

Al ingreso se instaura tratamiento diurético y se inicia estudio de hepatitis aguda, siendo la autoinmunidad y las serologías negativas. Se solicita ETT que evidencia las alteraciones descritas. Tras la realización de pruebas endoscópicas, para descartar sangrado dada la anemia ferropénica, se solicita coronariografía que muestra coronarias normales; por lo que la causa de afectación cardíaca, posiblemente favorecida por anemia, es desconocida. En ECG realizado al alta, ante episodio de palpitaciones, presenta cambios respecto a ECG previos, por lo que sospechamos la posible presencia de angina vasoespástica. Con tratamiento diurético presenta mejoría de la función renal, resolución de la congestión pulmonar y normalización del perfil hepático. Durante el ingreso se transfunden dos concentrados de hemáties y se administran 1500mg de hierro carboximaltosa iv. Al alta se deriva a cardiología para completar estudio.

DIAGNÓSTICO

- Insuficiencia cardíaca (IC) aguda.
- Hipoquinesia del septo interventricular, cara anterior y ápex cardíaco. Coronarias normales. Probable angina de Prinzmetal
- Hepatitis aguda, síndrome cardiohepático I.
- Anemia crónica agudizada, sin evidencia de sangrado
- Fracaso renal agudo

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Dada la clínica de IC e hipotensión arterial, junto con alteraciones electrocardiográficas transitorias y la ausencia de coronariopatía, sospechamos el diagnóstico de angina vasoespástica. Esta entidad, también denominada angina de Prinzmetal, es la causa presuponible de hasta un 40% de los cuadros de angina en pacientes sin lesiones coronarias al estudio¹. Aunque nuestro paciente no presenta clínica anginosa, su alta comorbilidad vascular en relación con su diabetes mellitus mal controlada podría explicar la existencia de injuria cardíaca en ausencia de clínica anginosa. Consideramos al paciente subsidiario de un mayor estudio en este sentido, como sería un test de provocación coronaria con acetilcolina o ergotamina².

Respecto a la hepatopatía, habiéndose descartado otras causas y dado el contexto hemodinámico del paciente, realizamos un diagnóstico presuntivo de síndrome cardiohepático tipo I. Aunque no existen es-



tudios dirigidos a establecer la epidemiología de dicho síndrome, se puede extrapolar de otros estudios una incidencia de un 46-76% en pacientes con IC aguda³. En dichos pacientes coexiste un estado de hipoperfusión y congestión vascular que condiciona un fenómeno de necrosis hepatocitaria centrolobulillar con ascenso de marcadores de citolisis⁴. Un ratio AST/LDH <1.5 en el momento agudo de la afectación hepática es característico de hepatopatía cardiogénica³, hecho que cumple nuestro paciente. Si a esto le sumamos la resolución completa de las alteraciones hepáticas una vez restablecida la estabilidad hemodinámica y corregida la anemia, la probabilidad diagnóstica de un síndrome cardiohepático gana peso. Dicho diagnóstico no es solo importante para un entendimiento fisiopatológico de lo acontecido a nuestro paciente, sino que además conlleva implicaciones respecto al ajuste del tratamiento de la IC en un contexto de disregulación hepática⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sinha A, Rahman H, Perera D. Vasospastic Angina: A Contemporary Review of its Pathophysiology, Diagnosis and Management. *Heart Int.* 2022; 16(2): 99-104.
2. Picard F, Sayah N, Spagnoli V, Adjedj J, Varenne O. Vasospastic angina: A literature review of current evidence. *Arch Cardiovasc Dis.* 2019; 112(1): 44-55.
3. Poelzl G, Auer J. Cardiohepatic syndrome. *Curr Heart Fail Rep.* 2015; 12(1): 68-78.
4. Laribi S, Mebazaa A. Cardiohepatic syndrome: liver injury in decompensated heart failure. *Curr Heart Fail Rep.* 2014; 11(3): 236-40.
5. Baialardo Antonela Guadalupe. Cardiohepatic syndrome. What should we know as cardiologist?. *In-suf. card.* 2015; 10(2): 66-77.

CC-33. LA CÁPSULA DEL TIEMPO

Zamora Alarcón I, González Cegarra C, Martínez Díaz L, Moret Rueda M, Gómez García Consuegra A.

Servicio de Medicina Interna, Hospital Virgen de la Luz (Cuenca).

PALABRAS CLAVE:

VIH, Pneumocystis Jirovecii, TAR.

CASO CLÍNICO

Varón de 35 años, fumador, consulta en Urgencias por síndrome constitucional, pérdida de peso de aproximadamente 6-8 kg en las últimas semanas, astenia e hiporexia. Se realiza radiografía de tórax donde se evidencia un patrón retículo- intersticial bilateral. En la analítica básica se observa anemia normocítica, trombopenia y elevación de LDH, por lo que dado los hallazgos de las pruebas complementarias ingresa en Medicina Interna para estudio. A la anamnesis dirigida refiere sudoración nocturna y sensación disneica con los esfuerzos. Niega relaciones sexuales de riesgo ni consumo de drogas por vía parenteral o inhalada ni viajes recientes. Niega exposición a humos, aires acondicionados ni animales (aves).

En la exploración física inicial presentaba aspecto caquéctico (peso 46 kg, 1,85 metros de altura), Saturación O₂ basal 82-83 %, adenopatía latero-cervical derecha móvil no adherida y auscultación pulmonar con disminución del murmullo vesicular.

Durante el ingreso se inicia estudio etiológico de las posibles causas, por lo que se solicita TAC de tórax en el que se evidencia una alteración difusa y generaliza en vidrio deslustrado muy sugestivo de infección por Pneumocystis Jirovecii. Dado los resultados, ampliamos estudios para descartar etiología autoinmune y enfermedades infecciosas evidenciándose serología positiva para VIH con carga viral de 203.000 copias, con resto de serologías negativas. Se inicia tratamiento con sulfametoxazol/ trimetoprima más metilprednisolona ante sospecha clínica y gravedad del cuadro. Posteriormente, se solicita PCR siendo esta



negativa, pero tras la realización de broncoscopia, se confirma mediante lavado bronquial la presencia de *Pneumocystis Jirovecii*.

En el doceavo día de ingreso nos informa laboratorio de un total de 89 linfocitos CD4+, con todo ello, y con el diagnóstico de VIH en fase SIDA con neumonía bilateral por *Pneumocystis Jirovecii* solicitamos PCR en exudado anal, genital y oral, antígeno de criptococo en sangre y fondo de ojo sin hallazgos patológicos en ninguna de las pruebas mencionadas.

Por otro lado, se inicia tratamiento con TAR (Bictegravir, emtricitabina + Tenofovir), previo solicitar HLA B5701 sin efectos adversos inmediatos y buena tolerancia.

Durante el ingreso el paciente desarrolló varios cuadros clínicos. En primer lugar, el veinteavo día de ingreso el paciente comienza con molestias al tragar y se evidencia muguet oral, por lo que ante sospecha de candidiasis esofágica se inicia tratamiento con fluconazol intravenoso y se realiza gastroscopia para descartar esofagitis que finalmente evidencia una úlcera esofágica pendiente de resultado anatomopatológico. Posteriormente, a las 48 horas de dicho cuadro clínico, el paciente refiere que ha comenzado con deposiciones diarreicas y dolor abdominal por lo que se solicita coprocultivo, toxina *Clostridium Difficile* y parásitos en heces siendo negativos; por consiguiente, se realiza colonoscopia donde informan imágenes compatibles con colitis infecciosa y PCR positiva para citomegalovirus que se trató con vanciclovir. En tercer lugar, presentó pancitopenia moderada-grave que requirió tratamiento de soporte con filgastrim, tras descartar síndrome hemofagocítico mediante aspirado de médula ósea.

Tras 40 días de ingreso se logra la estabilidad clínica con mejoría de las Saturaciones O2 manteniendo 92-93% sin precisar oxigenoterapia en domicilio, resolución de la diarrea con buena tolerancia oral y recuperación de las citopenias. Es dado de alta con seguimiento en Consultas Externas de Enfermedades Infecciosas con tratamiento domiciliario con sulfametoxazol/ trimetoprimia, vanciclovir, ácido fólico, fluconazol, filgastrim y terapia TAR con (Bictegravir, emcitabina+ Tenofovir).

ILUSTRACIONES Y FIGURAS:



Figura 1: Radiografía de tórax en la que se evidencia un patrón retículo intersticial bilateral.



Figura 2: TAC de tórax donde se objetivan alteraciones difusas y generalizas parenquimatosas pulmonares bilaterales consistentes en quistes dispersos en vidrio deslustrado de predominio periférico y basal.

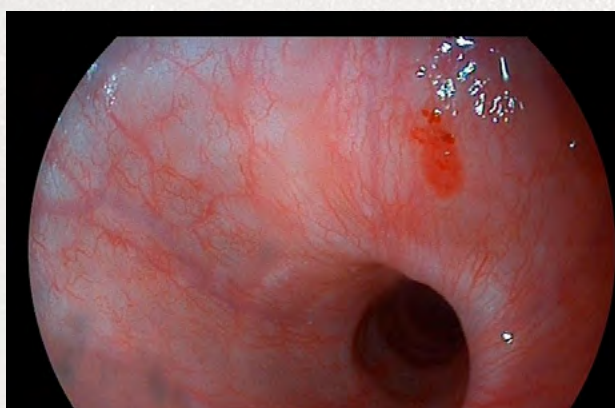


Figura 3: Úlcera esofágica en Gastroscopia.

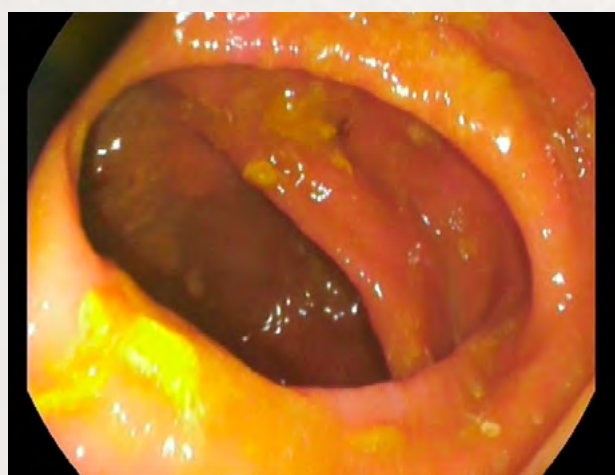


Figura 4: Colonoscopia con imagen mucosa compatible con colitis e ileitis de origen infeccioso vs enfermedad inflamatoria intestinal.



DISCUSIÓN

Las infecciones oportunistas se definen como aquella infección que se produce con más frecuencia o con mayor gravedad como consecuencia de una inmunodepresión severa debida a la infección por VIH. Éstas han sido la principal causa de morbilidad y mortalidad de los pacientes infectados por el VIH desde el inicio de la epidemia como consecuencia de adquirir la enfermedad y permanecer una ventana de tiempo sin tratamiento antirretroviral, aconteciéndose el fallecimiento a los 1-2 años del diagnóstico en fase SIDA.

La neumonía por *Pneumocystis jirovecii*, la tuberculosis y la candidiasis esofágica son las tres enfermedades oportunistas más incidentes en España (alcanzando el 60% de todas diagnosticadas en nuestro país). En el caso presentado, el paciente debutó con una neumonía bilateral por *Pneumocystis Jirovecii* con un total de 84 linfocitos CD4+ al diagnóstico. Dado que presentaba hipoxemia con una PO2 arterial <70 mmHg, iniciamos tratamiento con Trimeptoprima/sulfametaxol más metilprednisolona con pauta descendente y profilaxis secundaria al alta.

En nuestro paciente se inició TAR aproximadamente a las dos semanas del inicio del cuadro con buena respuesta siguiendo las pautas de las últimas recomendaciones.

CONCLUSIONES

Establecer un diagnóstico precoz de la infección por VIH es vital en nuestros pacientes, por lo que ante una sospecha de infección aguda o enfermedades definitorias de SIDA como en el caso que hemos presentado hemos de sospecharlo y solicitar los estudios microbiológicos lo antes posible. Además, ante presunción de enfermedad oportunista, se debe comenzar con tratamiento antes de tener los resultados confirmatorios de las pruebas para evitar un desenlace fatal.

En el caso de nuestro paciente presentó varias infecciones oportunistas que se trataron todas ellas de manera precoz con buena respuesta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Grupo GeSIDA (Grupo del estudio del SIDA SEIMC). Documento de prevención y tratamiento de enfermedades oportunistas y otras coinfecciones en pacientes con VIH.
2. Grupo GeSIDA (Grupo del estudio del SIDA SEIMC). Documento de consenso GeSIDA/ Plan Nacional sobre el sida respecto al tratamiento antirretroviral en adultos infectados por el virus de la inmunodeficiencia humana.
3. The natural history and clinical features of HIV infection in adults and adolescents - UpToDate . Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/the-natural-history-and-clinical-features-of-hiv-infection-in-adults-and-adolescents?search=vih&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2
4. Overview of prevention of opportunistic infections in patients with HIV - UpToDate . Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/overview-of-prevention-of-opportunistic-infections-in-patients-with-hiv?search=vih&source=search_result&selectedTitle=3~150&usage_type=default&display_rank=3
5. Acute and early HIV infection: Treatment - UpToDate. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/acute-and-early-hiv-infection-treatment?search=vih&source=search_result&selectedTitle=4~150&usage_type=default&display_rank=4



CC-34. DOCTOR, MI ESPOSA ESTÁ POSEÍDA...

Ana María Aldea Gamarra¹, Irene Fernández López², David Sánchez Soler³, Leyre Alonso⁴, Rubén Alonso Beato⁵

¹Residente de primer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

²Residente de segundo año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

³Residente de tercer año de Medicina Interna, Hospital general Universitario Gregorio Marañón.

⁴Residente de cuarto año de Medicina Interna, Hospital general Universitario Gregorio Marañón.

⁵Adjunto de medicina interna, Hospital general Universitario Gregorio Marañón.

PALABRAS CLAVE:

Encefalopatía rápidamente progresiva, Enfermedad de Creutzfeldt Jakob, RT-QuIC.

CASO CLÍNICO:

Mujer de 64 años, natural de Colombia, en España desde hace años, con antecedentes de obesidad, dislipemia, hipertransaminasemia leve y artrosis con cervicalgia crónica irradiada a miembros superiores pendiente de realización de resonancia magnética cervical abierta por claustrofobia.

Consulta por limitación funcional progresiva en las últimas 2 semanas, con alteraciones sensitivo-motoras, inicialmente en miembro superior derecho (MSD) con torpeza para manipular objetos con la mano, y posteriormente también en miembro inferior derecho (MID) asociando inestabilidad de la marcha. Niega otra clínica en la anamnesis por aparatos.

A la exploración en Urgencias afebril, con buen nivel de consciencia, lenguaje y balance muscular normal, aunque a la exploración física presentaba datos de piramidalismo derecho (clonus agotable y Hoffman) y disminución generalizada de sensibilidad más acusada en miembros derechos. Marcha inestable pero posible a pasos cortos sin lateralización ni datos cerebelosos.

Análíticamente ligera hipertransaminasemia conocida, sin elevación de reactantes ni alteraciones iónicas. Tomografía computarizada (TC) y angio-TC craneal sin alteraciones. Ingresa en Medicina Interna para estudio de posible mielopatía cervical.

A la evaluación en planta el primer día la paciente se encontraba consciente, aunque inatenta, algo bradipsíquica, con piramidalismo y ataxia de MSD. Además, retención aguda de orina requiriendo sondaje vesical.

En analítica de ingreso, vitaminas y hormonas tiroideas normales y estudio básico de autoinmunidad negativo. Serología positiva para Strongyloides por lo que se administra dosis única de Ivermectina, con resto de serologías negativas, incluyendo VIH, VHB, VHC, sífilis, brucela, rickettsia, borrelia, coxiela y quantiferón.

En las primeras 48-72 horas comienza con un cuadro rápidamente progresivo con fluctuaciones de nivel de consciencia, desorientación temporo-espacial, disartria y progresión de ataxia con imposibilidad para la bipedestación y lateralización a la derecha. Manteniéndose afebril y hemodinámicamente estable en todo momento. Se realiza punción lumbar extrayendo líquido cefalorraquídeo (LCR) claro sin células, con proteinorraquia de 36 mg/dL (15-45) y microbiología negativa.

Se realiza resonancia magnética (RM) craneal y medular que muestra daño microvascular crónico sin atrofia cerebral y discopatía degenerativa de C3 a T1 sin alteraciones medulares. Electromiograma de MSD sin hallazgos que justifiquen la sintomatología.

Se completa estudio con electroencefalograma (EEG) que muestra lentificación global delta-theta mayor sobre hemisferio izquierdo con elementos trifásicos, sin actividad epileptiforme, indicativo de encefalopatía difusa moderada de predominio izquierdo.

En los siguientes días progresión neurológica rápida con afasia global, movimientos atáxicos de los 4 miembros, sobre todo superiores y de predominio derecho, hiperreflexia derecha, aparición de mioclonías de MSD y peribucal y rigidez generalizada de predominio axial, con posturas distónicas de MSD.



Dado empeoramiento y estudio microbiológico negativo, se amplía autoinmunidad en LCR, suero con anticuerpos onconeuronales y antineuronales y TC body por posible encefalitis inmune, así como estudio de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) y se inicia metilprednisolona 1mg/Kg/24 horas a la espera de resultados, descartándose naturaleza paraneoplásica ante TC body sin evidencia de patología tumoral.

A pesar de corticoterapia, disminución progresiva de nivel de consciencia hasta Glasgow 7/15, requiriendo traslado a Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) para intubación orotraqueal. Ante escasa respuesta tras 5 días de metilprednisolona, se inicia levetiracetam 1500mg/12 horas empírico y se completan 6 sesiones de plasmaféresis sin mejoría, manteniendo estado de mínima consciencia en múltiples ventanas de sedación, sin conexión con el medio, con retirada al dolor y persistencia de distonía multifocal y mioclonías. En EEG de control hallazgo de complejos periódicos de ondas agudas bihemisféricas, patrón sugestivo de ECJ.

Finalmente se reciben resultados con anticuerpos antineuronales y onconeuronales negativos, y positividad para proteína 14.3.3 y RT-QuIC proteína priónica (PrP), esta última altamente específica para ECJ.

Por tanto, se trata de una encefalopatía rápidamente progresiva con piramidalismo derecho, afasia, mioclonías, posturas distónicas en extremidades y deterioro del nivel de consciencia, con neuroimagen normal, EEG inicialmente inespecífico con registro posterior de actividad periódica, estudio de LCR sin aislamientos microbiológicos positivo para proteína 14.3.3 y RT-QuIC PrP, con negatividad de estudio de autoinmunidad disponible y pobre respuesta a corticoterapia y plasmaféresis, todo ello compatible con ECJ.

Tras 23 días en UCI, vuelve a Medicina Interna para adecuación de esfuerzo terapéutico y traslado a centro de daño cerebral no reversible/coma.

DISCUSIÓN

Las encefalopatías espongiiformes constituyen un grupo de enfermedades caracterizadas por pérdida neuronal, gliosis y espongiosis con depósitos de proteína priónica, cursando como una demencia de evolución rápida y fatal. Entre ellas se encuentra la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ), con una incidencia anual en España de 1.13 casos por millón, el 55% mujeres, con edad media de 70 años (1). Presentamos el caso de una paciente con cuadro de encefalopatía rápidamente progresiva en la que finalmente se llegó a este diagnóstico.

Aunque inicialmente con el cuadro de cervicalgia crónica y piramidalismo se sospechó una posible mielopatía cervical, la evolución clínica durante la hospitalización hace que el principal síntoma guía del caso sea el deterioro cognitivo de rápida evolución, planteando el diagnóstico diferencial entre diferentes causas de encefalopatía rápidamente progresiva (causa metabólica/carencial, encefalitis infecciosa, encefalomiелitis autoinmune/paraneoplásica y ECJ), siendo la neuroimagen y el estudio del LCR herramientas clave.

Dentro de las causas metabólicas/carenciales podemos incluir alteraciones iónicas (hipocalcemia principalmente), insuficiencia hepática, hipotiroidismo, déficit de tiamina (encefalopatía de Wernicke) y déficit de B12, que fueron descartadas.

La encefalitis infecciosa, ya sea vírica (principalmente por virus herpes simple-1) o bacteriana, puede producir ataxia cerebelosa con o sin encefalopatía (2), asociando a menudo fiebre y, en caso de afectación meníngea, cefalea y rigidez nuchal. En nuestro caso se descartó por LCR sin pleocitosis ni aislamientos microbiológicos.

En cuanto a la posible naturaleza tumoral, por un lado, se debe descartar siempre la presencia de lesiones intracraneales. Por otro lado, hay que considerar la posibilidad de una encefalomiелitis paraneoplásica (incluyendo encefalitis límbica, encefalitis de tronco y degeneración cerebelosa paraneoplásica) para lo cual se recomienda, tal y como se hizo en nuestra paciente, la determinación de anticuerpos onconeuronales en suero y LCR (anti-Hu/ANNA1, anti-Ri/ANNA2, anti-MA1 y 2) y la búsqueda de patología tumoral mediante pruebas de imagen (asociación especialmente con linfomas y carcinomas de pulmón, mama, ovario y testículo) (3).

Dentro de las encefalitis autoinmunes, además de la encefalomiелitis paraneoplásica podemos encontrar: encefalomiелitis aguda diseminada, encefalitis asociada a anti-NMDA, ataxia asociada a anti-GAD y la neuromiелitis asociada a anti-MOG. Otras entidades inmunomediadas a considerar son la encefalopatía de Hashimoto, la encefalopatía lúpica y las vasculitis, incluyendo Behçet, poliarteritis nodosa y arteritis de



células gigantes (4). En nuestra paciente se descartó proceso inmune tras imagen normal, autoinmunidad negativa en suero y LCR y pobre respuesta a corticoterapia y plasmaféresis.

Finalmente, se llegó al diagnóstico de ECJ, que se debe sospechar en pacientes con demencia rápidamente progresiva, particularmente si se acompaña de mioclonías, ataxia y/o alteraciones visuales, una vez excluidas el resto de causas potencialmente tratables.

Los criterios diagnósticos incluyen demencia, positividad de prueba RT-QuIC y dos de las siguientes: mioclonías, alteración visual o cerebelosa, disfunción piramidal o extrapiramidal y mutismo acinético (5). El hallazgo de un EEG típico, la presencia de la proteína 14-3-3 en el LCR y los estudios de laboratorio normales apoyan considerablemente el diagnóstico. La RT-QuIC es un test con especificidad del 98% para ECJ en el que se monitoriza en tiempo real el cambio de conformación de la PrP (6).

La ECJ es una enfermedad neurodegenerativa rápidamente progresiva para la que no existe tratamiento eficaz (7) con pronóstico infausto a corto-medio plazo. Por este motivo, a pesar de su baja incidencia debe considerarse en el diagnóstico diferencial.

BIBLIOGRAFÍA

1. D. Cabezas Jaén, S. Alfonso Gómez, et al. *Demencia rápidamente progresiva, diagnóstico diferencial hasta enfermedad de Creutzfeldt-Jakob*, Revista Española de Geriatria y Gerontología, Volume 53, Supplement 1, 2018, Page 103, ISSN 0211-139X.
2. Abele M, Bürk K, Schöls L, et al. *The etiology of sporadic adult-onset ataxia*. Brain 2002; 125:961.
3. Patel RR, Subramaniam RM, Mandrekar JN, et al. *Occult malignancy in patients with suspected paraneoplastic neurologic syndromes: value of positron emission tomography in diagnosis*. Mayo Clin Proc 2008; 83:917.
4. Baizabal-Carvallo JF, Jankovic J. *Movement disorders in autoimmune diseases*. Mov Disord 2012; 27:935.
5. Krasnianski A, Bohling GT, Heinemann U, et al. *Neuropsychological Symptoms in Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease Patients in Germany*. J Alzheimers Dis 2017; 59:329.
6. Rhoads DD, Wrona A, Foutz A, et al. *Diagnosis of prion diseases by RT-QuIC results in improved surveillance*. Neurology 2020; 95:e1017.
7. O'Leary K. (2022). *Treatment hope for Creutzfeldt-Jakob disease*. Nature medicine, 10.1038/d41591-022-00058-4. Advance online publication. <https://doi.org/10.1038/d41591-022-00058-4>

CC-35. ASTENIA, DISFONÍA E INSUFICIENCIA RENAL EN PACIENTE EN TRATAMIENTO CON NIVOLUMAB

Iciar Agurtzane Ibáñez Sustacha, Irene Cabello Rojano, Paula Hernández San Juan, José Luis Valle López, Llanos Soler Rangel.

PALABRAS CLAVE:

Nefropatía, hipotiroidismo, Nivolumab.

CUERPO DEL CASO:

Se trata de un paciente de 72 años, exfumador e hipertenso. Como antecedente de interés fue diagnosticado de un cáncer urotelial de alto grado estadio T3a en octubre de 2021 por el que se le realizó cistoprostatectomía y linfadenectomía y comenzó tratamiento con cuatro ciclos de cisplatino y gentamicina desde octubre de 2021 hasta marzo de 2022. En mayo de 2022 comenzó tratamiento con nivolumab, primero quincenal y luego mensual, con remisión completa.

En octubre de 2022 presenta insuficiencia renal aguda con creatinina 1.79 mg/dl (0.60-1.20), filtrado glomerular de 37 ml/min/1.73m² y cociente albúmina/creatinina de 30 mg/g. Se descartó causa obstructiva,



el estudio inmunológico fue normal, y se realizó biopsia renal con diagnóstico de nefritis tubulointersticial aguda. Se suspendió nivolumab (en ese momento había recibido ocho ciclos de tratamiento) y se comenzó tratamiento con esteroides: primero bolos de 250 mg de metilprednisolona y posteriormente en dosis descendente hasta retirarse en enero de 2023.

En marzo de 2023 ingresa en Medicina Interna por una infección por virus Influenza A, con evolución favorable. Durante este ingreso el paciente refiere que, desde noviembre del 2022, presenta deterioro del estado general, con astenia intensa, disfonía y aumento de peso, que se habían atribuido al tratamiento con esteroides, pero no había presentado mejoría tras haberlos retirado. Interrogado de forma dirigida reconoce aumento de peso, disfagia, dolor y debilidad muscular, estreñimiento, sensación de frío, insomnio y pensamientos de delirio y angustia

A la exploración física se encuentra eupneico con saturación de oxígeno del 91% en basal, no presenta bocio, adenopatías ni macroglosia, a la auscultación pulmonar presenta roncus bilaterales. Resto de la exploración sin alteraciones.

Se realiza analítica en la que observa una hemoglobina de 8.6 g/dL (12.5-17.2), volumen corpuscular medio de 104 fL (80-101), creatinfosfocinasa de 1071 U/L (46 - 171), colesterol total de 240 mg/dl (< 200), colesterol LDL de 136 mg/dl (< 130), triglicéridos de 262 mg/dl (< 150), creatinina de 1.42 mg/dl y filtrado glomerular de 49ml/min/1.73m², hormona estimulante del tiroides de 81.43 μ U/ml (0.3500 - 5.5000), tiroxina libre menor de 0.20 ng/dl (0.77 - 1.76) triyodotironina libre de 0.6 pg/ml (2.3 - 4.2), anticuerpos Anti-Tioglobulina de 9.10 UI/ml (< 1.30),

DIAGNÓSTICO FINAL

Hipotiroidismo y nefritis tubulointersticial aguda inmunomediados por tratamiento nivolumab. Gripe A con insuficiencia respiratoria global.

EVOLUCIÓN

Se comienza tratamiento sustitutivo con levotiroxina (comenzando con dosis 50 mcg y aumentándola progresivamente hasta 100 mcg al día). Actualmente, el paciente está en seguimiento en consultas de forma ambulatoria y presenta importante mejoría clínica y de la calidad de vida.

DISCUSIÓN

Los inhibidores de los check points como el nivolumab se han convertido en un pilar importante en el tratamiento del cáncer, reforzando el ataque del sistema inmune del paciente sobre las células tumorales. Se ha conseguido un aumento de la supervivencia y aunque son menos tóxicos que la quimioterapia, también pueden provocar efectos adversos inmunomediados, siendo los más comunes las endocrinopatías (1,2).

Las endocrinopatías ocurren hasta en un 40% de los casos, siendo el más común con los inhibidores de PD-1 la afectación tiroidea. Dentro de esta afectación destaca el hipotiroidismo, que se puede dar hasta en el 10% de los pacientes tratados con estos tratamientos (3). Estos efectos suelen darse a los seis meses del comienzo del tratamiento, pero también pueden ocurrir meses después de la interrupción del tratamiento (1).

Este tipo de efectos afectan de forma importante a la calidad de vida. Sus síntomas son inespecíficos y se pueden confundir con una progresión tumoral. Así, en este caso, la clínica era muy florida y típica de hipotiroidismo, y sin embargo, había pasado desapercibida en el contexto de enfermedad tumoral, desarrollo de insuficiencia renal y tratamiento con esteroides.

Por lo tanto, es importante que los médicos conozcamos estos efectos adversos y mantener un nivel de alerta para hacer un diagnóstico precoz. Algunos autores recomiendan realizar análisis de función tiroidea de control a las ocho semanas de inicio del tratamiento (1). El hipotiroidismo suele darse como una alteración irreversible y no es indicación de retirada del tratamiento con inhibidores de los check points ni de tratamiento corticoideo. Solo cuando se dan escenarios clínicos graves, como orbitopatía importante, la decisión debe ser individualizada (4,5).



Con respecto al deterioro de la función renal en relación con los inhibidores de los check points, en el 85-90% de los casos en biopsia se encuentra nefritis tubulointersticial aguda (6). En varios estudios, se ha objetivado que la recurrencia de afectación renal tras la reanudación del tratamiento es en torno al 20%. El tratamiento con corticoides puede ayudar a la recuperación de la función renal (7). La decisión de volver a reintroducir el tratamiento debe ser individualizada y depende de la gravedad del efecto secundario, del estado del cáncer y de posibilidad de tratamientos alternativos (6).

CONCLUSIONES

Los inhibidores de los check points pueden provocar efectos secundarios inmunomediados como el hipotiroidismo y afectación renal. Es importante la sospecha por parte del facultativo, retirada del tratamiento y terapia corticoidea si fuese necesaria, y la sustitución con hormonas exógenas para la mejoría de la calidad de vida del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wright JJ, Powers AC, Johnson DB. Endocrine toxicities of immune checkpoint inhibitors. *Nat Rev Endocrinol.* 2021 Jul;17(7):389-399. doi: 10.1038/s41574-021-00484-3. Epub 2021 Apr 19. PMID: 33875857; PMCID: PMC8769055.
2. Baxi S, Yang A, Gennarelli RL, Khan N, Wang Z, Boyce L, Korenstein D. Immune-related adverse events for anti-PD-1 and anti-PD-L1 drugs: systematic review and meta-analysis. *BMJ.* 2018 Mar 14;360:k793. doi: 10.1136/bmj.k793. PMID: 29540345; PMCID: PMC5851471.
3. Ferrari SM, Fallahi P, Galetta F, Citi E, Benvenga S, Antonelli A. Thyroid disorders induced by checkpoint inhibitors. *Rev Endocr Metab Disord.* 2018 Dec;19(4):325-333. doi: 10.1007/s11154-018-9463-2. PMID: 30242549
4. Deligiannis NG, Sosa S, Danilowicz K, Rizzo LFL. Endocrine dysfunction induced by immune checkpoint inhibitors. *Medicina (B Aires).* 2021;81(2):269-278. English. PMID: 33906146.
5. Chang LS, Barroso-Sousa R, Tolaney SM, Hodi FS, Kaiser UB, Min L. Endocrine Toxicity of Cancer Immunotherapy Targeting Immune Checkpoints. *Endocr Rev.* 2019 Feb 1;40(1):17-65. doi: 10.1210/er.2018-00006. PMID: 30184160; PMCID: PMC6270990.
6. Á. L. Martín de Francisco, F. Alonso García, P. García García, E. Gutiérrez Martínez, L. F. Quintana Porras, B. Quiroga Gili, M. Macía Heras, I. Torregrosa Maicas. Efectos renales adversos de la inmunoterapia. 2023 Mar 20; *Nefrología al día*.
7. Michot JM, Bigenwald C, Champiat S, Collins M, Carbonnel F, Postel-Vinay S, Berdelou A, Varga A, Bahleda R, Hollebecque A, Massard C, Fuerea A, Ribrag V, Gazzah A, Armand JP, Amellal N, Angevin E, Noel N, Boutros C, Mateus C, Robert C, Soria JC, Marabelle A, Lambotte O. Immune-related adverse events with immune checkpoint blockade: a comprehensive review. *Eur J Cancer.* 2016 Feb;54:139-148. doi: 10.1016/j.ejca.2015.11.016. Epub 2016 Jan 5. PMID: 26765102.

CC-36. EL DIAGNÓSTICO POR EXCLUSIÓN

Damián Pérez Espinosa, Agustín García Gallego, Soledad Martínez Echevarría, María Navarro De la chica, Cristina Salazar Mosteiro, Ana Isabel Muñoz Ruiz.

Hospital Universitario Nuestra Señora Del Prado de Talavera de la Reina.
Servicio de Medicina Interna.

PALABRAS CLAVE:

Crohn, colon irritable, EM



HISTORIA CLÍNICA, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente de 79 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus insulino dependiente, esclerosis múltiple diagnosticada en 2002 en tratamiento con betaferón y control de espasmos con baclofeno, osteoporosis en tratamiento con denosumab, gammapatía monoclonal de significado incierto tipo IgG kappa en seguimiento por hematología, diarrea crónica sin afectación estructural diagnosticada de colon irritable tras estudio hospitalario en Medicina Interna en 2018.

En la actualidad, acude a urgencias por deterioro del estado general de 48 horas de evolución con obnubilación, presentando a su vez cuadro de deposiciones diarreicas de repetición, alguna de ellas con restos mucosos sin sangre, junto con un episodio de vómitos y dolor abdominal generalizado.

A la exploración física, se encuentra consciente pero desorientada en espacio y tiempo, muy asténica. Auscultación cardiopulmonar, con tonos rítmicos y murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. A nivel abdominal sobresalía dolor abdominal generalizado, focalizado en hemiabdomen izquierdo, con ruidos hidroaéreos disminuidos. A nivel neurológico presentaba una tetraparesia espástica.

Entre las pruebas complementarias urgentes se extrae una analítica que refleja leucocitosis con neutrofilia, ligera elevación de transaminasas e incremento de los valores de reactantes de fase aguda. El test antigénico para el COVID es positivo. Ingresa en Medicina Interna con el diagnóstico de síndrome diarreico a estudio.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se plantea el diagnóstico diferencial con entidades como colitis o proctitis infecciosa, colitis pseudomembranosa, enfermedad inflamatoria intestinal, diverticulitis o proceso tumoral colorrectal.

Se solicita una tomografía computarizada abdominal, mostrando dilatación de recto y sigma distal, junto con un engrosamiento de la pared de estas zonas, incluyendo la totalidad del sigma y el colon descendente, apreciándose también inflamación de la grasa local y presencia de cuñas de líquido libre. Además, imágenes litíasicas en colédoco y conducto hepático común en paciente colecistectomizada.

Se solicitan además calprotectina en heces y colonoscopia.

En la analítica extraída en planta se obtiene los mismos resultados que en la de urgencias, con un ascenso de la proteína C reactiva. Se extraen hemocultivos y se recogen coprocultivos.

EVOLUCIÓN

La paciente se mantiene en dieta absoluta desde su ingreso en planta de hospitalización, con fluidoterapia, control de glucemias y antibioterapia combinada con metronidazol y ciprofloxacino; además de tratamiento analgésico para control del dolor. En los sucesivos días, la paciente realiza abundantes deposiciones diarreicas de consistencia líquida, sin mejoría del estado general ni del síndrome confusional, con marcada desorientación y delirios en una paciente sin deterioro cognitivo previo.

El coprocultivo resulta negativo, así como la detección de virus en heces y la toxina de *Clostridium Difficile*, por lo que planteamos una posible colitis isquémica dados los antecedentes diabetes de larga evolución y difícil control.

La paciente en los siguientes días fue mejorando de forma generalizada, con mejor nivel de conciencia, comenzó a comunicarse y el dolor abdominal disminuía de intensidad, momento en que se inicia tolerancia oral.

Con el cuadro agudo en proceso de remisión, se realiza colonoscopia donde se objetivan úlceras excavadas y amplias, de manera parcheada, que llegan a colon transverso.

Se inicia pauta de corticoterapia oral, con prednisona 50mg al día durante una semana y disminución progresiva de la dosis 10mg a la semana hasta llegar a 5mg, que mantendría hasta revisión en consulta externa del Servicio de Aparato Digestivo.

En cuanto a los resultados de anatomía patológica, se describe infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario en lámina propia junto a infiltrado neutrofílico; descartándose datos de malignidad, así como de infección por citomegalovirus.

**DIAGNÓSTICO**

Brote de Enfermedad de Crohn en paciente con Esclerosis Múltiple.

DISCUSIONES

Presentamos un caso de una paciente con esclerosis múltiple y diagnóstico de enfermedad de Crohn en el que queremos destacar dos características que lo combierten en un caso interesante de lo habitual. En un primer lugar, resulta llamativo que, tratándose de una paciente con historia de patología gastrointestinal recurrente de características similares, y con técnicas endoscópicas previas realizadas igualmente en un momento agudo, no se hayan localizado las lesiones ulcerativas típicas de la Enfermedad de Crohn como sí ocurrió en el momento actual. De esta manera, cabe plantear la necesidad de realizar seguimiento de pacientes con cuadros crónicos y abigarrados para descartar la presencia de organicidad, pese a la presencia de pruebas negativas, y en particular tratándose del tema de trastornos del hábito intestinal, ser cauteloso al conferir el diagnóstico a un cuadro de diarrea como colon irritable, desestimando determinados diagnósticos de entidades más relevantes. En segundo lugar, llama la atención la coexistencia de dos cuadros autoinflamatorios simultáneamente, que revisando la literatura médica, varios estudios han descrito su relación. Esto se debe no solo a que ambas patologías tienen similitudes epidemiológicas e inmunológicas, sino por la incidencia aumentada de comorbilidad entre ambas en pacientes con una de las dos entidades. Se realizó una revisión en 2016, con un metaanálisis que recopiló 4 estudios anteriores, en el cual se encontró un aumento del riesgo de sufrir esclerosis múltiple o enfermedad de Crohn en pacientes que padecían la otra patología. Este incremento de la probabilidad consistía en un aumento de un 50% sobre la población general. En el caso de la esclerosis múltiple, no se encontró un vínculo mayor con Colitis Ulcerosa o Enfermedad de Crohn. No se pudo llegar a la conclusión de qué patología precedería a la otra, debido a la dificultad que entraña el hecho de que estemos ante dos enfermedades que cursan frecuentemente por brotes, pero se podría ampliar el estudio de la correlación entre ambas, e incluso tratar de encontrar cual es el sustrato inmunológico que las relaciona. Por tanto, si este caso nos lleva a una conclusión, es que en pacientes con Esclerosis múltiple y sintomatología digestiva recidivante, debemos incluir la enfermedad de Crohn entre los posibles diagnósticos, así como a la inversa, en pacientes con esta enfermedad inflamatoria y sintomatología neurológica, debemos añadir la esclerosis múltiple en nuestras sospecha diagnóstica, dada interrelación de ambas patologías descrita en la literatura médica y que ejemplificamos en el caso presentado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kosmidou M, Katsanos AH, Katsanos KH, Kyritsis AP, Tsigoulis G, Christodoulou D, et al. Multiple sclerosis and inflammatory bowel diseases: a systematic review and meta-analysis. *Journal of Neurology*. 2016 Nov 22;264(2):254–9.

CC-37. NEUTROPENIA FEBRIL COMO DÉBUT DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

López Paraja María¹, Starita Fajardo Grisell¹, Lirola Sánchez Francisco¹, Andreu Arnanz Ana¹, González García Andrés^{1,2}.

¹Servicio de Medicina Interna Hospital Universitario Ramón y Cajal.

²Universidad de Alcalá, Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud, Alcalá De Henares, España.

PALABRAS CLAVE:

Lupus eritematoso sistémico, neutropenia, infección.

**HISTORIA CLÍNICA:**

Mujer de 40 años, natural de Perú residente en España desde hace 6 meses, con antecedentes de:

- 1 aborto espontáneo. 1 aborto provocado. 2 embarazos a término, hijos sanos.

Consulta por fiebre de hasta 39 grados de 2 semanas de evolución, artromialgias generalizadas con episodios de artritis de muñecas y tobillos, de predominio matutino. Asocia odinofagia y deposiciones líquidas sin productos patológicos en los últimos 5 días, hiporexia y cefalea. Pérdida de 10 kilos en el último mes. Menciona aparición de lesiones hipercrómicas con la exposición solar.

Tomó amoxicilina durante 3 días y paracetamol a demanda sin mejoría de la sintomatología.

Constantes: TA: 150/ 90, FC: 120, Sat O₂: 100% basal, T^a: 38,3°C.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

- Adenopatías axilares izquierdas dolorosas a la movilización. ACP: normal.
- ABD: destaca hepatomegalia y adenopatías inguinales bilaterales.
- MMII: edema bimalleolar
- NRL: No focalidad neurológica.
- Osteomuscular: tumefacción en muñecas con dolor a la movilización pasiva y activa, sin alteraciones cutáneas, sin aumento de temperatura local.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Analítica sanguínea:

- Creatinina 1.54 mg/dL (0.3 - 1.1), TFG Estimada (MDRD 4 - IDMS) 37.12 mL/min (65 - 170), Urea 71 mg/dL (15 - 45), Ac.Úrico 6.7 mg/dL (2.6 - 6), Fósforo 6.23 mg/dL (2.7 - 4.5).
- Proteína C-reactiva 162.1 mg/L (0 - 5).
- Hemoglobina 9.2 g/dL (11.8 - 14.8), Leucocitos 0.66 10³/μL (3.9 - 11.1), Neutrófilos 0.07 10³/μL (1.8 - 7.4). Plaquetas en rango.
- Frotis: Neutrófilos con refuerzo de la granulación. Monocitos vacuolados. Linfocitos polimorfos con linfocitos grandes de aspecto reactivo. No se observan formas inmaduras. Anisopoiquilocitosis de serie roja.
- Autoinmunidad:
 - Ac. Antinucleares (ANA) Positivo, D.N.A. (EliA-UniCAP) 324.00 (IU/ml) IU/mL
 - Ac.Antinucleares Extraíbles del Nucleo 32.00 Ratio: U1RNP 205.00 U/mL, Anticuerpos Antiantígeno Sm 480.00 U/mL, Ac. Anti-Ro 240.00, Ac. Anti-La 320.00 U/mL, Anti. Ribosomal P 2.40 U/mL.
 - Factor Reumatoide 15.00 UI/mL (0 - 40), Ac. Anti-P Cíclico Citrulinado 4.70, Ac.Anti-Músculo Liso (ASMA) Negativo, Ac. Anti-Mitocondriales (AMA) Negativo, Ac. Anti-LKM Negativo,
 - C-ANCA 0.20, P-ANCA (MPO) 0.20, Ac.
 - Anti-PLA2R Negativo.
 - Anticoagulante Lúpico POSITIVO.
 - Ac.Beta2-Glicoproteína (IgM) 1.40 U/mL, Ac.Beta2-Glicoproteína (IgG) 9.89 (UI/mL) U/mL, Cardiolipina IgG 23.50 (GPL/mL) U/L, Cardiolipina IgM 4.96 (MPL/mL) U/L.
 - Factor C3 del Complemento en suero 46.10 mg/dL (90 - 180), Factor C4 del Complemento en suero 7.50 mg/dL (10 - 45).
- Screening microbiológico completo negativo.

Bioquímica de orina:

- Proteínas 300 mg/dL, Sodio en Orina medido 27.00 mmol/L (40 - 250), Potasio en Orina medido 80.99 mmol/L (25 - 125). Proteinuria/Crea :6585.69 mg/g.

TC toraco-abdomino-pélvico:

- Múltiples adenopatías supra e infradiaphragmáticas y leve hepatoesplenomegalia. Las axilares y supraclaviculares izquierdas son accesibles para biopsia.



Citometría sangre periférica:

- Linfocitosis relativa. Marcada neutropenia (1,8% respecto a leucocitos totales). granulocítica se correspondió con formas madurativas previas al neutrófilo (metamielocito / mielocito). Descartar neutropenia de origen medicamentoso.

Citometría PAAF ganglio axilar:

- Porcentaje y expresión antigénica de células T sin alteraciones, con cociente CD4/CD8 aumentado.

Citometría aspirado de Médula ósea:

- Médula ósea de características reactivas con hipoplasia eritroide e hiperplasia granulocítica patrón madurativo a nivel de metamielocitos. No se detecta infiltración por síndrome linfoproliferativo.
- Biopsia Médula ósea:
- Médula ósea hiper celular con grasa disminuida y hematopoyesis conservada. Destaca marcado aumento de la serie granulocítica con desviación izquierda compatible con médula ósea de características reactivas. No se observa infiltración de linfocitos sugestiva de síndrome linfoproliferativo. No presencia de granulomas. No datos sugestivos de infección por leishmania u otros parásitos. No se observan fenómenos de hemofagocitosis.

Anatomía patológica:

- Ganglio axilar izquierdo, BAG: Linfadenitis reactiva con plasmocitosis interfolicular (grado II) de características politípicas.
- Riñón (cilindro): Nefropatía lúpica con patrón proliferativo difuso y de nefropatía membranosa (clase IV + V):

EVOLUCIÓN Y DIAGNÓSTICO

Inicialmente se administró antibioterapia empírica con amoxicilina-clavulánico y ciprofloxacino ante una neutropenia febril sin datos de gravedad ni factores de riesgo para infección bacteriana multirresistente. Ante la necesidad de descartar agranulocitosis medicamentosa se rotó antibioterapia a clindamicina y ciprofloxacino, a pesar de lo cual la paciente persistía con mal estado general e importante limitación funcional. Al mismo tiempo comenzó con clínica sugestiva de síndrome nefrótico.

En este punto se propuso como diagnóstico probable debut de Lupus Eritematoso Sistémico (LES). como brote grave con afectación articular (poliartritis), hematológica (neutropenia severa y anemia), renal (síndrome nefrótico) hepatoesplenomegalia y adenopatías, por lo que se iniciaron bolus de metilprednisolona, hidroxicloroquina.

Se realizó biopsia renal con la que se confirmó nefritis lúpica grado , tras lo que se inició micofenolato mofetilo oral y posteriormente belimumab

Progresivamente, se observó respuesta con resolución de la neutropenia, normalización de la función renal y de los reactantes de fase aguda. Desde el punto de vista clínico, desaparición de los edemas, la artritis y mejoría franca del estado general.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El LES es una enfermedad inmunomediada por autoanticuerpos y depósito de inmunocomplejos que puede afectar, prácticamente, a cualquier órgano o sistema. [1,2]

Las manifestaciones sistémicas son las más frecuentes, (95%), seguidas de las musculoesqueléticas (95%) y hematológicas (85%). [3]

Las alteraciones hematológicas afectan a las 3 series. La manifestación hematológica más habitual es la anemia de trastornos crónicos (70%). La leucopenia (60%) suele ser leve y puede deberse a linfopenia y/o neutropenia que generalmente sugiere actividad de la enfermedad. La trombopenia, es la complicación menos frecuente (15%), lo habitual es que sea leve/ moderada. [3]



Hasta en el 25% de los debut de LES se han descrito neutropenias, sin embargo una neutropenia severa ($<1,000$) es poco común (menor al 1%). Por lo tanto, no existe un protocolo estandarizado para el manejo de una neutropenia severa en un LES activo. [4]

Existe controversia en estos casos con respecto a si se debe priorizar el manejo del Lupus o la neutropenia febril. Este caso ilustra como la paciente a pesar de varios ciclos de antibiótico no presentó mejoría clínica hasta el inicio de la inmunomodulación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Newman K, Owlia MB, El-Hemaidi I, Akhtari M. Management of immune cytopenias in patients with systemic lupus erythematosus—old and new. *Autoimmun Rev* 2013;12:784–91.
2. Hepburn AL, Narat S, Mason JC. The management of peripheral blood cytopenias in systemic lupus erythematosus. *Rheumatology* 2010;49:2243–54.
3. Firestein, GSF, Budd RC, Gabriel SE, et al Kelley y Firestein. *Tratado de reumatología*, 10ª ed. Barcelona. Elsevier España, 2018.
4. Aapro MS, Cameron DA, Pettengell R, Bohlius J, Crawford J, Ellis M, et al. EORTC guidelines for the use of granulocyte-colony stimulating factor to reduce the incidence of chemotherapy-induced febrile neutropenia in adult patients with lymphomas and solid tumours. *Eur J Cancer* 2006;42:2433–53.

CC-38. ¡DOCTOR, NO ME PUEDO MOVER!

Elena Hoyo Castro, Lucía Ruiz Salazar, Víctor Pozueta Sangrones, Alba Ibáñez Botella, Iñaki Garin Monasterio Hospital.

Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla

CASO CLÍNICO

Varón de 28 años, de edad natural de Mali, sin antecedentes médicos de interés que acude al servicio de urgencias traído por sus amigos por presentar un cuadro de debilidad progresiva de las 4 extremidades hasta manifestar incapacidad para moverse y mantener la postura en las últimas 8 horas, presentando una tetraparesia. Sin traumatismo previo, ni fiebre u otra sintomatología infecciosa.

En la exploración física destaca la ausencia de fuerza en las miembros superiores (MMSS) e inferiores (MMII) con mínima fuerza cervical, disminución del reflejo bicipital con el rotuliano conservado. La sensibilidad se encontraba conservada con ligero acorchamiento en ambos MMII. El paciente se encontraba consciente y orientado en las 3 esferas y era capaz de responder a órdenes complejas, el lenguaje lo tenía conservado.

Ante estos hallazgos se realiza una analítica en la que destaca PCR 0.55 mg/dl y fibrinógeno 548 mg/dl, sin otras alteraciones relevantes.

Así como un TAC craneal y cervical el que se objetiva un colapso vertebral de C5 con luxación e invasión del canal medular. Por lo que, se realiza de urgencia una resonancia magnética cervical (RM) que confirma los hallazgos, con intensa captación del área prevertebral y de ambos cuerpos vertebrales adyacentes, C4 y C6 y una colección anterolateral izquierda, que sugiere como primera posibilidad una afectación de características infecciosas. Ante estos resultados el paciente es intervenido de forma urgente por neurocirugía realizando una descompresión medular, colocación de injerto y artrodesis. Durante la cirugía se toman muestras de los abscesos que se mandan a microbiología y anatomía patológica.

Tras la intervención el paciente es trasladado a la unidad de cuidados intensivos (UCI), para mantener vigilancia neurológica y asistencia respiratoria durante las primeras 24 horas. Ante los hallazgos radiológicos compatibles con espondilodiscitis, así como lo objetivado en el quirófano, se inicia tratamiento antituberculoso con 4 fármacos dada que la principal sospecha era de una afectación tuberculosa extrapulmonar



TBC), pero también dado que no se podía descartar otro origen infeccioso se inicia cobertura con ceftriaxona más linezolid.

Como se había reflejado anteriormente el paciente era originario de Mali y llevaba 10 años en España, que junto con las características de la imagen fue lo que hizo sospechar que se tratase de un mal de Pott en primer lugar. Motivo por el cual se había ampliado el estudio solicitando un quantiferon que fue negativo y PCR y cultivo de muestras respiratorias también negativas, con imagen radiológica pulmonar dentro de la normalidad. Se solicitaron del mismo modo serologías de VIH, hepatitis y sífilis que fueron todas negativas.

A las 48 horas de la intervención nos avisan porque la PCR del cultivo ha salido positivo para TBC, en ese momento se retira el resto de antibioterapia y se mantiene el tratamiento antituberculoso.

Durante su estancia en la UCI el paciente es extubado con éxito y presenta recuperación completa de la fuerza en las 4 extremidades y a nivel cervical, sin secuelas neurológicas aparentes. Se realiza un RM de control en la que se objetiva una desaparición casi completa de la colección prevertebral.

Dada la estabilidad clínica pasa a la planta de hospitalización donde se mantiene el tratamiento antituberculoso con los 4 fármacos, ya que el tratamiento del mal de Pott o afectación vertebral por TBC es el mismo que el de la TBC pulmonar. Es decir, con rifampicina, isonizida, pirazinamida y etambutol durante 2 meses, y doble terapia durante al menos 4 meses más.

Como complicación durante el ingreso, a los 10 días de la intervención el paciente presenta un síncope asociando hipotensión que impresiona de características vasovagal, En este contexto se decide solicitar una analítica en la que destaca un dímero D de 9.000, ante la alta sospecha de tromboembolismo pulmonar (TEP) se solicita un angio-TAC en el que describen TEP segmentario bilateral y en lóbulo medio sin sobrecarga de cavidades derechas. Se inicia en este momento anticoagulación con clexane 80mg cada 12 horas.

Finalmente, tras la mejoría clínica con recuperación completa de la fuerza y la movilidad en las 4 extremidades, el paciente es dado de alta con el diagnóstico de tuberculosis cervical de C5 con corpectomía y artrodesis secundaria y TEP segmentario bilateral; con seguimiento en las consultas de infecciosas.

DISCUSIÓN

La tuberculosis es una enfermedad de declaración obligatoria, producida por el complejo de *Mycobacterium tuberculosis*, que incluye varias especies que dan lugar a una clínica similar. Es una enfermedad frecuente en los países en desarrollo, pero en España tiene una incidencia de 9,5/100.000 habitantes.

La afectación extrapulmonar de la tuberculosis se produce tras una afectación pulmonar inicial, de forma que la infección permanece latente posteriormente hasta que se reactiva de nuevo, siendo esta reactivación más frecuente en los paciente con inmunodepresión celular.

La afectación articular de la TBC representa el 10% de la afectación pulmonar, en concreto el Mal de Pott (espondilitis) se produce generalmente por una reactivación del foco primario. Este hecho fue el que supuso un reto diagnóstico, ya que nuestro paciente no había presentado previamente clínica de TBC ni tenía secuelas, además las pruebas fueron negativas. Sin embargo su debut fue con una afectación extrapulmonar sin encontrar otra afectación.

Como conclusión la tuberculosis es una infección más frecuente de lo que pensamos, sobre todo en inmigrantes, pero sin olvidarnos de la incidencia en nuestro país.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aspa Mrco J. Programa regional de prevención y control de tuberculosis de la Comunidad de Madrid 200-2003
2. Manual de diagnóstico y terapéutica médica. Hospital 12 de Octubre. 9º edición



CC-39. AMILOIDOSIS IGM COMO CAUSA POCO FRECUENTE DE SÍNDROME CONSTITUCIONAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Claudia Beatriz Pérez González¹, Paula Martínez de la Cruz¹, Ángel Paniagua Tarancón², María del Pilar Martínez Barranco², Benjamín Herreros Ruiz – Valdepeñas¹.

¹ Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Fundación Alcorcón (Madrid).

² Servicio de Hematología, Hospital Universitario Fundación Alcorcón (Madrid).

PALABRAS CLAVE

Amiloidosis IgM, macroglobulinemia de Waldenström, síndrome constitucional.

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis IgM es un tipo específico y poco frecuente de amiloidosis AL (amiloidosis de cadenas ligeras de inmunoglobulinas [Ig], antiguamente llamada amiloidosis primaria)¹. La amiloidosis AL es un síndrome proliferativo clonal de células plasmáticas (CP) que puede desarrollarse en cualquier discrasia de CP que produzca de manera clonal cadenas ligeras de inmunoglobulinas². El caso concreto de la amiloidosis IgM suele ser una complicación rara de entidades como la macroglobulinemia de Waldenström (MW) – también llamada linfoma linfoplasmocítico – u otras neoplasias puras de células B3.

A continuación, presentamos el caso de un varón con síndrome constitucional que fue diagnosticado de amiloidosis IgM en relación con MW.

HISTORIA CLÍNICA: ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL, EXPLORACIÓN FÍSICA

Varón de 78 años con antecedentes de tabaquismo desde la juventud, enolismo crónico con abstinencia en los últimos meses, hiperplasia benigna de próstata y artrosis.

El paciente presentaba un cuadro de 5 meses de evolución consistente en síndrome constitucional y progresivo deterioro del estado general. En el último mes se añadieron aumento de perímetro de miembros inferiores y disnea de moderados esfuerzos, y, en los dos últimos días, diarrea y rectorragia, motivos por los que acudió a Urgencias de nuestro centro.

En la exploración física se apreciaba un paciente caquéctico, con aceptable estado general y eupneico. Tensiones arteriales mantenidas en torno a 90/50 mmHg, que parecían ser las habituales del paciente. En la auscultación cardíaca, tonos arrítmicos, sin soplos; en la auscultación pulmonar, disminución de murmullo vesicular y de transmisión vocal hasta mitad de campo pulmonar derecho y en base izquierda; y en el abdomen, semiología ascítica moderada. En miembros inferiores presentaba edemas con fóvea hasta rodillas. Al tacto rectal, se apreció sangre de color rojo oscuro. No se palpaban adenopatías patológicas ni se objetivaron lesiones cutáneas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Como pruebas complementarias iniciales, se realizó un electrocardiograma (ECG) que mostraba fibrilación auricular a 90 latidos por minuto, QRS estrecho, bajos voltajes y repolarización normal (foto 1); una radiografía de tórax en la que se objetivó aumento de índice cardiorádico, signos de redistribución vascular y derrame pleural bilateral de predominio derecho (foto 2); y un análisis sanguíneo básico en el que destacaba anemia normocítica normocrómica con hemoglobina en torno a 10 – 10.5 g/dL (13 – 17 g/dL), con perfil de trastornos crónicos, y neutropenia fluctuante grado 1, sin otras alteraciones llamativas (función renal, sodio, potasio y calcio sin alteraciones, perfil hepatobiliar normal, LDH normal, elevación discreta de proteína C reactiva hasta 30 mg/L [<5.00] y coagulopatía leve con INR en torno a 1.30 [<1.15], sin consumo de fibrinógeno). Además, se solicitaron hemocultivos, coprocultivo y detección de toxina de *Clostridioides difficile* en heces, siendo todo negativo.



El paciente ingresó en planta de hospitalización de Medicina Interna, donde se profundizó en el estudio del cuadro clínico, solicitándose las siguientes pruebas complementarias:

- Análisis sanguíneo completo: mostró elevación de $\beta 2$ microglobulina hasta 6.67 mg/L (<2.00), elevación importante de inmunoglobulina IgM 3110 mg/dL (34 – 210), elevación de cadenas ligeras kappa 113 mg/dL (3.30 – 19.40) y alteración de la ratio kappa/lambda 9.18 (0.26 – 1.65). Las cadenas ligeras lambda, el resto de las inmunoglobulinas y las proteínas totales en suero fueron normales. En el proteinograma en suero se objetivó pico monoclonal de IgM kappa de escasa cuantía (0.38 g/dL, que corresponde a 380 mg/dL). La extensión de sangre periférica resultó anodina. El estudio de orina de 24 horas no objetivó proteinuria. Además, se realizaron un ensayo de liberación de interferón gamma (IGRA) que fue indeterminado, un panel de autoinmunidad que resultó negativo y unas serologías de virus de la inmunodeficiencia humana, hepatitis B y C y sífilis que fueron negativas.
- Tomografía computarizada toracoabdominopélvica: adenopatías mesentéricas y retroperitoneales epigástricas de tamaño significativo (iguales o mayores a 1 centímetro de eje transversal); y cardiomegalia, derrame pleural bilateral de predominio derecho y ascitis como datos de insuficiencia cardíaca (IC).
- Ecocardiograma transtorácico (ETT): ventrículo izquierdo no dilatado, con función sistólica conservada, dilatación biauricular y ventrículo derecho dilatado con función sistólica límite e insuficiencia tricuspídea severa que permitió estimar la presencia de una hipertensión pulmonar leve. Ausencia de valvulopatía significativa. En el miocardio se observó un moteado sugestivo de enfermedad infiltrativa.
- Colonoscopia: sin alteraciones macroscópicas relevantes. Se realizaron biopsias aleatorias.

En este punto, estábamos ante un paciente con síndrome constitucional, anemia normocrítica normocrómica, una gammapatía monoclonal IgM kappa y un cuadro poliadenopático, con además un patrón infiltrativo en el ETT, por lo que proseguimos el diagnóstico diferencial enfocado a la sospecha de malignidad hematológica. El inmunofenotipo en sangre periférica fue compatible con la normalidad. El estudio de médula ósea (fotos 3 y 4) mostró una médula marcadamente hipercelular para la edad del paciente con un infiltrado celular monomorfo compatible con linfoma linfoplasmocítico. El inmunofenotipo en médula ósea fue también compatible con linfoma linfoplasmocítico. Por otra parte, se realizaron una gammagrafía cardíaca con pirofosfatos, que fue negativa para infiltración amiloidótica por transtirretina, y una resonancia cardíaca, que, a pesar del hallazgo del ETT, no objetivó datos concluyentes de miocardiopatía restrictiva. Finalmente, en las biopsias de la colonoscopia se observó depósito intersticial y en las paredes vasculares de amiloide e incremento de celularidad a expensas de una población de CP de hábito maduro, lo cual es indicativo de amiloidosis colorrectal.

Por otra parte, se solicitó una elastografía hepática, que identificó una fibrosis hepática grave.

EVOLUCIÓN

Durante el ingreso, el paciente recibió tratamiento diurético, con mejoría del cuadro de IC, y la diarrea y la rectorragia remitieron de forma espontánea. Al alta, fue citado en consultas de Hematología, donde se inició tratamiento immunoquimioterápico con ciclofosfamida, bortezomib, dexametasona y rituximab, con pésima tolerancia dada la situación de gran fragilidad del paciente, por lo que se suspendió y fue remitido para seguimiento por cuidados paliativos domiciliarios.

DIAGNÓSTICO

- Macroglobulinemia de Waldenström con amiloidosis IgM asociada.
- Amiloidosis colorrectal. Hemorragia digestiva baja exteriorizada en forma de rectorragia, sin anemia significativa ni inestabilidad hemodinámica.
- Probable miocardiopatía amiloidótica. Insuficiencia cardíaca aguda. Fibrilación auricular de data incierta con respuesta ventricular espontáneamente controlada.
- Hepatopatía crónica de etiología no filiada con fibrosis avanzada, sin datos de cirrosis.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

En resumen, se trata de un paciente con una gammapatía monoclonal IgM kappa y un cuadro poliadenopático, en el que se confirma una MW dada la infiltración medular, con clínica de IC y hemorragia digestiva que nos hace pensar que la MW tenga asociada una amiloidosis AL con afectación cardíaca y digestiva. Se profundizó en el proceso diagnóstico y las biopsias colónicas confirmaron una amiloidosis colorrectal. A nivel cardíaco, no se pudo confirmar la amiloidosis cardíaca por resonancia, pero se asumió la afectación cardíaca amiloidótica dada la clínica del paciente, los hallazgos del ECG y el ETT y la presencia de amiloidosis a otro nivel en un paciente con neoplasia hematológica de base; apoyándonos además en el principio de la navaja de Ockham, por el cual es más probable que la clínica del paciente se explique por un solo diagnóstico que por varios, cuando la sospecha clínica apunta hacia ello.

Este caso, además, pone de manifiesto la importancia de un buen proceso diagnóstico orientado a nuestra sospecha clínica y nos recuerda la existencia de las entidades infrecuentes, en este caso la amiloidosis AL subtipo IgM, como causa de grandes síndromes clínicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Milani P, Merlini G. Monoclonal IGM-related al amyloidosis. *Best Practice & Research Clinical Haematology*. 2016;29(2):241–8.
2. Dispenzier A. Clinical presentation, laboratory manifestations, and diagnosis of immunoglobulin light chain (AL) amyloidosis [Internet]. UpToDate. 2022 [cited 2023Apr20]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-presentation-laboratory-manifestations-and-diagnosis-of-immunoglobulin-light-chain-al-amyloidosis>
3. Muchtar E, Dispenzieri A, Gertz MA, Kumar SK, Buadi FK, Leung N, et al. Treatment of al amyloidosis: Mayo stratification of myeloma and risk-adapted therapy (msmart) consensus statement 2020 update. *Mayo Clinic Proceedings*. 2021;96(6):1546–77.

CC-40. CÚRAME DESPACIO QUE TENGO PRISA

Miriam Lobato González, Javier Hergueta González, Mónica Liébana

Gómez, Marina Pacheco Martínez-Atienza, Verónica Esteban Monge.
Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Guadalajara.

PALABRAS CLAVE:

Alcoholismo, desmielinización, Wernicke-Korsakoff.

HISTORIA CLÍNICA

ANTECEDENTES PERSONALES

- No RAMC
- FRCV: HTA. No DM. No DL.
- Hábitos tóxicos: Consumo de OH habitual (refiere al menos 3 botellines y vino).
- Fumador de 2 cig/día.
- Sd Piernas inquietas.
- Trombosis retiniana.
- Estudiado en NRL en julio 2022 con dx de: polineuropatía SM, Neuropatía cubital izquierda y posible componente ataxia vermiana.
- Intervenciones quirúrgicas: Cirugía bariátrica con bypass gástrico.

**ENFERMEDAD ACTUAL**

Varón de 61 años que es traído a urgencias tras haber sido encontrado en su domicilio en el suelo. No saben cuánto tiempo ha permanecido en esta situación. En el momento de ser encontrado se encuentra consciente pero hiporreactivo. Encuentran botellas de alcohol en domicilio. El paciente no recuerda lo sucedido. Su hermano refiere episodios similares previos. Además refieren que lleva aproximadamente dos años presentando caídas accidentales con pérdida de fuerza en extremidades, ya estudiado por parte de Neurología. No fiebre, ni otra sintomatología los días previos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

TA: 96/67 mmHg, FC: 87 LPM, satO₂ 90% (FiO₂ 21%). Regular estado general.

Consciente, somnoliento, desorientado en espacio y tiempo. Glasgow 10/15. Ictericia conjuntival. Eupneico en reposo.

CyC: pupilas mióticas. Exoftalmos.

AC: Rítmico, sin soplos.

AP: murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos

Abdomen: RHA+, molestias a la palpación de forma generalizada. No signos de irritación peritoneal.

MMII: edemas distales. No signos de trombosis venosa profunda.

NRL: ojos abiertos, emite sonidos incomprensibles, no realiza órdenes simples. Postura en flexión no reductible de las 4 extremidades, no realiza movimientos propositivos, localiza el dolor, reflejo de amenaza abolido bilateralmente, pupilas mióticas débilmente reactivas, movimiento ocular anormal y mirada desconjugada. RCP izquierdo dudoso extensor. No rigidez de nuca.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**Analítica (10/02/2023)**

Hemograma: LEUCOCITOS: **9.80** * (3.7 - 9.5) HEMATIES: **2.63** * (4.3 - 5.7) HEMOGLOBINA: **8.8** ** (13.0 - 17.6) HEMATOCRITO: **25.3** * (39.0 - 50.0) VCM: 96.2 (80 - 98.0) PLAQUETAS: **54.0** ** (100.0 - 400.0) VPM: 7.5 (7.2 - 11.1) PDW: 17.0 PLAQUETOCRITO: **0.04** * (0.1 - 0.4) RETICULOCITOS %: 1.65 (0.6 - 2.5) NEUTROFILOS: **8.50** * (1.7 - 6.1) LINFOCITOS: 1.10 (1.1 - 4.5)

Bioquímica: GLUCOSA : **135** ** (70 - 100) CREATININA : **0.40** * (0.7 - 1.2) FILTRACION GLOMERULAR SEGUN CKD-EPI: 128 (Sup. 60) SODIO : 141 (136 - 145) POTASIO : **2.9** * (3.5 - 5.1) ALT : **59** * (5 - 45) AST : **130** ** (5 - 33) GGT : **422** * (8 - 61) LDH-L: **386** * (135 - 225) FOSFATASA ALCALINA (AMP): **197** * (40 - 130) BILIRRUBINA TOTAL : **5.1** ** (0.2 - 1) BILIRRUBINA DIRECTA: **5.0** ** (Inf. 0.3) PROTEINAS TOTALES: **50.2** * (64 - 83) MAGNESIO: 2.1 (1.6 - 2.4) PCR. PROTEINA C REACTIVA: **31.8** ** (Inf. 5) AMONIACO (AMONIO PLASMATICO): 43.3 (16 - 60) VITAMINA B1 (TIAMINA): 1.0

Analítica (20/02/2023)

GLUCOSA : 100 (70 - 100) CREATININA : **0.41** * (0.7 - 1.2) UREA: 25 (20 - 48) FILTRACION GLOMERULAR CKD-EPI: 127 (Sup. 60) SODIO : **135** * (136 - 145) POTASIO : 4.6 (3.5 - 5.1) CLORO SERICO: **108** * (98 - 107) ALT : **89** * (5 - 45) AST : **103** ** (5 - 33) GGT : **459** * (8 - 61) LDH-L: **412** * (135 - 225) FOSFATASA ALCALINA (AMP): **285** * (40 - 130) BILIRRUBINA TOTAL : **3.1** ** (0.2 - 1) ALBUMINA : **16.1** ** (35 - 52) PROTEINAS TOTALES: **40.1** ** (64 - 83) CALCIO: **7.0** ** (8.6 - 10.2) CALCIO CORREGIDO POR ALBUMINA: 9.2 (8.6 - 10.2) FOSFORO: **2.1** * (2.5 - 4.5) MAGNESIO: 1.8 (1.6 - 2.4) AMONIACO (AMONIO PLASMATICO): **67.5** * (16 - 60)

Líquido cefalorraquídeo: ASPECTO: Amarillo pálido LEUCOCITOS EN LCR: 2 (Inf. 5) HEMATIES/mm³ de LCR: 211 GLUCOSA DE LCR: 79 RATIO GLUCOSA LCR/ GLUCOSA SERICA: 0.76 (0.6 - 0.8) PROTEINAS DE LCR: **68** * (30 - 60) AC. LACTICO LCR: 2.2 (1.1 - 2.3) ADENOSINA DESAMINASA (ADA) LCR: 8



- TC CEREBRO (10/02/23): Sin signos de patología aguda intracraneal. Hematoma epicraneal parietal bilateral no agudo.
- RM CEREBRO SIN CONTRASTE (22/02/23): Hallazgos radiológicos compatibles con mielinolisis central pontina.
- EEG (16/02/23): actividad bioeléctrica cerebral de fondo enlentecida para la edad del paciente con un ritmo delta monomorfo con distribución difusa sobre el que presenta husos de sueño esporádicamente.

EVOLUCIÓN

Varón de 61 años con antecedente de alcoholismo crónico que ingresa con bajo nivel de consciencia. En el momento del ingreso analíticamente destacaba alteración del perfil hepático, hipopotasemia e hipernatremia así como déficit de vitamina B1. Ante la sospecha de síndrome de Wernicke-Korsakoff se inicia reposición de vitamina B1 sin mejoría clínica. Dada la persistencia de bajo nivel de consciencia se realiza punción lumbar que descarta encefalitis y TC cerebral con resultado normal. Se solicita valoración por Neurología quienes realizan EEG sin actividad epileptiforme. Tras esto solicitamos RM cerebral llegando al diagnóstico de Mielinolisis Central Pontina. Durante el ingreso analíticamente presenta hipernatremia. Posteriormente empeora desde el punto de vista respiratorio, con necesidades crecientes de oxigenoterapia. Pese a los intentos de resolución del cuadro respiratorio el paciente presenta empeoramiento progresivo y bajo nivel de consciencia secundario. El paciente finalmente falleció.

DIAGNÓSTICOS

- Encefalopatía aguda en relación con Mielinolisis Central Pontina.
- Déficit de vitamina B1. Posible sd. de Wernicke-Korsakoff concomitante.
- Hepatopatía alcohólica crónica con HTP secundaria (CHILD-Pugh C11; MELD score 16).

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La mielinolisis central pontina es un síndrome de desmielinización osmótica que conlleva la destrucción de las vainas de mielina en el centro de la protuberancia, frecuentemente secundaria a alteraciones osmóticas.¹

La causa más frecuente de esta patología es la corrección rápida de un estado hiponatrémico, pero otros desequilibrios osmóticos también pueden causarla como hipernatremia, hipopotasemia e hipofosfatemia así como la hiperglucemia. Estos desequilibrios suelen ir acompañados de otras comorbilidades relevantes. Además, existen factores predisponentes para su desarrollo, como el alcoholismo, la malnutrición y hepatopatías.²

Las manifestaciones clínicas de esta cuadro son muy amplias siendo frecuentes alteraciones neurológicas relevantes como disartria, tetraparesia, trastornos del movimiento, alteraciones neuropsiquiátricas, etc. Los síntomas son frecuentemente irreversibles.

La prueba fundamental para el diagnóstico es la RM cerebral.³

No existe tratamiento específico, ni evidencia clara del manejo de este cuadro. En cuanto al pronóstico, es incierto, gran parte de los pacientes terminan falleciendo tras complicaciones respiratorias. Se han realizado estudios en animales que demuestran mejoría del cuadro tras la administración de glucocorticoides.

En conclusión, se trata de una patología con mal pronóstico y gran mortalidad, por lo que es fundamental prevenirla, realizando una correcta corrección iónica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Corps Fernández D, Terrero Carpio R, Escolar Escamilla E, Pinel González A. Mielinólisis central pontina de curso subagudo secundario a hiperglucemias. *Neurología*. Vol. 35. Núm. 3. páginas 211-213 (Abril 2020)
2. Lambeck J, Hieber M, Dreßing A, Niesen WD. Central Pontine Myelinosis and Osmotic Demyelination Syndrome. *Dtsch Arztebl Int*. 2019 Sep 2;116(35-36):600-606. doi: 10.3238/arztebl.2019.0600. PMID: 31587708; PMCID: PMC6804268.
3. Matías-Guio JA, Molino ÁM, Jorquera M, Jiménez R, Ruiz-Yagüe M. Mielinólisis pontina y extrapontina secundaria a fluctuaciones en la glucemia. *Neurología*. Vol. 31. Núm. 5. páginas 345-347 (Junio 2016)



FIGURAS

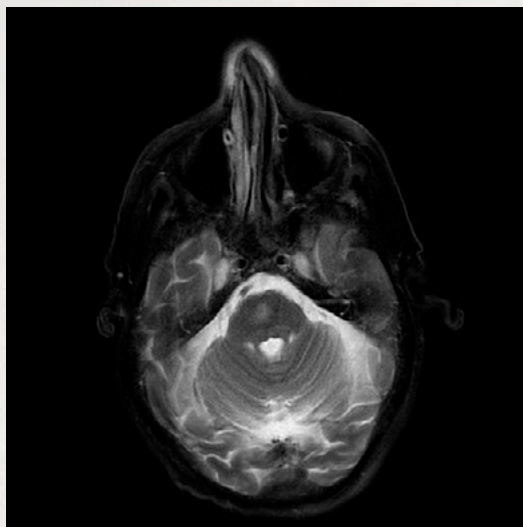


FIGURA 1

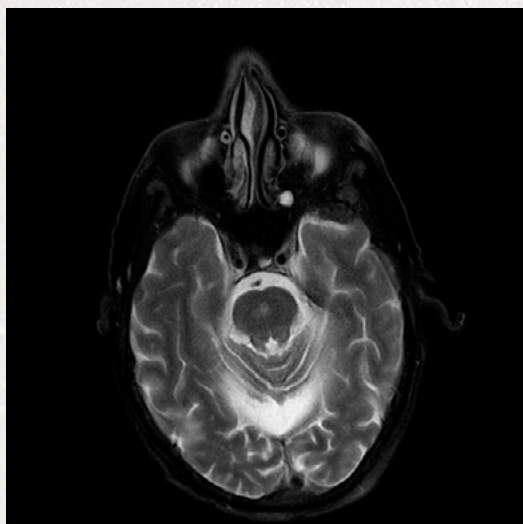


FIGURA 2

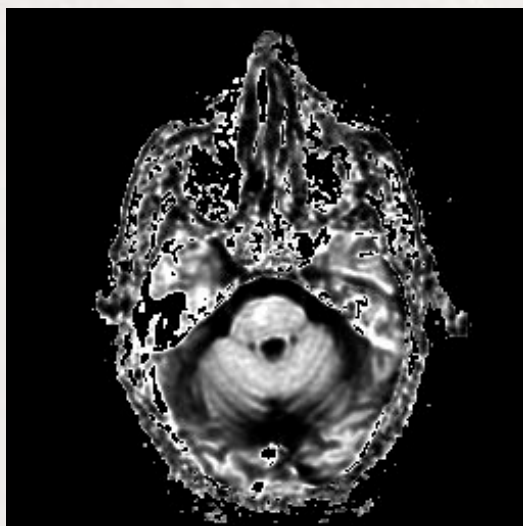


FIGURA 3



CC-41. ANEMIA Y DISNEA EN MUJER DE 23 AÑOS

Álvaro González-Blanch Rodríguez, María Martín Ampuero, Paula Martínez de la Cruz

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Mujer de 23 años, natural de Colombia. Reside en España desde hace dos años. No ha realizado viajes recientes.

No alergias a medicamentos. No consumía alcohol, tabaco o drogas. No factores de riesgo cardiovascular (no HTA, diabetes o hipercolesterolemia). No antecedentes médicos, quirúrgicos o ginecológicos relevantes. No embarazos. No toma ningún tipo de medicamento de forma habitual

Situación basal: trabaja cuidando de un anciano. Independiente.

HISTORIA ACTUAL

Remitida a urgencias por su médico de cabecera al detectar anemia microcítica severa. Desde hace un mes edemas progresivos en extremidades inferiores y disnea de esfuerzo que se ha hecho de mínimos esfuerzos en los últimos días asociado a ortopnea. No dolor torácico ni palpitaciones. No fiebre ni síntomas respiratorios. Reglas regulares pero muy abundantes (no otros focos de sangrado)

Exploración física: TA 163/78 mmHg; FC 102 lats/min; FR 20 resp/min. SO₂ basal 97%. Afebril. PVY parece elevada. Eupneica. Aceptable estado general. Consciente y orientada. Auscultación pulmonar: discretos crepitantes en bases. Auscultación cardíaca: tonos rítmicos, soplo sistólico (II-III/IV) más audible en ápex, dudoso ritmo de galope (III tono). Abdomen normal. Extremidades: edemas bilaterales hasta las rodillas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS REALIZADAS EN URGENCIAS:

Hemograma: hemoglobina 5,1 g/dL; VCM 58 fL; leucocitos 5000/mm³; plaquetas: 247000/mm³.

Bioquímica básica: glucosa, urea, creatinina (0,6 mg/dL), albúmina (3,5 g/dL), calcio, sodio, potasio, bilirrubina, transaminasas, LDH y fosfatasa alcalina normales. Proteína c reactiva: 9,41 mg/L (normal hasta 5).

Estudio de anemia (solicitado en urgencias y recibido al día siguiente de su ingreso): hierro 8 ug/L; ferritina < 6 ng/mL; índice de saturación transferrina 2,1 (normal 20-50); niveles de vitamina B12, ácido fólico y haptoglobina normales. TSH normal. Reticulocitos: 1,83%. Extensión de sangre periférica: compatible con anemia ferropenia sin otros hallazgos de interés.

ECG: ritmo sinusal, sin alteraciones relevantes. **Rx tórax:** cardiomegalia, derrame pleural bilateral y líneas B de Kerley.

Ecografía clínica. Eco pulmonar: derrame pleural bilateral con líneas B adyacentes. **Ecocardiografía:** VI levemente dilatado con función sistólica del VI deprimida; insuficiencia mitral significativa; vena cava inferior dilatada y con escasa colapsabilidad. **Ecografía abdominal** sin alteraciones relevantes.

EVOLUCIÓN

Se decide ingreso hospitalario con el diagnóstico de **anemia posiblemente ferropénica** y **primer episodio de insuficiencia cardíaca (miocardiopatía dilatada con función sistólica deprimida)**. Iniciamos tratamiento con transfusión de hematíes, administración de hierro parenteral, diuréticos iv y enalapril con buena respuesta inicial.

En planta de hospitalización se completa la anamnesis y se descubre un dato que resulta clave para el diagnóstico definitivo de la enferma.



CC-42. LA CABEZA JUEGA MALAS PASADAS

Sofía del Barrio Rey, Fernando Jiménez Segovia, Chiara Fanciulli, Cristina Díez Romero, Francisco Tejerina Picado.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

PALABRAS CLAVE:

Empiema subdural, *Streptococcus pyogenes*.

HISTORIA CLÍNICA

Se trata de un varón de 60 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial controlada con dos fármacos y diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con metformina. Es traído a urgencias por los servicios de emergencia extrahospitalaria por fiebre y bajo nivel de consciencia. Cuatro días antes había consultado por otalgia y otorrea en oído derecho, siendo diagnosticado de otitis media aguda e iniciando antibiótico tópico con ciprofloxacino y tratamiento antibiótico oral.

A su llegada a urgencias se encuentra hemodinámicamente estable (presión arterial 145/115mmHg, frecuencia cardíaca 81lpm), con fiebre de 39°C. Saturación de oxígeno basal del 98%. La auscultación cardiopulmonar y la exploración abdominal son normales. A la exploración neurológica se encuentra confuso y destaca una paresia con pronación en miembro superior izquierdo y desviación oculocefálica hacia la derecha.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analíticamente presenta elevación de reactantes de fase aguda, con una leucocitosis de 20.5600/ μ L (4.000-10.000/ μ L) con neutrofilia, fibrinógeno de más de 1000 mg/dL (150-450 mg/dL), proteína C reactiva de 454.1 mg/L (0.0-5.0 mg/L), con procalcitonina de 22.98 g/L (0.0-0.5 g/dL). El resto de parámetros analíticos son anodinos. La radiografía de tórax no muestra infiltrados pleuroparenquimatosos agudos y la analítica de orina es normal. En los hemocultivos extraídos en urgencias crece un *Streptococcus pyogenes* en 3/3.

Se realiza un TAC craneal que muestra una colección subdural hemisférica frontal derecha hipodensa de 6 mm de espesor máximo. Aunque radiológicamente sus características son similares a un hematoma subdural crónico, en el contexto clínico obliga a considerar un empiema. Esta masa condiciona datos de hipertensión intracraneal con desviación izquierda de la línea media. Además se observan datos de otitis media bilateral con dehiscencia del tegmen timpani derecho.

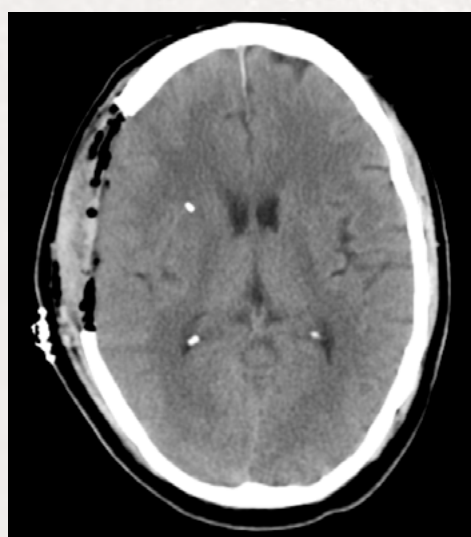
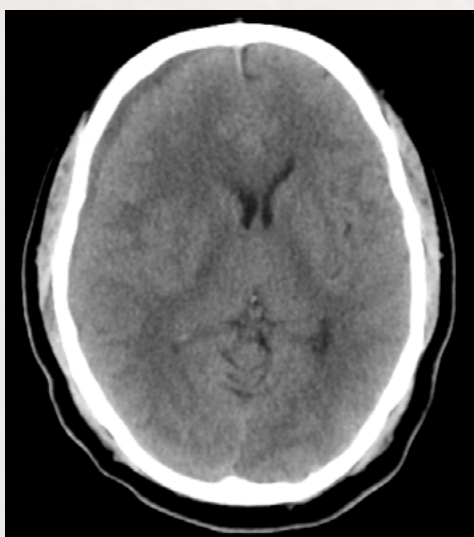


Figura 1: empiema frontal derecho de 6mm con desplazamiento de la línea media. **Figura 2:** craniectomía descompresiva sin reposición ósea, tras la evacuación del empiema.



EVOLUCIÓN

A su llegada a urgencias, ante la elevada sospecha de meningitis, se inicia tratamiento empírico con ceftriaxona, vancomicina, ampicilina y aciclovir. El paciente es ingresado en UCI por mala situación clínica con bajo nivel de consciencia, siendo necesaria intubación orotraqueal. Se realiza el TAC craneal en el que se observa el empiema frontal derecho con datos de hipertensión intracraneal. Tras estos resultados se avisa a Neurocirugía de guardia, quienes realizan una craniectomía frontoparietotemporal derecha, con salida de abundante material purulento a nivel subdural y subaracnoideo. El parénquima cerebral edematoso se hernia a través de la craniectomía. Se realiza cierre dural sin craneoplastia. En los hemocultivos extraídos en urgencias crece *Streptococcus pyogenes* en 3/3. Se rota la antibioterapia empírica inicial a ceftriaxona 2 gramos cada 12 horas y clindamicina 600 miligramos cada 8 horas vía intravenosa, esta última suspendiéndose al cabo de una semana. La evolución posterior del paciente es buena, pudiendo ser desextubado sin incidencias. La recuperación neurológica posterior es favorable, presentando como secuelas una discreta paresia braquial izquierda y una hipoacusia severa. Es trasladado desde la unidad de intensivos a la planta de hospitalización ante estabilidad clínica. Valorado por otorrinolaringología, pautan tratamiento tópico e indican que una vez resuelto el episodio se realizará estudio de la dehiscencia del tegmen timpani para plantear la reparación quirúrgica. Ante excelente estado general del paciente con necesidad de continuar con tratamiento intravenoso con ceftriaxona de manera prolongada, se cursa ingreso en Hospitalización a Domicilio.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El empiema subdural se define como una colección purulenta en el espacio potencial que se sitúa entre la capa interna de la duramadre y la membrana externa de la aracnoides. (1)

Los síntomas más frecuentes son fiebre, cefalea, crisis comiciales y edema unilateral periorbitario, y los signos más habituales son el meningismo y focalidad neurológica (hemiparesia como más típico); aunque en el 40% de los casos no hay ningún signo de focalidad. (2)

Respecto a los microorganismos causantes del cuadro, el mecanismo de infección va a determinar las etiologías más frecuentes. La infección puede ocurrir por extensión de una sinusitis frontal, o, con menor frecuencia, de una mastoiditis o de una otitis media, como en el caso de nuestro paciente. En estos casos, los microorganismos más frecuentes son estreptococos del grupo viridans y estreptococos anaerobios, pudiendo aislarse también *Staphylococcus aureus*, *Fusobacterium* spp, y bacilos gram negativos. Tras heridas craneales traumáticas o intervenciones quirúrgicas se aíslan con más frecuencia *Staphylococcus aureus* y bacilos gram negativos. En los neonatos o en niños por debajo de los 5 años, la infección suele ser secundaria a meningitis aguda, y suele ser causadas por *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae* tipo B (3). Durante los últimos años la inmunización contra *Haemophilus influenzae* tipo b ha hecho disminuir la incidencia del empiema subdural en edades más precoces. (1)

El tratamiento se va a basar en tratamiento médico con antibioterapia empírica según las etiologías más frecuentes o antibioterapia dirigida una vez obtenidos los aislamientos microbiológicos, además del tratamiento quirúrgico. Este último consistirá en la evacuación de material purulento, que disminuye el efecto de masa, permite una mejor penetración de los antimicrobianos y en ocasiones permite llevar a la identificación y susceptibilidad de los agentes responsables. Respecto a la duración del tratamiento antibiótico, este se deberá mantener un mínimo de 4 a 6 semanas. (3)

En el caso de nuestro paciente se logró identificar al microorganismo responsable del cuadro, aislándose *Streptococcus pyogenes* en los hemocultivos extraídos en urgencias. El *S. pyogenes* es un coco gram positivo que comúnmente se asocia a infecciones faríngeas o de piel y tejidos blandos. Menos frecuentemente causa infecciones invasivas, especialmente en pacientes inmunosuprimidos. En infecciones invasivas graves o síndrome del shock tóxico causadas por estreptococo beta hemolítico del grupo A, se ha demostrado que la asociación de un beta-lactámico con clindamicina puede mejorar el pronóstico. Esto es debido al efecto antitoxigénico de la clindamicina (4). En el caso de nuestro paciente este fue tratado con ceftriaxona de manera prolongada durante 6 semanas, y clindamicina que se pudo suspender al cabo de una semana tras la estabilidad clínica y hemodinámica.

Como conclusión, el empiema subdural es una complicación poco frecuente pero potencialmente muy grave, que requiere de un diagnóstico temprano y un abordaje multidisciplinar para mejorar el pronóstico.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Rev. chil. infectol. vol.23 no.1 Santiago Mar. 2006
2. Nathoo N, Nadvi SS, Van Dellen JR, Gouws E. Intracranial subdural empyemas in the era of computed tomography: a review of 699 cases. *Neurosurgery*, 44 (1999), pp. 529-35
3. Guía de terapéutica antimicrobiana 2022 (J. Mensa)
4. Dennis L Stevens, MD, PhD. Invasive group A streptococcal infection and toxic shock syndrome: Treatment and prevention.

CC-43. LO ESENCIAL ES INVISIBLE A LOS OJOS: SÍNDROME CONSTITUCIONAL DE UN AÑO DE EVOLUCIÓN

Ana Sofía Romero León¹, María Zurita Etayo², Fernando Jiménez Segovia³, Sabela Castañeda Pérez⁴, María Eugenia García Leoni⁵

1 Residente de primer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

2 Residente de cuarto año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

3 Residente de tercer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

4 Residente de quinto año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón

5 Adjunta de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

PALABRAS CLAVE:

Insuficiencia suprarrenal, hiponatremia, glucocorticoides.

CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 81 años, parcialmente dependiente y con deterioro cognitivo incipiente. Como antecedentes personales presenta hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipemia, isquemia arterial crónica grado IIB de Fontaine, bocio multinodular normofuncionante, nódulo paratiroideo estable y carcinoma urotelial estadio 3 diagnosticado en 2015, actualmente en remisión completa.

En el último año presenta síndrome constitucional consistente en astenia, anorexia y pérdida de peso. Por otra parte, presenta ingreso prolongado con diagnóstico inicial de neumonía basal derecha, que posteriormente se complica por un shock séptico de origen respiratorio. Requiere ingreso en la unidad de Cuidados Intensivos con soporte vasoactivo, además presentar infección del tracto urinario complicada posterior. Durante el ingreso se mantiene con tendencia a la hipotensión en un paciente previamente hipertenso, deterioro de la función renal e hiponatremia persistente de hasta 120mmol/L [135 - 145].

Acude derivado por su médico de atención primaria por alteraciones analíticas consistentes en hiponatremia, fracaso renal agudo y náuseas. A la exploración física se encuentra sin signos de congestión a nivel periférico ni a nivel pulmonar en radiografía de tórax y a la auscultación, también destaca intensa hiperpigmentación cutánea. Analíticamente presenta hiponatremia 124mmol/L [135 - 145] no hipoosmolar, fracaso renal agudo de origen desconocido con filtrado glomerular 39mL/min/1.73m² [60 - 100] y creatinina 1.62mg/dL [0.7 - 1.2], acidosis metabólica (pH 7.21, bicarbonato 20, pCO₂ 51), hiperpotasemia 5.4mmol/L [3.5 - 5.2] e hipercalcemia 10.4mg/dL [8.7 - 10.2].

Durante el ingreso el paciente tras inicio de volumen presenta mejoría de la función renal, así como de la acidosis metabólica y de la hiperpotasemia, aunque persiste tendencia a la hipotensión sin llegar a alcanzar niveles de natremia adecuados. Por ello, se solicita cortisol basal con resultado de 6.5µg/dL [5-60], estando en el límite bajo de la normalidad, por lo que se realiza test de estimulación con ACTH con resultado de cortisol de 8.7µg/dL, que ante la clínica del paciente se sospecha insuficiencia suprarrenal. Por lo tanto, se decide iniciar hidrocortisona 100mg cada 8 horas con posterior mejoría clínica, de cifras tensionales y



corrección de hiponatremia confirmándose insuficiencia suprarrenal, modificándose posteriormente a pauta descendente y añadiéndose fludrocortisona.

Se realiza la medición de hormona adrenocorticotropa (ACTH) basal con resultado de 121ng/L [5-25], filiándose como de origen primaria. Se realiza tomografía computarizada abdominal con visualización de hemorragia en glándula suprarrenal izquierda y miolipoma adrenal derecho, confirmándose el diagnóstico. Se realiza estudio de autoinmunidad con resultado negativo para anticuerpos anti-adrenales, aldosterona 1.5ng/dL [en decúbito 1-15] y renina 127.3μUI/mL [en decúbito 2.8-39.9], pendiente de metanefrinas en orina de 24 horas. En tomografía computarizada abdominal de control presenta una práctica resolución del hematoma suprarrenal izquierdo.

DISCUSIÓN

La insuficiencia suprarrenal se trata de un trastorno que se caracteriza por déficit de glucocorticoides, siendo el origen más frecuente secundario por la supresión del eje hipotálamo-hipofisario-adrenal yatrogénico debido a tratamiento con glucocorticoides exógenos, apareciendo del 0.5% al 2% de la población en países desarrollados. Otras causas son tumores hipotalámicos o hipofisarios o el tratamiento de estos. Sin embargo, la causa más frecuente de insuficiencia suprarrenal primaria es de origen autoinmune cursando como enfermedad de Addison o en contexto del síndrome poliglandular autoinmune (pueden asociar hipoparatiroidismo y diabetes mellitus tipo 1).

Otras causas primarias son la destrucción de las glándulas suprarrenales como consecuencia de infección (es muy prevalente en los países en vías de desarrollo la originada por tuberculosis, VIH y micosis), hemorragia o trombosis adrenal bilateral, amiloidosis, hemocromatosis o enfermedad metastásica (más frecuentes con origen en pulmón y mama). Además, puede tener causas genéticas como la adrenoleucodistrofia, adrenomieloneuropatía, hipoplasia o hiperplasia adrenal congénita y de origen farmacológico por diversos antifúngicos y neurolépticos¹.

En el caso de este paciente se sospecha que la causa de insuficiencia suprarrenal se debe a la hemorragia suprarrenal, siendo una entidad poco frecuente e infradiagnosticada debido a la clínica inespecífica y poco florida en casos leves, así como la que se suele presentar esta enfermedad. Se ha relacionado con traumatismos abdominales, tumores suprarrenales, sepsis, coagulopatía o en pacientes con infección por SARS-CoV-2 o trombocitopenia inmune tras la vacunación².

La crisis suprarrenal o addisoniana se trata de una deficiencia aguda de glucocorticoides y mineralocorticoides. Pueden ocurrir en pacientes con insuficiencia suprarrenal primaria crónica cuando presentan infecciones graves o un importante estrés agudo, una dosis sustitutiva insuficiente y por destrucción aguda de las glándulas suprarrenales debido a hemorragia o infarto. La clínica principal es un shock con hipotensión, además de síntomas inespecíficos como anorexia, náuseas, vómitos, dolor abdominal, fiebre, hipoglucemia, confusión o coma, por lo que necesitará tratamiento sustitutivo en cuanto se sospeche esta entidad³.

La insuficiencia suprarrenal presenta sintomatología inespecífica como astenia, pérdida de peso debido a anorexia, alteración del ritmo intestinal, amenorrea, artralgias y mialgias difusas, depresión, deterioro de la memoria, incluso la calcificación de los cartílagos auriculares en varones. La insuficiencia suprarrenal primaria crónica presenta singularidades a la exploración física, destacando la hipotensión ortostática, avidez por la sal, hiperpigmentación en áreas expuestas a la luminosidad y a fricción crónica, además de vitíligo⁴. También presenta alteraciones analíticas específicas como hiponatremia debido a pérdida de sodio y depleción del volumen, hipercalcemia que suele estar relacionada con insuficiencia renal aguda, hipoglucemia, anemia normocítica, eosinofilia e hiperpotasemia.

Para el diagnóstico de insuficiencia suprarrenal es necesario demostrar una secreción de cortisol inapropiadamente disminuida mediante la concentración basal de cortisol sérico, determinar el nivel del eje afectado mediante la estimulación de ACTH, la medición de renina y aldosterona y determinar la etiología responsable mediante pruebas de imagen a nivel hipofisario o abdominal según la patología que se sospeche⁵.

En el caso de crisis addisoniana se debe iniciar sueroterapia intensiva con suero salino fisiológico las primeras 24 horas y corticoterapia con hidrocortisona intravenosa. En el tratamiento a largo plazo se administra hidrocortisona oral dividiendo en tres dosis con el fin de imitar el ritmo circadiano. A dosis inferiores



de 30mg de hidrocortisona, se pierde efecto mineralocorticoide, por lo que se debe iniciar su sustitución para evitar hiponatremia, pérdida de volumen intravascular e hiperpotasemia⁶, usándose con frecuencia la fludrocortisona. En algunas ocasiones también se recomienda la sustitución de andrógenos para mejorar la calidad de vida y el estado de ánimo⁷.

En conclusión, es muy importante tener un alto nivel de sospecha ante síntomas tan inespecíficos y alteraciones hidroelectrolíticas que no se pueden atribuir a otras causas debido a la alta mortalidad que presenta una crisis addisoniana no tratada. En especial, ante un paciente que presente inestable con clínica shock de origen no filiado y síntomas gastrointestinales, es fundamental tenerlo en mente.

FIGURAS



Figura 1: Tomografía computarizada de corte axial abdominal al diagnóstico.

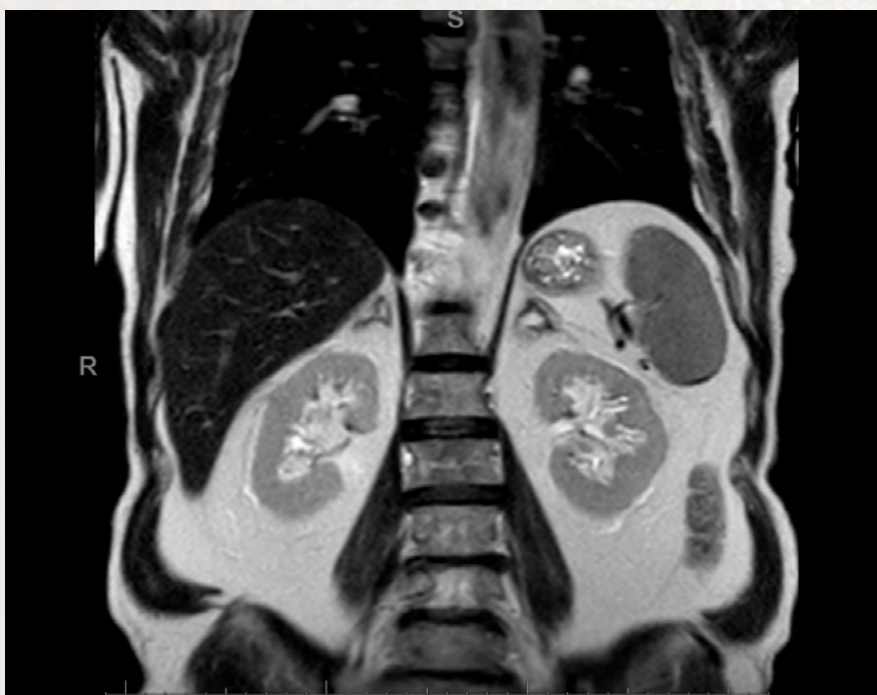


Figura 2: Resonancia magnética abdominal al diagnóstico.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. de Miguel Novoa P, Vela ET, García NP, et al. Guía para el diagnóstico y tratamiento de la insuficiencia suprarrenal en el adulto. *Endocrinol Nutr.* 2014;61 Suppl 1:1-35.
2. Elhassan YS, Ronchi CL, Wijewickrama P, Baldeweg SE. Approach to the Patient With Adrenal Hemorrhage. *J Clin Endocrinol Metab.* 2023;108(4):995-1006.
3. Charmandari E, Nicolaides NC, Chrousos GP. Adrenal insufficiency. *Lancet.* 2014;383(9935):2152-2167.
4. Nieman LK. Clinical manifestations of adrenal insufficiency in adults. En: *UpToDate.* 2023.
5. Nieman LK. Diagnosis of adrenal insufficiency in adults. En: *UpToDate.* 2023.
6. Nieman LK. Treatment of adrenal insufficiency in adults. En: *UpToDate.* 2023.
7. Bornstein SR, Allolio B, Arlt W, et al. Diagnosis and Treatment of Primary Adrenal Insufficiency: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab.* 2016;101(2):364-389.

CC-44. ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS UN RETO DIAGNÓSTICO

Lucena López, David¹, Starita Fajardo, Grisell¹, Borque Sanz, Pablo¹, González García, Andrés^{1,2}.

¹Servicio de Medicina Interna Hospital Universitario Ramón y Cajal

²Universidad de Alcalá, Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud, Alcalá De Henares, España.

PALABRAS CLAVE:

Sarcoidosis, reacción sarcoide, adenopatías.

HISTORIA CLÍNICA:

Varón de 31 años con antecedentes de:

- Transposición de grandes vasos intervenida.
- Hipertensión pulmonar (HTP) severa.

Clase funcional I.

Tratamiento: Ambrisentan 10 mg/24 h, Tadalafilo 40 mg/24 h.

ENFERMEDAD ACTUAL:

Ingresa desde consultas de Cardiología Infantil ante hallazgo de adenopatías en RMN cardiaca. No sintomatología en la anamnesis por aparatos y sistemas.

Se encontraba incluido en un ensayo clínico doble ciego con Sotatercept, recibió 8 dosis del fármaco.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

TA: 116/69 mmHg, FC: 76lpm, SatO₂: 98%, T 36.9°C

CyC: No bocio. Adenopatías subcentimétricas en cadena lateral derecha.

ACP: Anodina, no soplos.

Abdomen: RHA+, blando y depresible, no dolor a la palpación, no irritación peritoneal. No masas ni megalias.

Extremidades: No edemas ni signos de TVP. Mínimas adenopatías subcentimétricas en cadena inguinal derecha. No adenopatías axilares ni supraclaviculares.

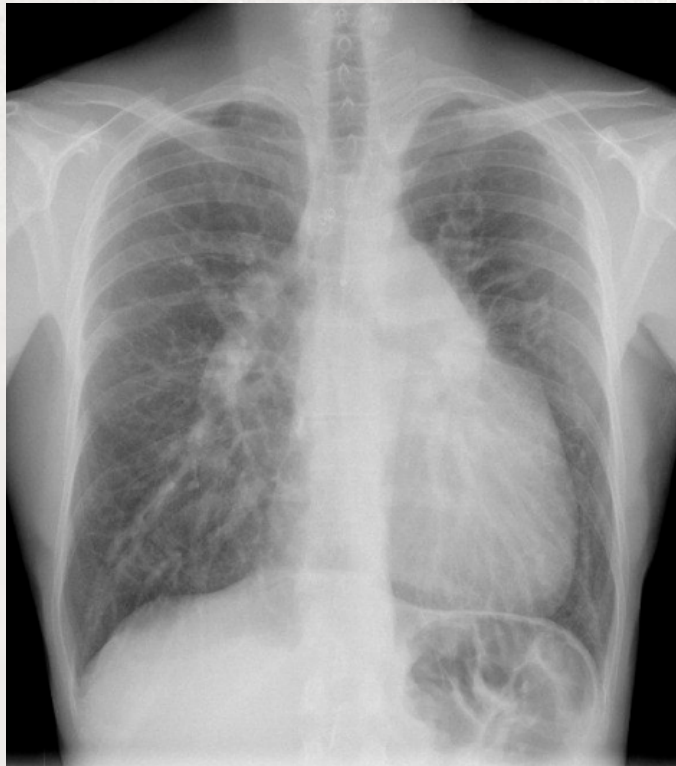
**PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:**Analítica sanguínea:

- TSH 0.822 uIU/mL (0.35 4.95)
- Creatinina 1.02 mg/dL (0.6 1.3), TFG(CKD-EPI) 96.80 mL/min (65 170), Calcio corregido por PT 9.5 mg/dL (8.7 10.3)
- Enzima convertidora de Angiotensina (ECA) 57.00 UI/L (13.3 63.9)
- Inmunoglobulinas normales. Espectro electroforético normal.
- Ac. Antinucleares (ANA) Negativo, Ac. Antinucleares Extraíbles del Nucleo 0.30 Ratio
- C3 72.90 mg/dL (90 180), C4 14.90 mg/dL (10 45)
- CD4 (T4) 33.60 %, CD8 (T8) 10.80 %
- Hierro 37 ug/dL (65 175), Saturación de Transferrina calculada 10.7 % (20 50), Ferritina 22.37 ng/mL (10-200 ng/mL), Ácido Fólico 2.80 ng/mL (3.9 20)
- Triglicéridos 150 mg/dL (< 160 mg/dL).
- Frotis: SIN ALTERACIONES MORFOLÓGICAS SIGNIFICATIVAS.
- Vel. de Sedimentación 1.00 mm. (1 15),
- HEMOGLOBINA 15.5 g/dL (13.3 16.7), LEUCOCITOS $4.61 \times 10^3/\mu\text{L}$ (4.3-10.8), NEUTRÓFILOS $3.00 \times 10^3/\mu\text{L}$ (2.0-7.5), PLAQUETAS $201.0 \times 10^3/\mu\text{L}$ (140 440)
- Serologías VHB, CMV, VIH, Sífilis, IGRA, Ziehl-Nielsen y cultivo esputo negativos.

Pruebas de imagen:

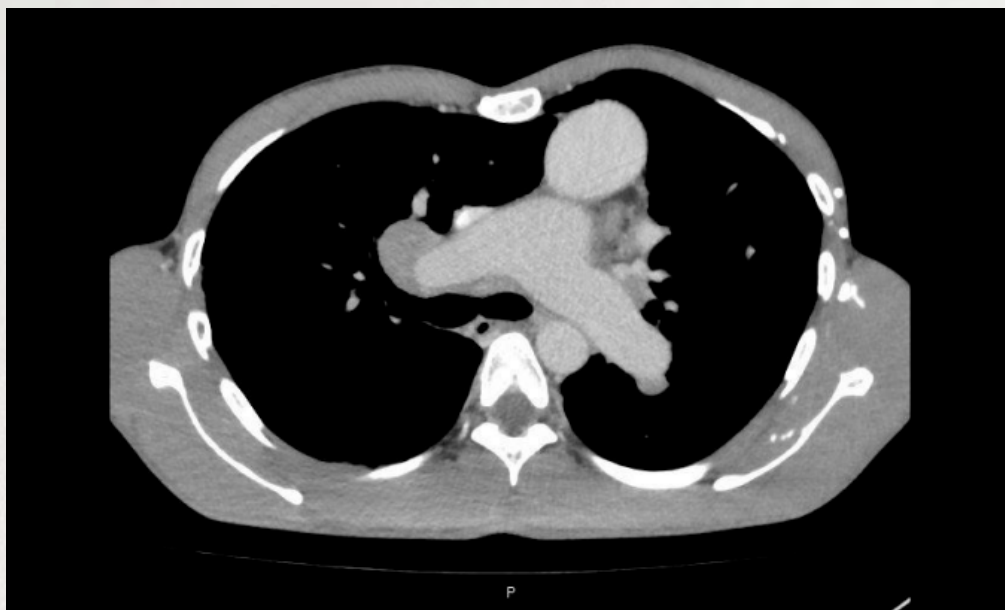
- Radiografía de tórax posteroanterior:

Engrosamiento perihiliar bilateral, mayor en hilio derecho. Resto sin hallazgos



- TC toraco-abdomino-pélvico:

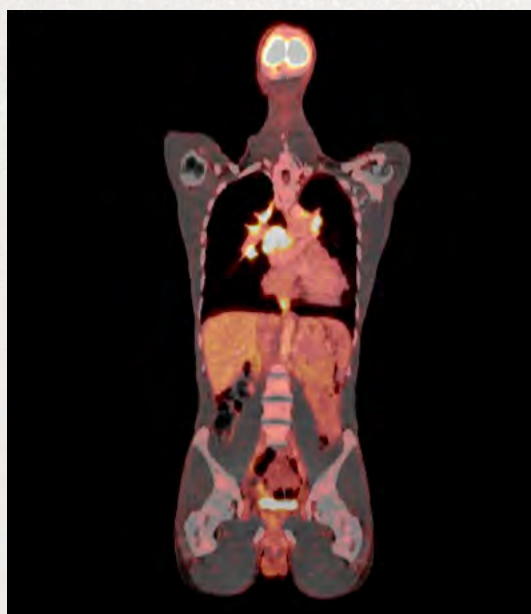
Cardiopatía congénita conocida con trasposición de grandes vasos corregida. Signos hipertensión pulmonar. Adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales. Hallazgos radiológicos sugerentes de sarcoidosis-reacción sarcoide.



• PET-TC:

Adenopatía supraclavicular derecha SUV max 4, paratraqueales derechas superiores e inferiores SUV max 6 supracarinales, en ventana aortopulmonar de hasta 30 mm SUV max 15, en ambos hilos de 18 mm, broncopulmonares SUV max 7 y subcarinales de hasta 30 mm eje corto SUV max 12. Adenopatías subcentimétricas prevasculares y en cadena mamaria interna derecha SUV max 4,1.

Cardiopatía congénita conocida. Signos de hipertensión pulmonar.



Biopsia lavado bronquioalveolar (BAL):

- Citometría de flujo: Cociente CD4 (80.8%)/CD8 (11.4%): 7.1. Linfocitos 9.4%.
- Microbiología: Sin aislamientos.

Biopsia por aspiración (BAS):

- Microbiología: Sin aislamientos.

Biopsia con aspiración aguja fina (PAAF):

- Adenopatía reactiva. Cociente CD4/CD8: 4.8.



Anatomía patológica (AP):

- Linfadenitis granulomatosa no necrotizante compatible con una granulomatosis de “patrón sarcoides”.

Pruebas de función respiratoria:

Espirometría normal, disminución moderada de la difusión (DLCO 55%) y pletismografía anodina.

Electrocardiograma:

Ritmo sinusal a 43 lpm con disfunción sinusal de base. PR: 0,20. QRS: 117 ms. T negativas V1-V4.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria multisistémica de origen desconocido. La prevalencia real no se conoce con exactitud, afecta en su mayoría al sexo masculino. Se puede manifestar a cualquier edad. Presenta una mortalidad aproximada del 7% en 5 años.

La etiopatogenia se basa en una desregulación de la respuesta del sistema inmune a exposiciones ambientales desconocidas en pacientes genéticamente predispuestos.^{1,2}

El espectro de manifestaciones clínicas es amplio, de mayor a menor frecuencia destacan la afectación cutánea (80%), síntomas generales (50%), respiratorio (30-53%), Ocular (10-50%), cardíaco (3-39%), musculoesquelético (6-35%), renal (13%), digestivo (% varía en función de órgano afecto), ORL (10-15%) y neurológico (3-10%).

Existen cinco subtipos de afectación pulmonar, desde el estadio 0 (ausencia de afectación radiológica, 8-10% de pacientes), estadio I (adenopatías hiliares bilaterales, 41-50%), estadio II (adenopatías hiliares bilaterales e infiltrados bilaterales, 29-40%), estadio III (infiltrados pulmonares bilaterales sin adenopatías, 12-20%), estadio IV (fibrosis o bullas, 2-5%).²

Ante la presencia de adenopatías hiliares bilaterales se plantea el siguiente diagnóstico diferencial:

Infecciosas	Inflamatoria/Autoinmune	Oncológico	Miscelánea
- TBC - Complejo micobacterium - Hongos - Coccidioides - Aspergillus - VIH - VEB - Hantavirus - VVZ - Sars-Cov-2 - Influenza virus	- Sarcoidosis - Silicosis - Beriliosis - Amiloidosis - Granulomatosis linfomatoide - Enfermedad de Castleman (uni/multicéntrica) - Neumonitis por hipersensibilidad - AR - Histiocitosis de Langerhans	1) Tumor sólido/metástasis: - Pulmón - Esófago - Gastrointestinal - Mama - Células germinales - Cabeza y cuello (tiroides) 2) Hematológico: - Linfoma no Hodking - Linfoma Hodking - Enfermedad de Castleman - Leucemia aguda linfobástica - Linfoma angioinmunoblástico de células T	- Fibrosis pulmonar idiopática - Farmacológica (anti-TNF, IFN α y β, BCG intravesical, inhib check-point)

Leyenda: TBC (tuberculosis), BCG (Bacilo de Calmette y Guérin).

Fuente: Elaboración propia, versionado de Iyer H et al.³

El granuloma no caseoso es el hallazgo histológico característico, no es específico de esta entidad. El diagnóstico se lleva a cabo con tres criterios mayores (clínica compatible, histología característica y exclusión de otras causas de granulomas), o ante un conjunto de síntomas y signos patognomónicos, como son:

- Síndrome de Heerfordt: parálisis facial + parotiditis + uveítis + fiebre.



- Síndrome de Löfgren: fiebre, adenopatía hiliar bilateral, eritema nodoso y/o artritis o inflamación periarticular.
- Lupus pernio.⁴

Los biomarcadores no son imprescindibles para el diagnóstico, aunque lo apoyan:

- ECA: niveles por encima de ≥ 44 U/L presentan una sensibilidad (S) del 61.4% y especificidad (E) del 92.9%. Se encuentra elevada en un 30–80% de pacientes. Como falsos positivos encontramos: TBC, beriliosis, histoplasmosis o Gaucher.
- Lavado bronquioalveolar (BAL): Punto de corte, linfocitosis $> 15\%$ (S 68-95%), $CD4+/CD8+ > 3.5$ (S 54-80%, E 59-80%).

La indicación de tratamiento depende del riesgo de afectación orgánica severa (HTP, hipercalcemia grave) o muerte y la repercusión en la calidad de vida.

La elección del fármaco varía según el tipo de afectación, el pilar inicial son los glucocorticoides, posteriormente los inmunosupresores (metrotexato, azatioprina), y finalmente los biológicos (Inliximab, adalimumab, rituximab, entre otros).⁵

En nuestro paciente, se nos plantean dos diagnósticos posibles, ambos plausibles, sarcoidosis vs reacción sarcoide. Esta última se define como una entidad clínica y patológicamente indistinguible de sarcoidosis. El mecanismo etiopatogénico es desconocido. Ocurre en pacientes en tratamiento con inhibidores de check point, antagonistas del factor de necrosis tumoral alfa (Anti-TNF α) o interferón α y β . Ante la sospecha debemos excluir otras causas de enfermedad granulomatosa, suspender el fármaco y realizar una nueva prueba de imagen de control. En caso de mejoría/resolución de hallazgos nos encontraremos ante una reacción sarcoide.⁶

EVOLUCIÓN Y DIAGNÓSTICO:

Ante los hallazgos del TC se decide suspender el fármaco y realizar nueva prueba de imagen en 8 semanas, donde se objetiva un aumento de tamaño significativo de las adenopatías por lo que se descarta reacción sarcoide y se diagnostica de probable sarcoidosis con afectación ganglionar y pulmonar (estadio II). Iniciándose prednisona a dosis de 15mg/día.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Drent M, Crouser ED, Grunewald J. Challenges of Sarcoidosis and Its Management. *N Engl J Med*. 2021;385(11):1018-1032. doi:10.1056/NEJMra2101555
2. Belperio JA, Shaikh F, Abtin FG, et al. Diagnosis and Treatment of Pulmonary Sarcoidosis: A Review. *JAMA*. 2022;327(9):856-867. doi:10.1001/jama.2022.1570
3. Iyer H, Anand A, Sryma PB, et al. Mediastinal lymphadenopathy: a practical approach. *Expert Rev Respir Med*. 2021;15(10):1317-1334. doi:10.1080/17476348.2021.1920404
4. Sève P, Pacheco Y, Durupt F, et al. Sarcoidosis: A Clinical Overview from Symptoms to Diagnosis. *Cells*. 2021;10(4):766. Published 2021 Mar 31. doi:10.3390/cells10040766
5. Baughman RP, Valeyre D, Korsten P, et al. ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis. *Eur Respir J*. 2021;58(6):2004079. Published 2021 Dec 16. doi:10.1183/13993003.04079-2020
6. Miedema J, Nunes H. Drug-induced sarcoidosis-like reactions. *Curr Opin Pulm Med*. 2021;27(5):439-447. doi:10.1097/MCP.0000000000000800



CC-45. IMPORTANCIA DEL PROCESO DIAGNÓSTICO EXHAUSTIVO EN MEDICINA

Irene Hidalgo Hernández¹, Magda Palka Kotlowska², Fátima Carrasco Valero¹, Naomi Daniel Rus¹, José Ramón Sevilla Resua¹

¹Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Torrejón, Torrejón de Ardoz, Madrid.

²Servicio de Oncología Médica. Hospital Universitario de Torrejón, Torrejón de Ardoz, Madrid.

PALABRAS CLAVES:

Proceso diagnóstico Sistematizado, Cáncer de mama

HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 36 años sin antecedentes relevantes que acude a consultas de otro hospital en diciembre del 2022 por autopalpación de nódulo mamario en mama izquierda, con retracción de la piel asociada y ausencia de telorrea que se confirma en la exploración física realizada en consultas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En primer lugar, el 5 de diciembre de 2022 se realizó mamografía y ecografía mamaria objetivándose lesiones bilaterales sospechosas de malignidad, por lo que se procedió a realizar biopsia de ambas mamas con aguja gruesa (BAG), que confirmó el diagnóstico de carcinoma ductal infiltrante bilateral perfil inmunohistoquímico luminal B.

Tras dichos hallazgos, se realiza resonancia magnética (RMN) el 23 de diciembre que apoya los hallazgos de la mamografía: carcinoma ductal infiltrante mamario bilateral, multicéntrico, en mama derecha cT1 cN0 Mx y en mama izquierda cT2 cN0 Mx, RE 95%, RP 10%, Her2 1+ en Herceptest, FISH negativo (Her2 low), ki 67 30%, Grado 2 de Nottingham.

Se comenta el caso en comité de tumores y se decide realizar cirugía, a pesar de que el estudio de extensión con tomografía computerizada (TC) se iba a retrasar hasta el 30 de enero de 2023, y finalmente se realizó en otro centro concertado con su hospital de referencia.

El 18 de enero se realiza mastectomía bilateral, biopsia de ganglio centinela (BSCG) bilateral y linfadenectomía axilar izquierda ante ganglio centinela positivo. Se procede a reconstrucción mamaria inmediata con expansor bilateral.

Tras la cirugía, la paciente se muda de localidad y se traslada a nuestro centro con diagnóstico de cáncer de mama bilateral localizado ya tratado (recibimos el informe del TC resumido como negativo para extensión de la enfermedad) para recibir quimioterapia adyuvante.

En la analítica previa al inicio del tratamiento, se observa elevación grado 2 (G2) de transaminasas: aspartato aminotransferasa (GOT) 193 UI/l (15-37), alanina aminotransferasa (GPT) 225 UI/l (30-65) lactato deshidrogenasa (LDH) 817 UI/l (211-423), gamma glutamil transpeptidasa (GGT) 413 UI/l (5-55), fosfatasa alcalina 413 UI/l (46-116) y bilirrubina total de 1,7 mg/dl (0,2-1,2) por lo que revisamos en el Horus el informe completo del TAC, que habla de cirrosis hepática establecida. Se realiza estudio en nuestro centro, descartando VIH, virus hepatotropos y patología autoinmune.

Además, se realiza gastroscopia con hallazgos de varices esofágicas pequeñas sin datos de riesgo y gastritis crónica antral y se tomaron biopsias en el duodeno que fueron compatibles con enfermedad celiaca.

Dado la alta sospecha de origen tumoral y baja sospecha de cirrosis establecida en mujer joven sin antecedentes de riesgo para ello, se decide realización de BAG hepática y repetir el TAC toraco-abdomino-pélvico en nuestro centro donde se observa una afectación nodular difusa del parénquima hepático y adenopatías en ligamento gastrohepático de hasta 11 mm, hallazgos sugestivos de malignidad.

La BAG hepática confirma el origen metastásico de las lesiones sin observarse datos histológicos de cirrosis.

**EVOLUCIÓN:**

Tras el diagnóstico de enfermedad avanzada con crisis visceral, la paciente inicia tratamiento con paclitaxel semanal junto con zoladex y letrozol, mejorando el perfil hepático y con normalización de bilirrubina.

DIAGNÓSTICO DEFINITIVO

Carcinoma de mama bilateral sincrónico metastásico.

- Carcinoma ductal infiltrante de mama izquierda G2, pT2 (3cm) pN1aM1(1 ganglio con macrometástasis). RE 95%, RP 10%, HER2 2+, FISH negativo-> Her2 low Ki67 15%.
- Carcinoma ductal infiltrante de mama derecha G2, pT1c (13 mm) pN0M1. RE 95%, RP 10%, HER2 dudoso (2+) negativo por FISH-> Her2 low. Ki67 30%.
- Estadio IV (metástasis hepáticas y adenopatías) con crisis visceral.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Pese a la urgencia que nos produce un caso como este, tratándose de una mujer joven en el que todos (tanto el equipo médico como la paciente) queremos comenzar lo antes posible con el tratamiento, es fundamental ser estrictos en todo el proceso diagnóstico para poder llegar a realizar un correcto estadiaje, que es lo que va a determinar el tratamiento 1,2,3.

En este caso, el equipo médico enfocó el caso como carcinoma localizado a pesar de la falta aún del estudio de extensión (retrasado por motivos burocráticos). Así se le explicó a la paciente y se realizó una cirugía agresiva.

El diagnóstico definitivo como estadio avanzado con crisis visceral supuso un cambio radical en el tratamiento y abordaje del caso, y además se vio retrasado el inicio del tratamiento sistémico, que es el primordial ante una crisis visceral.

El realizar minuciosamente el estudio diagnóstico es importante ya que decide el tratamiento, la información y pronóstico que se da al paciente, pudiéndole afectar además a su estado emocional y que esto repercuta en el afrontamiento de la enfermedad.

Este caso como hemos visto, refleja la importancia de realizar de forma detallada y estructurada todo el proceso diagnóstico que nos permita poder llevar a cabo un adecuado tratamiento. Además, en nuestro medio, cada vez son más frecuentes las consultas de segunda opinión o la externalización de pruebas y esto es otro punto a tener en cuenta para la revisión de los resultados en nuestras consultas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chacón López-Muñiz, JI, de la Cruz Merino, L., Gavilá Gregori, J. et al. *Guía clínica SEOM en cáncer de mama avanzado y recidivante* (2018). *Clin Transl Oncol* 21, 31–45 (2019). <https://doi.org/10.1007/s12094-018-02010-w1>.
2. Ayala de la Peña, F., Andrés, R., García-Sáenz, JA et al. *Guía clínica de la SEOM en cáncer de mama en estadios iniciales* (2018). *Clin Transl Oncol* 21, 18–30 (2019). <https://doi.org/10.1007/s12094-018-1973-6>
3. A. Gennari, F. André, CH Barrios, et al. *Guía de práctica clínica ESMO para el diagnóstico, estadiificación y tratamiento de pacientes con cáncer de mama metastásico* (2021). *Ann Oncol*. 2021(32). [https://www.annalsofoncology.org/article/S0923-7534\(21\)04498-7/fulltext#secsectitle0050](https://www.annalsofoncology.org/article/S0923-7534(21)04498-7/fulltext#secsectitle0050)

CC-46. DESFRONTALIZACIÓN EN EL MOMENTO APROPIADO

José Ramón Sevilla Resua¹, Irene Bodega Moreno², Sheherezade Gallego Nieto¹, Fátima Carrasco Valero¹, Irene Hidalgo Hernandez¹

¹Residente Servicio Medicina Interna Hospital Universitario Torrejón De Ardoz

²Facultativo Especialista Servicio Urgencias Hospital Universitario Torrejón De Ardoz

**ANTECEDENTES PERSONALES**

DM2,HTA,DL

Ex-fumador

EXPLORACIÓN FÍSICA

AC:Rítmico,sin soplos

AP:MVC

ABDOMEN:blando depresible no doloroso sin signos de ip

MMII:Ausencia de edema de mmii y de datos de TVP

NRL

Funciones superiores: Consciente,orientado en las 3 esferas. Lenguaje Incongruente aunque sin elementos afásicos y sin disartria. Obedece órdenes simples.

Pares craneales: sin alteraciones

Motor: Eleva 4 extremidades contra gravedad sin alteraciones.

Sensibilidad: sin alteraciones

Coordinación :No disimetrías

No signos meníngeos

PALABRAS CLAVE:

MUCOCELE, ABSCESO

ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente de 66 años diabético de difícil control y exfumador 3 paquetes diarios durante 30 años, que acude a urgencias por cuadro de desorientación y apatía de 15 días de evolución. Su mujer refiere que empezó de forma brusca tras cuadro de odontalgia por el que estuvo en tratamiento con amoxicilina/clavulánico.

Refiere cuadros esporádicos de 1 año de evolución de olvidos o cambios de humor. Niega fiebre, disnea dolor torácico o palpitaciones. Niega náuseas vómitos o diarrea con productos patológicos. Niega clínica miccional

Niega TCE. Niega pérdida de conocimiento, mordedura de lengua o pérdida de Control de esfínteres. Valorado hace 5 días en servicio de urgencias por misma sintomatología y dado de alta con cita en neurología. Durante la anamnesis el paciente sufre episodio de desfrontalización de forma brusca.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica básica: Bioquímica, hemograma y coagulación sin alteraciones significativas.

RX Tórax:Centrada bien inspirada , elevación de hemidiafragma derecho similar a rx previos.No consolidaciones

EKG:Ritmo sinusal a 68 latidos con QRS estrecho, eje normal y sin alteraciones en la repolarización

TAC Cerebral:

- -Neumoencéfalo en región frontal izquierdo secundario a discontinuidad ósea del seno frontal izquierdo que se encuentra ocupado parcialmente
- Colección epidural frontal izquierda de unos 24 x 22 mm, con lesión ósea frontal derecha, heterogénea, con áreas líticas y zonas de remodelación del hueso frontal.
- TAC cerebral post-intervención quirúrgica:
- hematoma parenquimatoso agudo de 33 x 24 mm que condiciona efecto masa en lóbulo frontal izquierdo



EVOLUCIÓN

Paciente de 66 años con los antecedentes descritos que tras una anamnesis y exploración física sin hallazgos de interés, presenta un cuadro de desfrontalización brusca en consulta por el cuál se solicita TAC cerebral en el que se objetiva una colección epidural frontal izquierda con neumoencéfalo asociado. Se contacta con servicio de Neurocirugía que decide intervención quirúrgica urgente con cobertura previa antibiótica de amplio espectro (Ampicilina, Meropenem y Linezolid). Tras la intervención en la que se toman muestras para Anatomía patológica, el paciente ingresa en UCI. A las 24 horas, en TAC control se objetiva una hematoma parenquimatoso agudo de 33 x 24 mm que condiciona efecto masa. Se decide reintervenir al paciente para drenar dicho hematoma. Tras esto el paciente permanece 5 días en UCI en los cuales evoluciona favorablemente permitiendo extubación y alta a planta de hospitalización. Se realiza durante la hospitalización una RMN en la que se observa una alteración de la señal en región frontal derecha con restos hemáticos en relación con hematoma drenado que muestra un leve edema perilesional y una lesión quística en región frontal derecha con contenido hemático declive.

Tras una buena evolución clínica y radiológica el paciente es dado de alta con seguimiento en consultas externas de Neurología para estudio de sintomatología prefrontal residual. Los resultados de AP concluyen que las muestras obtenidas corresponden a mucosa naso-sinusal con cambios inflamatorios crónicos y edema, compatible con mucocoele. En el último TAC control la lesión permanece estable.

IMÁGENES

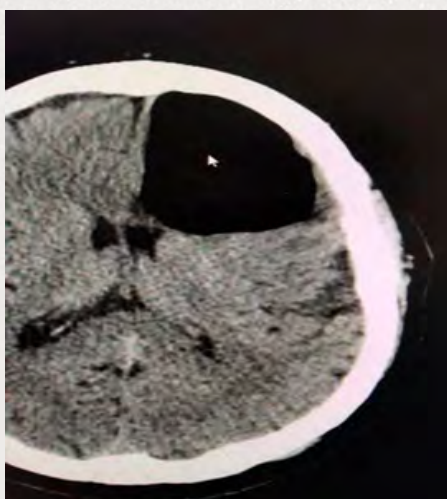


Imagen 1. TAC previo a intervención

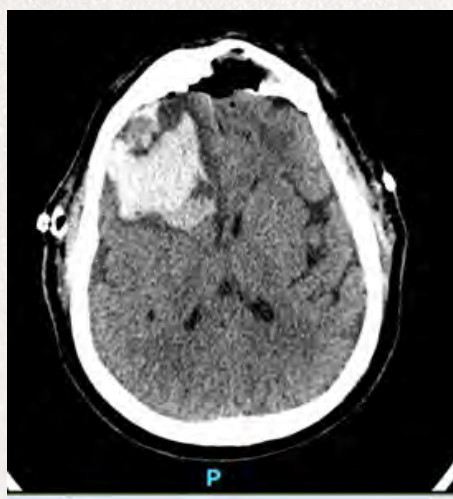


Imagen 2. TAC post intervención

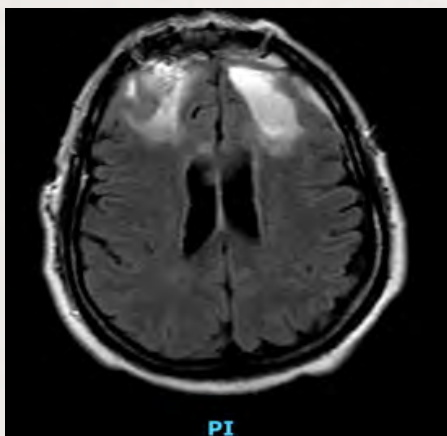


Imagen 3. RMN control hospitalización



Imagen 4. TAC ambulatorio control



DIAGNÓSTICO

Mucocele cerebral

DISCUSIÓN

Los mucocelos son lesiones quísticas benignas que se presentan con mayor frecuencia a nivel de los senos frontoetmoidales, y se pueden complicar ,al comunicarse con la masa encefálica ,con un proceso infeccioso. La diabetes mellitus, la insuficiencia hepática o renal son factores de riesgo. Además las cardiopatías congénitas cianóticas , persistencia del conducto arterioso , snd hepatopulmonar o fístulas arterio-venosas pulmonares se asocian con aumento de incidencia de abscesos cerebrales porque permiten que las bacterias lleguen al cerebro evitando el lecho capilar pulmonar.(1)

El 20 a 30% de abscesos cerebrales no presentan desencadenantes.

Los microorganismos más frecuentemente implicados dependen del origen del absceso aunque >50% se trata de una infección polimicrobiana: Estreptococos del grupo viridans o anaerobios ,S.Aureus o Haemophilus Enterobacterias o Pseudomonas Aeruginosa . En pacientes inmunodeprimidos pensar en Listeria, Nocardia, Toxoplasma gondii (VIH) Hongos (Aspergillus, Mucorales..)

Los síntomas y signos más frecuentes son el dolor, la tumefacción, exoftalmos, diplopía o incluso la pérdida de visión. El diagnóstico diferencial debe incluir en estos pacientes el carcinoma sinusal, la infección por Aspergillus o el papiloma invertido. Clásicamente la literatura describe una tríada cefalea, fiebre y signos focales aunque sólo un tercio de los pacientes la cumple. La semiología meníngea, el edema de papila o las crisis convulsivas están presentes hasta en un 25% . Los déficits focales se relacionan con la ubicación, el tamaño y el número de lesiones.

La cefalea es el síntoma más frecuente de un absceso cerebral . El dolor suele localizarse en el lado del absceso, y su aparición puede ser gradual o repentina. Suele ser intensa y no se alivia con analgésicos.

El empeoramiento repentino de la cefalea, acompañado de meningismo de nueva aparición, puede significar la ruptura del absceso en el espacio ventricular. Las convulsiones pueden ser la primera manifestación y las crisis epilépticas son frecuentes en los abscesos frontales.

En cuanto al diagnóstico en todos los pacientes se recomienda una analítica general básica y extraer hemocultivos. La prueba complementaria de elección es el TAC cerebral con contraste. En una fase precoz puede ser inespecífica , pero a los 10-15 días se puede objetivar el absceso como una zona hipodensa rodeada de cápsula que capta contraste en anillo. Nos permite hacer diagnóstico diferencial con otras lesiones que captan contraste en anillo (Metástasis, glioblastomas,..)(1)

La RMN puede ser más sensible que el TAC en abscesos <1,5cm , fase cerebritis (1ª semana) o en abscesos en fosa posterior ya que delimita mejor extensión de necrosis central, la captación en anillo y el edema cerebral. En cuanto al tratamiento antibiótico debe ir dirigido en función de la sospecha clínica de entrada del microorganismo y en función de las características del paciente. En las siguientes tablas se recogen los antibióticos y sus dosis en función de la sospecha clínica(4)

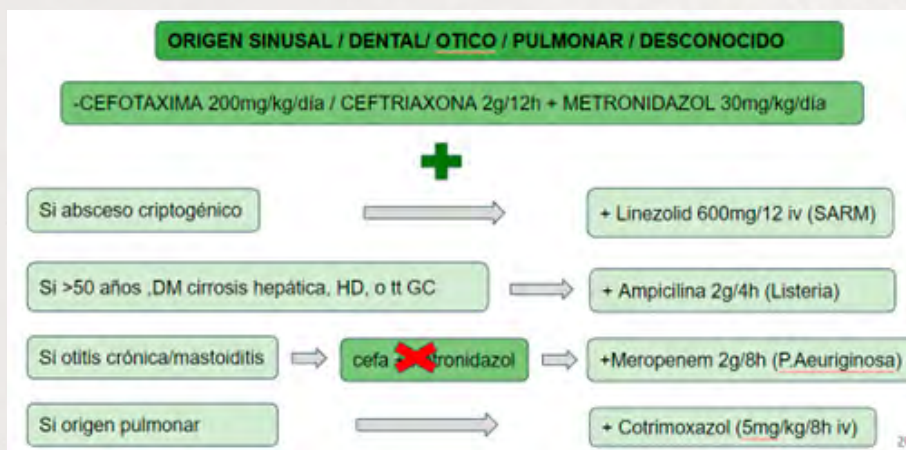


Figura 1. Antibioterapia empírica (4)

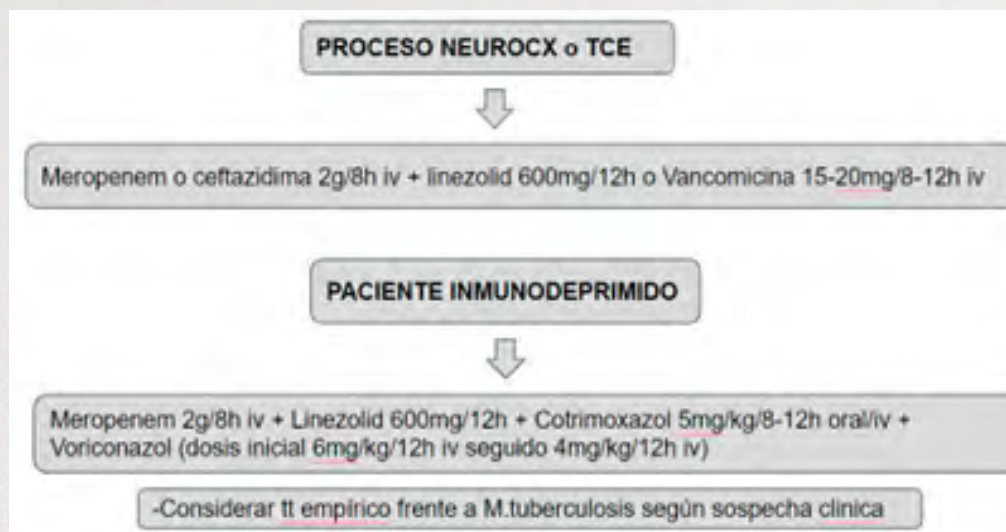


Figura 2 Antibioterapia empírica (4)

La duración de este tratamiento antibiótico debe mantenerse mínimo 6-8 semanas con controles por TAC cada 2-3 semanas hasta resolución de imagen radiológica. Aunque puede reducirse a 4 semanas si el absceso se drena o se extirpa o si el tratamiento se inicia en fase de cerebritis.

Si el paciente presenta edema cerebral importante o signos de enclavamiento se recomienda dexametasona, aunque ciclos cortos ya que el corticoide va a disminuir el paso del antibiótico al interior del absceso y a retrasar la formación de cápsula. También se recomienda tratamiento anticonvulsivante con benzodiazepinas que el paciente debe mantener 3 meses si presenta algún evento comicial.

BIBLIOGRAFÍA

1. Corsini Campioli C, Castillo Almeida NE, O'Horo JC, Esquer Garrigos Z, Wilson WR, Cano E, et al. Bacterial brain abscess: An outline for diagnosis and management. *Am J Med [Internet]*. 2021;134(10):1210-1217.e2. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjmed.2021.05.027> (1)
2. González C, Larrañaga CN, Espil N, Ramos Alferes D, Kozima JP. Absceso cerebral como complicación de mucocele frontal. *Medicina (B Aires)*. 2019;79 (2)
3. Manuel -Matamala José, Carolina N, Rosa O, Luis C. Cerebritis bifrontal y absceso cerebral por *Streptococcus* del grupo anginosus, en paciente previamente sano: Caso clínico. *Rev méd Chile*. 141:109–13.(3)
4. Soriano Viladomiu, Mensa Pueyo, J., López Suñé, E., Zboromyrska, Y., Llinares Mondejar, P., & Barberán López, J. (2022). *Guía de terapéutica antimicrobiana : 2022: Mensa Gatell*. Editorial Antares (4)

CC-47. QUIÉN LO IBA A DECIR...

Iglesias Gil, Elena; Ballano Rodríguez- Solis, Jesús; García Morante, Daniel Alejandro, Díaz Menéndez, Ariel, Cabeza Osorio, Luis

Hospital Universitario del Henares, Coslada (Madrid)

PALABRAS CLAVE:

Hemorragia alveolar, ANCA, vasculitis

HISTORIA CLÍNICA

Se trata de un varón de 61 años sin RAMC con los siguientes **antecedentes personales**:

- Exfumador desde hace 10 años de 40 cigarrillos al día.



- SAHS (Síndrome de apnea-hipopnea del sueño).
- Hiperuricemia y gota.
- Psoriasis.
- Cáncer de colon en tratamiento adyuvante con quimioterapia oral (capecitabina/oxaliplatino) desde hace 2 semanas.

ENFERMEDAD ACTUAL:

Acude a Urgencias por astenia y disnea de mínimos esfuerzos de menos de 24 horas de evolución. Adicionalmente, el paciente comenta tos y odinofagia de 2 semanas de evolución, así como expectoración hemoptoica de 5 días de evolución.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Constantes vitales: Tensión arterial (TA) 91/59 mmHg Temperatura (Tª) 36°C

FC 99 lpm (latidos por minuto) SatO2 basal: 89% Taquipnea a 24 rpm.

AC (Auscultación cardíaca): rítmico, sin soplos

AP (Auscultación pulmonar): crepitantes bibasales

Abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación superficial ni profunda. No masas ni megalias. No signos de irritación peritoneal.

No edema a nivel de MMII. Se objetivan placas de psoriasis a nivel de cara anterior de ambos MMII.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- **Análítica de sangre** anodina salvo por Hemoglobina 8.9 g/dl (12.5-17.2), VCM 91 fL (80-100), HCM 31 (28-34), Proteína c reactiva 245.0 mg/L (< 5.0)
- **Sistemático de orina** anodino salvo hematíes: 80 células (cel)/μL (0.0-3.0)
- **Sedimento de orina:** Hematíes y leucocitos aislados
- **Radiografía de tórax (figura 1):** Opacidades que afectan a todo el hemitórax derecho y lóbulo superior izquierdo, de distribución central y algunas periféricas, dentro de su contexto clínico podría estar en relación con su hemoptisis, sin poder descartar afectación infecciosa/inflamatoria.
- **TC torácico (figura 2):** Consolidaciones con broncograma aéreo de predominio perihilar y que comprometen todos los lóbulos pulmonares.

Dados los resultados de las pruebas complementarias y la clínica presentada por el paciente, se considera neumonía bilateral en paciente en tratamiento quimioterápico y se inicia tratamiento con meropenem, cotrimoxazol y voriconazol.

A las pocas horas presenta desaturación y taquipnea que precisa oxigenoterapia por medio de ventimask, y se objetiva anemia de 8.2 g/dl de Hb, se transfunden dos concentrados de hematíes.

Se realiza **fibrobroncoscopia** con sospecha de hemorragia alveolar, objetivándose sangrado difuso en el árbol bronquial sin punto sangrante. Tras este hallazgo, se iniciaron corticoides por recomendación de Neumología: metilprednisolona 40mg cada 8 horas.

Finalmente precisa ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), donde muestra mejoría clínica progresiva, manteniendo saturaciones por encima de 95% con gafas nasales convencionales a 3 lpm (litros por minuto) con frecuencias respiratorias en torno a 17-24 rpm sin disnea.

Tras estabilización y mejoría en UCI, se procede al alta a planta de hospitalización.

Durante su estancia en planta, mantuvo buena evolución, siendo dado de alta con juicio clínico de hemorragia alveolar secundaria a quimioterapia. Se pautaron corticoides en pauta descendente y control ambulatorio en consultas de Neumología con radiografía de control en un mes.

El paciente no acude a consulta de seguimiento por Neumología, y se desconoce si llega a suspender corticoides.

Un mes después del alta, el paciente vuelve a acudir a Urgencias por cuadro clínico de 7 días de evolución consistente en disnea de moderados esfuerzos, tos, sensación distérmica y orina oscura. En la explora-



ción física destaca fiebre. En la analítica destaca: Hemoglobina: 7.1 g/dL, proteína C reactiva: 308.3 mg/L, Urea: 209 mg/dl, Creatinina: 9.48 mg/dl dL. Sedimento de orina: proteinuria +++ y macrohematuria.

Dado el marcado deterioro de la función renal con respecto a controles previos, se solicita **ecografía abdominal** de cara a filiar etiología, destacando discretos signos de nefropatía con hiperecogenicidad cortical bilateral. Se descarta fallo postrenal (no uropatía obstructiva) y tampoco existen datos que apunten a causa prerrenal (no hipotensión, no hay cuadro reciente de pérdida de volumen).

Dado el FRA severo rápidamente progresivo, se inicia terapia renal sustitutiva, y se transfunden concentrados de hematíes. También se inicia cobertura antibiótica por la clínica respiratoria.

Con la sospecha principal de GN (glomerulonefritis) rápidamente progresiva se solicita batería inmunológica con test rápido (ANCA: anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos y antimembrana basal) detectando c-ANCA a título alto (>100).

Se realiza **biopsia renal** (figura 3) una vez corregida anemia y fiebre, en la que se observan datos compatibles con Glomerulonefritis extracapilar tipo III (pauciinmune), compatible con enfermedad de Wegener. La muestra histológica halló 20 glomérulos, de los cuales 8 estaban esclerosados, 9 con semilunas, 2 con necrosis.

Dados los resultados de las pruebas complementarias se pauta tratamiento con metilprednisolona 250 mg durante 4 días y posteriormente a razón de 1 mg/kg/día, ciclofosfamida en pauta de inducción semanal y cotrimoxazol profiláctico.

Durante su estancia en planta, el paciente muestra una mejoría clínica y analítica progresiva, aunque persiste franco deterioro de función renal que requiere tratamiento con terapia renal sustitutiva (TRS), por lo que se procede al alta con sesiones de hemodiálisis tres veces por semana, 30 mg de prednisona, cotrimoxazol profiláctico y bolos 500 mg iv de ciclofosfamida, inicialmente cada 15 días durante 3 semanas y luego 1 mensual cada 3 meses.

Diagnóstico: Vasculitis ANCA+: Granulomatosis con poliangeitis (Wegener)

- Fracaso renal agudo: GN rápidamente progresiva tipo III. Necesidad TSR.
- Hemorragia alveolar difusa. Necesidad de ingreso en UCI.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN 1:

Aunque la hemorragia alveolar difusa puede darse en varios contextos (tabla 1), destaca por su frecuencia y gravedad las vasculitis relacionadas con ANCA.

La afectación pulmonar y renal puede no ser sincrónica dentro de la evolución de la enfermedad. Esto debe ser tenido en cuenta por el impacto pronóstico que tiene una demora diagnóstica.

Por tanto, ante un episodio de hemorragia alveolar o fracaso renal agudo rápidamente progresivo (descartadas causa prerrenal y postrenal) deben solicitarse ANCA a la mayor brevedad, para instaurar el tratamiento adecuado lo antes posible y prevenir el daño establecido de órgano diana.

ANEXO I

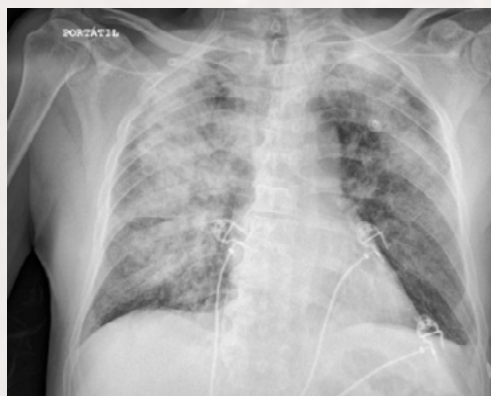


Figura 1. Radiografía de tórax al ingreso



Figura 2. TC torácico al ingreso

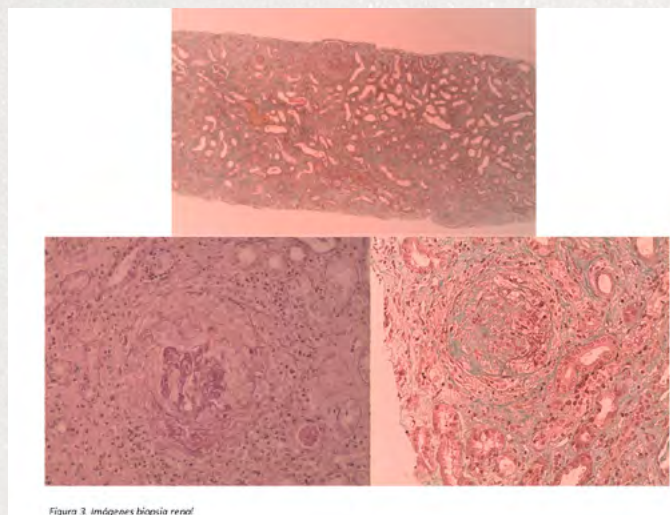


Figura 3. Imágenes biopsia renal

Sospecha hemorragia alveolar difusa

(hemoptisis, anemia, infiltrados alveolares bilaterales)

Se debe realizar:

- Historia clínica detallada, TC torácico para valorar extensión
- Broncoscopia con LBA y cultivos

Causas hemorragia alveolar difusa**Actitud**Infección/ neoplasia

- Establecer gravedad y progresión
- Soporte ventilatorio y hemodinámico
- Tratamiento con corticoides, ciclofosfamida + / - plasmaféresis

Autoinmunidad

- Batería inmunológica (ANA (anticuerpos antinucleares), ANCA, FR
- (factor reumatoide), VSG, Ac antimembrana basal glomerular, Ac antifosfolípido, inmunoglobulinas, complemento)
- Si no es diagnóstico: Biopsia de órgano afecto de cara a diagnóstico etiológico y tratamiento dirigido

Insuficiencia Cardíaca

- Ecocardiograma
- Tratamiento agresivo

Fármacos

- Suspender

Trasplante pulmón/ médula ósea

Tabla 1. Diagnóstico diferencial hemorragia alveolar difusa

**BIBLIOGRAFÍA**

1. R.M. Girón Moreno, O. Rajas, M.V. Somiedo Gutiérrez, C. López-Riolobos. Protocolo diagnóstico del síndrome de hemorragia alveolar difusa.
2. Medicine - Programa de Formación Médica Continuada Acreditado. Volume 11, Issue 64, 2014, Pages 3825-3829, ISSN 0304-5412,
3. [https://doi.org/10.1016/S0304-5412\(14\)70850-9](https://doi.org/10.1016/S0304-5412(14)70850-9). (<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0304541214708509>)

CC-48. DOLOR TORÁCICO A ESTUDIO

Sara Miguel Álvarez; Vanesa Sendín Martín, Marta Olmedo Chiva,; Raquel Frías García-Lago, Ada García Morán, José Benzaquen Aserraf,

Hospital Clínico San Carlos, Madrid

PALABRAS CLAVE:

pericarditis, lupus, derrame

HISTORIA CLÍNICA

Varón de 80 años que acude al servicio de Urgencias derivado desde otro centro para ingreso por descompensación de insuficiencia cardíaca. A la anamnesis refiere disnea de mínimos esfuerzos de una semana de evolución que asocia dolor centrotorácico de características opresivas, sin irradiación ni cortejo vegetativo. Niega disnea paroxística nocturna, ortopnea, tos, aumento de la expectoración o fiebre.

ANTECEDENTES:

- Hipertensión arterial, dislipemia. Exfumador.
- Asma persistente. Síndrome de Apnea/Hipoapnea del Sueño (SAHS)
- Enfermedad renal crónica no estudiada.
- Leiomioma de cordón espermático tratado; sin signos de recidiva tumoral.

Situación basal: Independiente para las actividades básicas de la vida diaria.

Medicación previa: Montelukast, inhaladores (bromuro de umecidinio, bilanterol/furoato de fluticasona), de flazacort, terbutalina; Lecarnidipino, Furosemida, Irbesartán/hidroclorotiazida; AAS; Atorvastatina; Omeprazol.

EXPLORACIÓN FÍSICA

TA: 127/60 mmHg FC: 102 lpm SatO₂: 92% basal

Consciente y orientado. Normocoloreado, normohidratado, normoperfundido. Eupneico.

CyC: no ingurgitación venosa yugular.

AC: rítmico, sin soplos.

AP: crepitantes bibasales.

ABD: globuloso, blando, depresible; no doloroso a la palpación. Sin signos de irritación peritoneal. No se palpan masas ni megalias.

EEL: edema en tercio distal con fóvea ++/++++.

**PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

En Urgencias:

Análisis de sangre: Hemoglobina 11.6 g/dL (12.6 - 17.4), Plaquetas $214 \times 10^3/\mu\text{L}$ (150 - 450), **Leucocitos $15.8 \times 10^3/\mu\text{L}$ (4 - 10), Neutrófilos $13.84 \times 10^3/\mu\text{L}$ (2 - 7); Creatinina 1.4 mg/dL (0.67 - 1.17), Filtrado glomerular CKD-EPI 47 mL/min/1.73m², Urea 60 mg/dL (17 - 43); Sodio 139 mmol/L (135 - 145), Potasio 4.3 mmol/L (3.5 - 5.1), Cloro 102 mmol/L (101 - 109); **Troponina I alta sensibilidad 11 ng/L (3 - 58), NT-proBNP 519 pg/mL (0 - 450); PCR 133 mg/L (10 - 30)**, Procalcitonina 0.22 ng/mL (0.0 - 0.1)**

- ECG: Ritmo sinusal a 100 lpm, bloqueo de rama derecha (ya descrito previamente) con alteraciones secundarias de la repolarización.
- Radiografía de tórax: silueta cardiaca en el límite alto de la normalidad. Derrame pleural izquierdo. Posible consolidación retrocardiaca (Figura 1).
- Antigenurias de neumococo y Legionella, virus respiratorios y hemocultivos: negativos
- AngioTAC de tórax: No se identifican claros defectos de repleción en sistema arterial pulmonar sugierentes de TEP. No hay signos de sobrecarga de cavidades derechas. No se observa derrame pericárdico, pero sí ligero engrosamiento difuso del pericardio. Derrame pleural izquierdo con atelectasias pasivas adyacentes. No se evidencian adenopatías torácicas (Figura 2).

En planta de Medicina interna:

- **VSG 83 mm/hr (0 - 20)**
- Estudio de anemias: Ácido fólico 4.9 ng/mL (3.1 - 20), Vitamina B12 199 pg/mL (180 - 914), Hierro 60 $\mu\text{g}/\text{dL}$ (70 - 180), **Ferritina 893 ng/mL (30 - 350)**, Transferrina 152 mg/dL (160 - 340), Índice de saturación de transferrina 28% (15 - 45)
- Ecocardiograma: Ventrículo izquierdo de dimensión y contractilidad normal, FEVI 62%. Sin valvulopatías. El ventrículo derecho impresiona dimensión y función sistólica normal. Sin signos de hipertensión pulmonar (Figura 3).
- Líquido pleural:
 - Bioquímica: Glucosa 101 mg/dL, Proteínas 4 g/dL, Adenosina-deaminasa 38.7 U/L (0.1 - 30), Colesterol 70 mg/dL, LDH 765 U/L, Triglicéridos 26 mg/dL, Albúmina 1.9
 - Microbiología: negativa
- Serologías (CMV, VHS 1 y 2, VIH, VEB, Borrelia, Rickettsia): negativas
- Autoinmunidad: **ANAs Positivo 1/80, Ac anti-DNA 81.9 IU/ml** (0-35), ANCA's negativos, Ac Antifosfolípidos negativos, Crioglobulinas negativas, Complemento C3 179.2 mg/dl (70 - 140), C4 21.1 mg/dl (15 - 30)

EVOLUCIÓN

Inicialmente se trata como descompensación de insuficiencia cardiaca, administrándose furosemida intravenosa a la espera del resultado de las pruebas complementarias. En urgencias realiza pico febril de 38.3°C y ante elevación de reactantes de fase aguda y NT-proBNP de 500, se desestima que ésta sea la causa principal de los síntomas y recibe dosis única de ceftriaxona y azitromicina por posible neumonía retrocardiaca. Se solicita angioTC para descartar TEP por taquicardia y desaturación, con hallazgo de engrosamiento pericárdico difuso, descartando también proceso neumónico. Por sospecha de pleuropericarditis se inicia corticoterapia, manteniendo prednisona a dosis de 15 mg con buena evolución clínica, desaparición del dolor y disminución de VSG y PCR en analítica. Evitamos la administración de colchicina y otros AINES por edad, comorbilidad, deterioro de la función renal, etc. si bien son de primera elección. Se realiza ecocardiograma, con hallazgo de derrame pericárdico leve, y toracocentesis, con líquido compatible con exudado. Ampliamos estudio con inmunología y serologías, pendientes al alta. Se revisa al paciente en consultas tras pauta de corticoide de un mes, encontrándose asintomático. Ante ANA $\geq 1:80$, antiDNA positivos y un criterio clínico con puntuación total de 12 impresiona de paciente con afectación por LES, por lo que se mantiene prednisona 5 mg, se añade hidroxicloroquina y se deriva a consultas de Reumatología.

DIAGNÓSTICO

Pleuropericarditis secundaria a lupus eritematoso sistémico.



DISCUSIÓN.

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune, con presentación típica en mujeres de edad media y afectación multisistémica. El LES de aparición tardía o del anciano es un subtipo infrecuente (2-12% de los enfermos de lupus) que se manifiesta en mayores de 50 años, caracterizándose por el predominio de serositis, afectación cardiopulmonar y citopenias, frente a la erupción malar, daño renal, artritis y fotosensibilidad, más prevalentes en el LES común (1,2) renal, serosal, hematológico, joint, and/or neurological manifestations at the time of diagnosis or may develop over the course of the disease. Late-onset SLE or SLE in the elderly is a subtype that differs from the classic SLE in age group, clinical presentation, involvement of organs, and severity. Here, we present the case of a geriatric Hispanic male noted to have worsening renal function. The patient was diagnosed with lupus nephritis (LN. Aunque también es más frecuente en las mujeres, la proporción respecto a los hombres es menor (5,9:1 en el LES tardío frente a 13,8:1 en el de inicio temprano) (3).

El diagnóstico es probabilístico, basado en los criterios establecidos por el American College of Rheumatology (ACR)/European League against Rheumatism (EULAR) 2019 (Tabla 1) o por los criterios SLICC 2012 (Systemic Lupus International Collaborating Clinics). Estos criterios tienen como finalidad la clasificación del LES con un propósito investigador, no tanto diagnóstico y mucho menos terapéutico, lo que supone la necesidad de individualizar cada caso y de la importancia de la sospecha del clínico para iniciar tratamiento (4). Otra dificultad añadida al diagnóstico es la no-simultaneidad de las manifestaciones, es decir, la aparición de los signos de forma larvada en el tiempo obliga a descartar previamente que se deban a otras causas más probables (5). El retraso diagnóstico se incrementa en el LES del anciano, tanto por la edad de aparición infrecuente como por la clínica inespecífica que obliga a descartar otras entidades más frecuentes en esta población (infecciones, neoplasias, etc.) (3).

Actualmente, la clínica más frecuente del paciente con diagnóstico hospitalario de LES es neurológica, fundamentalmente cerebrovascular, siendo las alteraciones hematológicas la segunda manifestación más común (2) time to diagnosis, classification criteria, and the SLE Risk Probability Index (SLERPI. Sin embargo, la serositis con la que debutó nuestro paciente sí se observa con frecuencia en el LES tardío, sobre todo en varones. El análisis del derrame pleural revela un líquido con características de exudado, con pH bajo, rico en proteínas y LDH, con recuento de leucocitos entre 500 y 150000 células/cm³ sin claro predominio de neutrófilos o linfocitos, y estéril; normalmente es bilateral (6). Además la serositis lúpica es una de las pocas situaciones en las que la PCR aumenta de manera relevante en el LES (5). En cuanto a la fiebre, si bien hay que descartar otras causas más probables, como infecciones, es un criterio común y característico del LES, también presente de forma puntual en nuestro caso (4).

La mortalidad es mayor en el LES del anciano: si bien la actividad de la enfermedad es menor, en este grupo de pacientes predomina la afectación de órganos vitales, presentan más comorbilidades y, como se ha comentado, el diagnóstico - y por ende, el tratamiento - se prolonga en el tiempo (3).

El tratamiento no difiere del LES común, si bien es conveniente priorizar la hidroxicloroquina frente al uso prolongado de corticoides e inmunosupresores por sus efectos secundarios en una población de edad avanzada (3).

CONCLUSIONES.

La edad no es un criterio de exclusión para el debut del LES: es importante la sospecha clínica para la aproximación diagnóstica precoz, ya que la latencia en el inicio del tratamiento es una de las causas de mayor mortalidad en este subtipo de enfermedad autoinmune.

BIBLIOGRAFÍA

1. Khan A, Sawant T, Deen Z, Humayun W, Humayun Y. Systemic Lupus Erythematosus in the Elderly That Debuts With an Organic Manifestation of Lupus Nephritis. *Cureus*. 14(9):e28746.
2. Kapsala N, Nikolopoulos D, Flouda S, Chavatzas A, Tseronis D, Aggelakos M, et al. First Diagnosis of Systemic Lupus Erythematosus in Hospitalized Patients: Clinical Phenotypes and Pitfalls for the Non-Specialist. *Am J Med*. febrero de 2022;135(2):244-253.e3.



3. Mongkolchaiairunya J, Wongthanee A, Kasitanon N, Louthrenoo W. Comparison of clinical features, disease activity, treatment and outcomes between late-onset and early-onset patients with systemic lupus erythematosus. A sex- and year at diagnosis-matched controlled study. *Adv Rheumatol*. 1 de mayo de 2023;63(1):20.
4. Aringer M, Costenbader K, Daikh D, Brinks R, Mosca M, Ramsey-Goldman R, et al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis*. septiembre de 2019;78(9):1151-9.
5. Aringer M, Johnson SR. Classifying and diagnosing systemic lupus erythematosus in the 21st century. *Rheumatology (Oxford)*. 5 de diciembre de 2020;59(Suppl5):v4-11.
6. Chang WT, Hsieh TH, Liu MF. Systemic lupus erythematosus with initial presentation of empyematosus pleural effusion in an elderly male patient: a diagnostic challenge. *J Microbiol Immunol Infect*. abril de 2013;46(2):139-42.

ANEXOS.



Figura 1. Radiografía de tórax.



Figura 2. Angio-TC de tórax.



Figura 3. Ecocardiograma transtorácico.

CC-49. ¿ES TODA HIPOTENSIÓN SINÓNIMO DE SEPSIS?

Muñoz Echeverría Laura¹, Martínez de la Cruz Paula¹, Díaz García Laura², Gayoso Cantero Diego³, Sánchez Cano Juan Gabriel¹, Uceda Pescador Sara¹, González-Blanch Álvaro¹, Garmendia Fernández Cristina¹

¹Medicina Interna, Hospital Universitario Fundación Alcorcón

²Medicina Interna, Hospital Universitario del Sureste

³Medicina Interna, Hospital General Universitario de Toledo

PALABRAS CLAVE:

Hipotensión, sepsis, meningioma, ortostatismo

CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 81 años con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con ramipril, diabética, dislipémica y con fibrilación auricular permanente anticoagulada con apixaban. Acude a Urgencias por síncope con traumatismo craneoencefálico secundario. A su llegada, presenta tensión arterial (TA) de 131/75 mmHg, frecuencia cardíaca de 99 lpm y saturación basal de oxígeno del 100%. Exploración física completa sin alteraciones. Se realiza TAC craneal descartándose hemorragia intracraneal y observándose una lesión compatible con meningioma en el ángulo pontocerebeloso. Se decide alta. Acude nuevamente a Urgencias un mes después por deterioro del estado general objetivándose hipotensión de 70/40mmHg. En ese momento afebril, se realiza analítica sanguínea sin elevación de reactantes de fase aguda y sistemático de orina que resulta patológico por lo que ingresa en Medicina Interna con diagnóstico de sepsis urinaria iniciándose sueroterapia y antibioterapia de amplio espectro. Durante su ingreso, persiste afebril, normocárdica y sin datos analíticos de infección, pero presenta varios episodios de hipotensión. Por ello, se descarta razonablemente la presencia de sangrado, arritmias, cardiopatía isquémica o tromboembolismo pulmonar y se retiran fármacos hipotensores. Ante la persistencia de cifras tensionales bajas se realiza en planta un test de ortostatismo en el que presenta en decúbito una TA de 121/73 mmHg siendo de 78/36 mmHg en sedestación. Se solicita entonces una resonancia magnética cerebral (fig.1-2) en la que se observa un meningioma que comprime tronco del encéfalo y estructuras nerviosas locales del sistema nervioso central colindantes, sin signos de hidrocefalia ni datos de hipotensión de líquido cefalorraquídeo.



Por ello, se realiza el diagnóstico de ortostatismo secundario a la compresión de estructuras cerebrales por meningioma de gran tamaño. Valorada la paciente por Neurocirugía, se desestima el abordaje quirúrgico y se decide abordaje conservador.

DISCUSIÓN

El ortostatismo es la respuesta inadecuada a cambios de posición desde el decúbito a sedestación, definiéndose como la caída de 20 mmHg de TAS o 10 mmHg de TAD tras, al menos, siete minutos de reposo o alternatively utilizando mesa basculante con un ángulo de al menos 60° de inclinación. Hay múltiples factores precipitantes: trastornos neurodegenerativos, neuropatías periféricas, enfermedades autoinmunes, fármacos o como en este caso, lesiones intracraneales. A pesar de que hay pocos casos publicados, es importante incluir dentro del diagnóstico diferencial de la hipotensión ortostática la presencia de masas intracraneales que afecten a la vía autonómica barorrefleja reguladora. Dada la sencillez del test de ortostatismo debería de formar parte de nuestra práctica clínica diaria para el correcto diagnóstico diferencial de la hipotensión arterial mantenida.

En pacientes con repercusión clínica relevante, como tratamiento, no hay evidencia suficiente para el uso de terapias farmacológicas, por lo que el uso de fludocortisona o midodrina debe ser individualizado. La decisión de tratamiento quirúrgico definitivo debe considerar comorbilidades y secuelas, siendo necesario incluir siempre medidas higiénico-posturales.

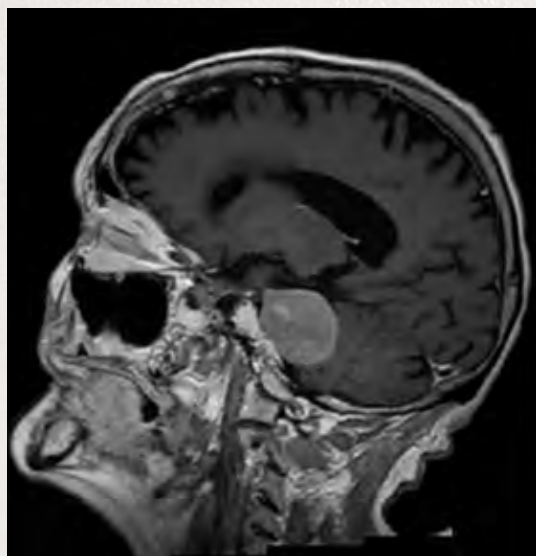


Figura 1

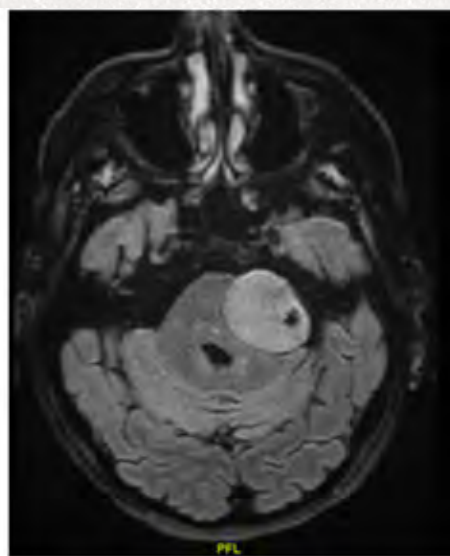


Figura 2

CC-50. PARÁLISIS FACIAL PERIFÉRICA COMO PRESENTACIÓN DE UN CARCINOMA METASTÁSICO OCULTO.

Víctor Manuel Martínez Castilla¹, Yaiza Díaz del Castillo², Aurora Gómez Tórtola³, Lucía Ordieres Ortega⁴.

¹Residente de primer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

²Residente de segundo año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

³Residente de tercer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

⁴Médico Adjunto del Servicio de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

PALABRAS CLAVE:

Parálisis facial periférica, carcinoma metastásico, paraneoplásico.

**CASO CLÍNICO:**

Mujer de 71 años, alérgica a metamisol, con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia e hipotiroidismo en tratamiento hormonal sustitutivo. En abril de 2022 presentó una fractura patológica de clavícula derecha mientras estiraba una prenda de ropa y, posteriormente, otra fractura por aplastamiento de la vértebra D11. Se realizó entonces una densitometría ósea, con resultado patológico (cadera -0.9, columna +0.8). Una resonancia magnética (RM) mostró alteraciones inespecíficas de la captación a nivel medular, por lo que se completó el estudio con proteinograma y cuantificación de cadenas libres en sangre y orina, con resultado normal. Se inició tratamiento con teriparatida y vitamina D.

La paciente acudió a Urgencias por debilidad de los dos tercios inferiores de la hemicara izquierda con desviación de la comisura facial izquierda e imposibilidad para cerrar el ojo izquierdo, por lo que fue diagnosticada de parálisis facial periférica (PFP) izquierda idiopática y se inició tratamiento corticoideo. Tres meses después, volvió a consultar por aparición de lesiones cutáneas en cuero cabelludo y región preauricular izquierda (figura 1), con diagnóstico de tinea capitis, para lo que se pautó itraconazol. Además, dado que la PFP no había mejorado a pesar del tratamiento, la paciente desarrolló queratitis filamentosa en el ojo derecho y queratitis confluyente en el ojo izquierdo. En el plazo de tres semanas, acudió en tres ocasiones más a Urgencias por empeoramiento de la PFP. Finalmente, se realizó una tomografía computerizada (TC) craneal, en la que se observaron lesiones osteolíticas permeativas en calota y base del cráneo con compromiso de forámenes y ambas órbitas, lo que podría justificar la clínica de atrapamiento de los pares craneales. El aspecto radiológico de dichas lesiones obligaba a considerar como posibilidad diagnóstica un proceso neoplásico subyacente, por lo que se cursó ingreso en Medicina Interna para completar el estudio.

A la anamnesis dirigida durante el ingreso, la paciente y su familia referían astenia intensa y pérdida de 30 kilogramos de peso en un año por hiporexia. Se solicitó por tanto una TC cérvico-toraco-abdomino-pélvica.

Asimismo, Dermatología valoró las lesiones localizadas en cuero cabelludo y región preauricular, que persistían sin cambios a pesar de tratamiento antimicótico recibido, por lo que se tomaron biopsias cutáneas. La lesión preauricular fue descrita como una placa eritematosa infiltrada a la palpación de morfología redondeada (4x3 centímetros) sin componente epidérmico. Las del cuero cabelludo eran nodulares e infiltradas a la palpación.

La TC mostró diseminación ósea generalizada de tipo mixto con afectación de todas las estructuras óseas incluidas, fracturas patológicas costales bilaterales, del tercio medio de la clavícula derecha y acúñamiento anterior del cuerpo vertebral D11, sin visualizarse neoplasia primaria (figura 2).

Con estos hallazgos, se llevó a cabo una nueva exploración física completa, en la que se detectaron tres adenopatías axilares pétreas, indoloras y adheridas a planos profundos. La paciente confirmó que nunca se había realizado mamografías de cribado poblacional.

Se realizaron por tanto mamografías con hallazgo de nódulo altamente sospechoso de malignidad (categoría BI-RADS 5) en cuadrante superoexterno de mama izquierda (figura 3), por lo que se tomaron biopsias con aguja gruesa guiadas por ecografía del nódulo mamario y del conglomerado adenopático.

La anatomía patológica del nódulo mamario y las adenopatías correspondía a un carcinoma mamario de tipo no específico grado 2. El perfil inmunohistoquímico fue positivo para receptores de estrógenos y progesterona, Ki 67 del 5% y expresión de C-Erb-B2 negativa. Adicionalmente, la biopsia cutánea mostró infiltración dermoepidérmica por carcinoma compatible con origen mamario primario.

Por todo lo anterior, se presentó el caso en comité multidisciplinar, en el cual se propuso tratamiento paliativo con inhibidores de la quinasa dependiente de ciclina 4 y hormonoterapia.

DISCUSIÓN:

La PFP idiopática es la causa más común de parálisis facial. Típicamente cursa de forma autolimitada, con una recuperación relativamente rápida (2-8 semanas) y completa. Asimismo, se instaura de forma precoz (<72 h) y puede cursar con leve dolor, parestesias, abolición del reflejo estapedial y disgeusia. Aunque la PFP tenga una presentación clásica y se identifique a través de la anamnesis y la exploración, el diagnós-



tico debe ser de exclusión, previo descarte de potenciales causas como otitis media, traumatismo facial, secuela postquirúrgica, síndrome de Ramsay-Hunt o enfermedad de Lyme^{1,2}.

Las parálisis faciales periféricas de origen tumoral se estiman alrededor del 5% y pueden aparecer a raíz de procesos neoplásicos neurogénicos del VII par craneal o neoplasias extrínsecas. Se debe sospechar dicha etiología en los casos en los que la parálisis se instaure de forma lenta y progresiva, persista sin mejoría a pesar de tratamiento, presente dolor persistente durante varios meses, asocie clínica persistente de otros pares craneales (hipoestesia o parestesia en territorio trigeminal, disfagia o disfonía) o exista historia de carcinoma epidermoide de piel^{3,4}.

En las circunstancias previamente descritas, la realización de RM o TC craneal puede ser de ayuda para dilucidar el origen de la parálisis facial. No obstante, los falsos negativos son relativamente frecuentes por limitaciones en la resolución de dichos estudios. En pacientes con parálisis facial de inicio agudo, con pruebas de imagen inicialmente negativas y sintomatología persistente, está justificado repetir la neuroimagen para descartar la presencia de una neoplasia de lento crecimiento^{1,4}.

Como siguiente paso, se podría plantear la exploración quirúrgica del nervio facial tanto como técnica diagnóstica como terapéutica. Esto se debe considerar en pacientes con clínica persistente mayor de seis meses y/o presencia de signos electrofisiológicos de denervación neuronal duradera a pesar de la ausencia de patología tumoral en pruebas de imagen⁴.

Cabe destacar que las PFP de origen tumoral, al ser infrecuentes, suelen ser diagnosticadas erróneamente como una PFP idiopática, lo cual retrasa el diagnóstico y empeora secundariamente el pronóstico^{4,5}. En nuestro caso, el diagnóstico se retrasó cuatro meses desde que apareció la clínica, a pesar de que existían datos de alarma previos (fracturas patológicas) y posteriores (evolución tórpida de la parálisis y aparición de lesiones cutáneas); no obstante, en otras series de pacientes descritas en la literatura el retraso medio asciende hasta a 43,5 meses⁴.

El carcinoma de mama se encuentra entre los tumores que más metastatizan a cabeza y cuello (15-20%)^{6,7}. La parálisis facial en dicha situación se puede producir por metástasis en el hueso temporal, metástasis cutáneas en región preauricular que invadan en profundidad o metástasis en el parénquima de la glándula parótida. En el caso descrito es llamativa la posibilidad de que los dos primeros escenarios sean factibles, algo no descrito en los pocos casos registrados de la literatura, en los cuales en la mayoría de ocasiones la PFP aparece únicamente por metástasis en el hueso temporal^{6,7}.

En conclusión, una parálisis facial periférica de origen tumoral puede ser inicialmente confundida con una parálisis facial idiopática. Es por ello por lo que se debe prestar especial atención a pacientes con parálisis progresiva que presenten datos de alarma para evitar el retraso diagnóstico y, con ello, un peor pronóstico. De la misma forma, ante dicha presentación atípica adquieren relevancia las pruebas de imagen y la exploración quirúrgica del VII par craneal para alcanzar el diagnóstico etiológico. No obstante, se debe recordar que la ausencia de alteraciones en tales exploraciones no descarta la presencia de una parálisis facial periférica como manifestación de un carcinoma metastásico oculto.

FIGURAS:



Figura 1. Lesión preauricular eritematosa infiltrada a la palpación de unos 4 cm de diámetro.

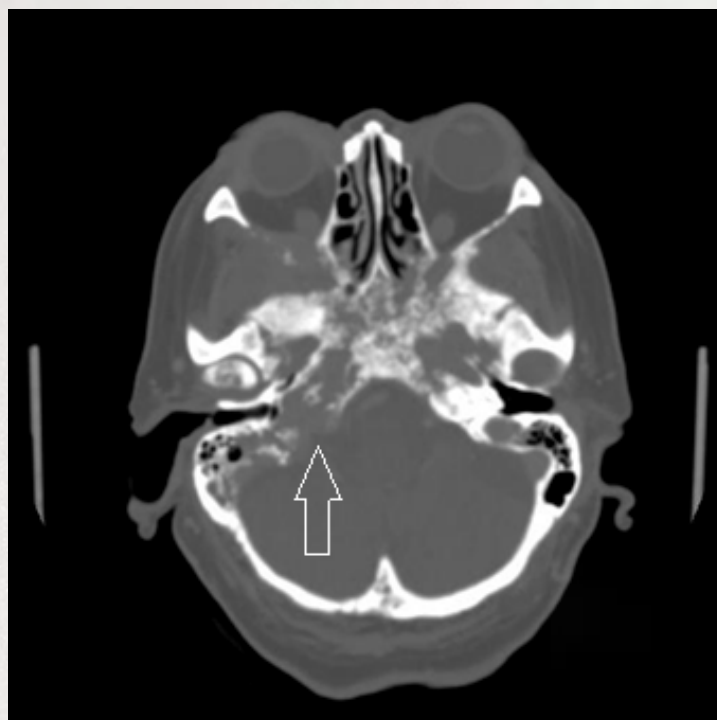


Figura 2. Lesiones osteolíticas permeativas en base del cráneo con compromiso de forámenes (flecha blanca).

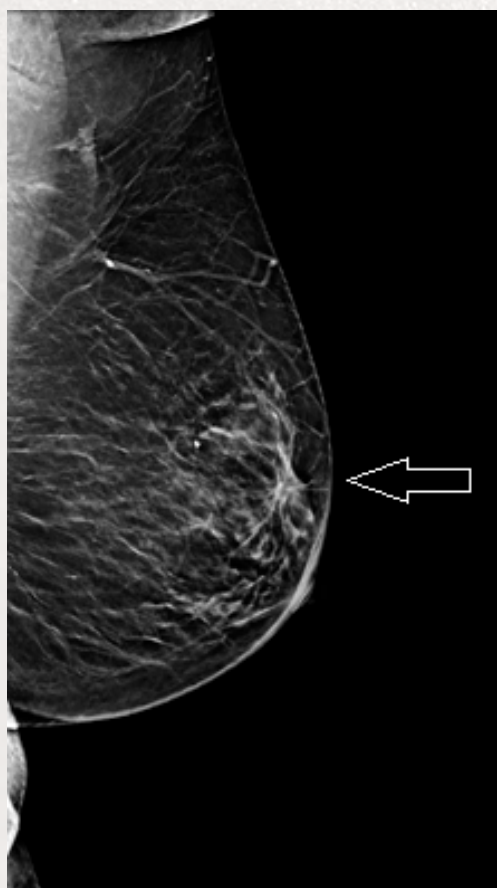


Figura 3. Nódulo altamente sospechoso de malignidad (categoría BI-RADS 5) (flecha blanca).



BIBLIOGRAFÍA

1. Ronthal M, Greenstein P. Bell's palsy: Pathogenesis, clinical features, and diagnosis in adults [Internet]. Uptodate.com. [citado 29 de septiembre de 2023]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/bells-palsy-pathogenesis-clinical-features-and-diagnosis-in-adults>
2. Garro A, Nigrovic LE. Managing peripheral facial palsy. *Ann Emerg Med*. 2018;71(5):618-24.
3. Boahene DO, Olsen KD, Driscoll C, Lewis JE, McDonald TJ. Facial nerve paralysis secondary to occult malignant neoplasms. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;130(4):459-65.
4. Chung E-J, Matic D, Fung K, MacNeil SD, Nichols AC, Kiwan R, et al. Bell's palsy misdiagnosis: characteristics of occult tumors causing facial paralysis. *J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2022;51(1).
5. Brodskyn F, Yonamine FK, Oliveira OCG, Anjos MF dos, Penido N de O. Peripheral facial paralysis as initial manifestation of occult metastatic neoplasia. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2009;75(3):467-467.
6. Di Micco R, Santurro L, Gasparri ML, Zuber V, Fiacco E, Gazzetta G, et al. Rare sites of breast cancer metastasis: a review. *Transl Cancer Res*. 2019;8(S5):S518-52.
7. Cevallos CA, Solis MA, Molgó M, Gonzalez S, Abarzúa Á. Metástasis facial de cáncer de mama asociada a parálisis facial. *Piel (Barc, Internet)*. 2018;33(8):497-9.

CC-51. ENTRE LA BILIS Y LA SANGRE, UN DESAFÍO CLÍNICO.

Sandra Nicás Jiménez, María Lourdes Orgaz Salgado, Laura Cristina Toma, Sonia Muñoz Abarrán, Juan Vicente de la Sota

Medicina Interna, Hospital Universitario Infanta Cristina, Parla
Palabras claves: anemia, bilis, pseudoaneurisma arteria hepática

CASO CLÍNICO:

Varón de 65 años con antecedentes de úlcera duodenal previa causada por *H. pylori*, leishmaniasis tratada en 2006, cirugía de hernia inguinal a los 7 años y fractura de antebrazo derecho a los 14 años. Es fumador y consumidor de alcohol (alrededor de 80 gramos al día). No está en tratamiento regular. El paciente llega a Urgencias con un deterioro progresivo del estado general en los últimos meses y deposiciones semi-líquidas algunas de las cuales contenían restos hemáticos. En los días previos a su visita, experimentó vómitos de contenido alimenticio, fiebre de 38°C y debilidad generalizada al caminar. A la exploración física destacaba la extrema palidez mucocutánea, sin dolor abdominal a la palpación y con tacto rectal en el que evidenciaron melenas.

Se solicita analítica sin leucocitosis con PCR elevada 167 mg/L (<5), anemia grave normocítica normocrómica (Hemoglobina (Hb) 4.5 g/dL (12.5 - 17.2)), Bilirrubina total 1.6 mmol/L (3.3-5.3), Bilirrubina conjugada 1 mg/dL (< 0.3) y Lipasa elevada de 964 U/L (73-393). Radiografía de tórax sin infiltrados parenquimatosos. Se decide transfundir 4 hemoconcentrados (HC) consiguiendo Hb de control de 8 g/dL y se solicita TC abdominal sin contraste ante la sospecha de pancreatitis en el que se evidencia: vesícula con litiasis con cambios inflamatorios adyacentes y el ángulo hepático del colon engrosamiento segmentario; lo que plantea la posibilidad de una colecistitis aguda en evolución, una colitis focal o una lesión tumoral del ángulo hepático del colon con infiltración local. Se inicia antibioterapia con Ceftriaxona y Metronidazol e ingresa en Medicina interna para estudio. Durante su estancia, se realiza un estudio completo de la anemia que revela deficiencia de hierro y falta de folato, sin anomalías evidentes en el frotis sanguíneo ni en el proteinograma, por lo que en un inicio se sospechan de pérdidas digestivas.

Se realiza ecografía abdominal por parte de digestivo que dada la mala ventana complementa con una ColangioRM: cálculos en la vesícula, con mejoría de los cambios inflamatorios en el área adyacente y en el ángulo hepático del colon, lo que sugiere una colecistitis aguda en proceso de resolución. No se observan evidencias de cálculos en la vía biliar, pero se nota un ligero engrosamiento en el ángulo hepático, posiblemente relacionado con la inflamación de la colecistitis. Aunque esto podría ser secundario a la inflamación,



no se descarta una lesión subyacente, por lo que se plantea la posibilidad de realizar una colonoscopia, pero el paciente rechaza la prueba diagnóstica. Por el momento, se mantiene con un enfoque conservador, se desescala la antibioterapia y se mantiene con transfusiones diarias.

En el décimo día de hospitalización, el paciente experimenta un episodio de hematemesis y hematoquecia evidente, junto con inestabilidad hemodinámica y disminución de la hemoglobina a 5 g/dL. Ante esta situación crítica, se realiza una endoscopia digestiva alta de emergencia, en la cual se observa en el estómago un coágulo reciente que no se puede desprender, y no se identifica sangrado activo ni lesiones potencialmente sangrantes.

Se repite la endoscopia digestiva alta 24 horas después, sin encontrar lesiones ni evidencia de sangrado activo. Al mismo tiempo, se observa una mejoría clínica y analítica por lo que se decide suspender la antibioterapia. Sin embargo, en menos de 24 horas, el paciente presenta fiebre nuevamente. En los hemocultivos se aíslan *Candida parapsilosis* y *S. hominis*, lo que lleva a reiniciar la antibioterapia con piperacilina-tazobactam y Fluconazol evidenciando flebitis en miembros superior derecho de la que se sospecha el origen de la bacteriemia.

El paciente comienza con melenas y nuevo episodio de anemización que lleva a realizar una nueva endoscopia digestiva alta, en la que se observa que el esófago, el estómago y el píloro no presentan alteraciones, pero en el duodeno se identifica un sangrado profuso que proviene de la papila, que sugiere origen bilio-pancreático del mismo.

Se solicita de manera urgente TC abdominal con contraste intravenoso que muestra hallazgos altamente sugestivos de un pseudoaneurisma en la arteria hepática derecha, con dimensiones aproximadas de 12 x 10 x 9 mm, junto con la presencia de hemobilia (sangre en las vías biliares) y una leve dilatación de la vía biliar intrahepática (imagen 1).

Se consulta con el equipo de Radiología Intervencionista del Hospital 12 de octubre, que confirma el pseudoaneurisma en la arteria hepática derecha proximal como posible origen del sangrado mediante la arteriografía (imagen 2). Se procede a la embolización para excluir completamente el pseudoaneurisma, y luego el paciente es transferido nuevamente a nuestro hospital.

Se mantiene estable hemodinámicamente, sin experimentar nuevos episodios de sangrado, y con la hemoglobina en 12 mg/dL (ha precisado durante el ingreso de 21 HC). En consecuencia, se decide dar de alta al paciente con una programación para evaluación en las consultas de Digestivo.

DISCUSIÓN:

La hemobilia es definida como un sangrado en el conducto biliar, es una causa poco frecuente de hemorragia gastrointestinal alta, que corresponde a menos del 5 % de todos los casos. Sus causas principales incluyen traumatismos hepáticos, lesiones iatrogénicas, enfermedades inflamatorias, infecciones, neoplasias hepáticas y trastornos vasculares (1).

En este caso el paciente presentaba una hemobilia de causa vascular por un pseudoaneurisma de la arteria hepática. La mayoría de estos pseudoaneurismas ocurren extrahepáticamente, habitualmente en la arteria hepática derecha (2). Sus causas más frecuentes son traumatismos, lesiones vasculares iatrogénicas y en fenómenos infecciosos (colecistitis, pancreatitis...) (3). Clínicamente pueden cursar asintomáticos, aunque pueden manifestarse como dolor abdominal, ictericia (por compresión del árbol biliar), distensión abdominal o producir sangrado por ruptura del pseudoaneurisma, que se podría manifestar como hemorragia digestiva alta, hemosuccus pancreaticus o hemoperitoneo (4). El diagnóstico se realiza por TAC o arteriografía, siendo esta última la adecuada por su valor terapéutico mediante la embolización.

CONCLUSIÓN:

La hemobilia es un evento poco común de sangrado en el tracto gastrointestinal superior, que se caracteriza por síntomas como dolor abdominal, hematemesis, melena e ictericia. Las causas principales incluyen traumatismo hepático, enfermedades infecciosas como la colecistitis y el absceso hepático, neoplasias y enfermedades vasculares. Para diagnosticar y tratar la hemobilia, las técnicas radiológicas intervencionis-



tas son fundamentales, especialmente cuando los pseudoaneurismas de las arterias hepáticas o císticas son la causa del sangrado. Principio del formulario

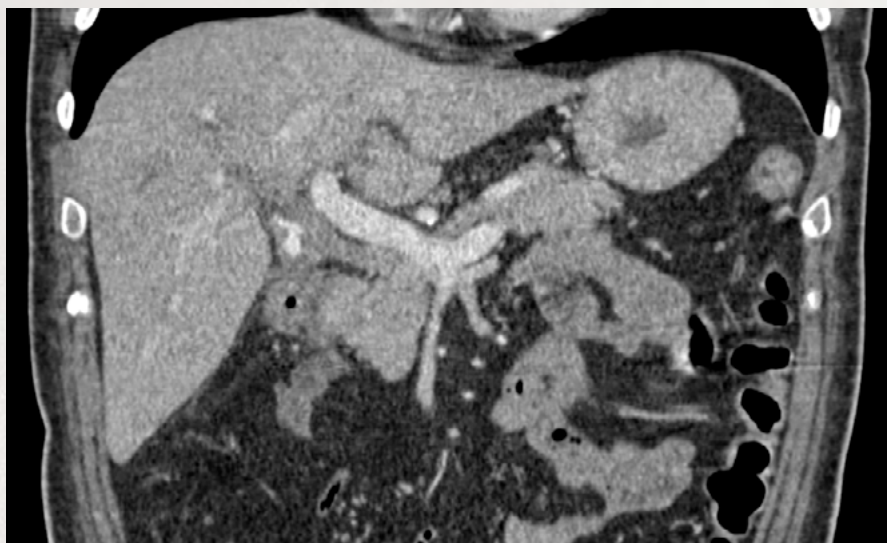


Imagen 1: se evidencia pseudoaneurisma de arteria hepática derecha.

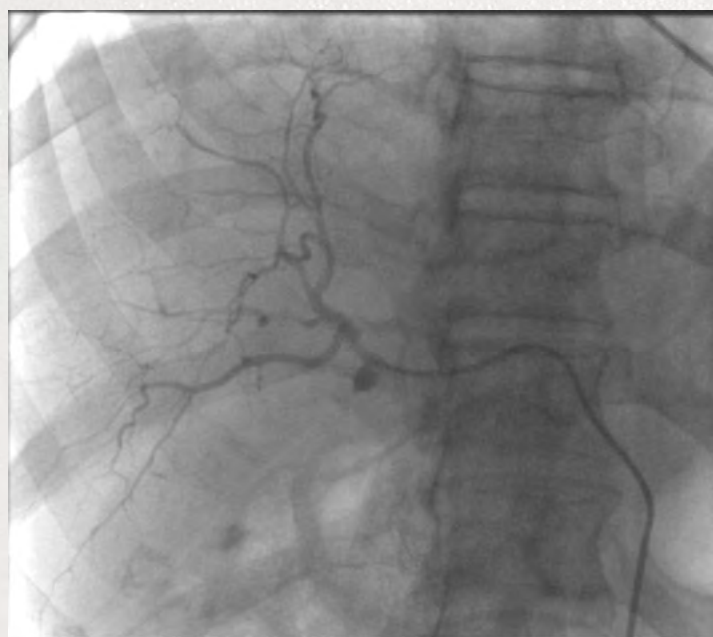


Imagen 2: se evidencia pseudoaneurisma de arteria hepática derecha.

BIBLIOGRAFÍA

1. Merrell S, Schneider P. Conferences and Review. Hemobilia, Evolution of Current Diagnosis and Treatment. West J Med 1991; 155: 621-625.
2. Sebastian, J.J.; Peña, E.; Blas, J.M.; Ceña, G. Fatal upper gastrointestinal bleeding due to hepatic artery pseudoaneurysm diagnosed by endoscopy. Dig Dis Sci. 2008; 53: 1152-3
3. Deziel J, Millikan KW, Economou SG. Complications of laparoscopic cholecystectomy: A national survey of 4292 hospitals and an analysis of 77,604 cases. Am J Surg. 1993; 165:9-14
4. Nicholson, T.; Travis, S.; Ettles, D.; Dyet, J.; Sedman, P.; Wedgewood, K.; Royston, C. Hepatic artery angiography and embolization for hemobilia following laparoscopic cholecystectomy. Cardiovasc Intervent Radiol. 1999; 22: 20-4



CC-52. FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO, A PROPÓSITO DE UN CASO

Carmona Moyano, Isabel María; Redondo Urda, María José; Martínez Vacas, Marina Andrea, García Pérez, Ana María; Miri Kim Lucas, Cruz Carrascosa, Sandra.

Servicio de Medicina Interna del Hospital general universitario de Ciudad Real.

PALABRAS CLAVE:

Fiebre, diagnóstico

HISTORIA CLÍNICA:

ANTECEDENTES:

Mujer de 55 años fumadora importante sin otros factores de riesgo cardiovascular ni enfermedades de interés.

ENFERMEDAD ACTUAL:

Acude a la consulta por fiebre de 38° C de 2 meses de evolución, inicialmente de predominio vespertino y posteriormente continua, asocia úlceras orales y odinofagia por lo que recibe dos ciclos de antibiótico con mejoría de la odinofagia pero no de la fiebre. Asocia pérdida de peso de unos 4-5 Kg desde el inicio del cuadro. No clínica respiratoria, gastrointestinal ni miccional.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

TA 120/70 mmHg, FC 75 lpm, Tª 38°C, SpO2 98% ambiental

Buen estado general, eupneica en reposo, ligera palidez cutánea.

Auscultación cardíaca: rítmica sin soplos ni extratonos.

Auscultación respiratoria: murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos.

Abdomen blando no doloroso a palpación, ruidos hidroaéreos presentes. Sin signos de irritación peritoneal.

Extremidades sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda

No lesiones cutáneas.

Exploraciones complementarias:

Analítica: anemia normocítica leucocitosis sin neutrofilia, VSG 120 mm/h (0-10 mm/m), hierro 27 mcg/dl (60-170 mcg/dl), IST 10%, TSH 2,07 mUI/L (0.37-4.7 mUI/L), ANAs y ENAs negativos, quantiferon-TB, serologías de virus hepatotropos y VIH negativos.

TC body; signos de enfisema centrolobulillar. Leves atelectasias laminares bibasales. Miomas uterinos de hasta 4 cm.

Se amplía PET-TC por persistencia de la fiebre; incremento difuso de la actividad celular inflamatoria en toda la extensión de la pared de la aorta torácica y en los dos tercios proximales de la aorta abdominal hasta su porción caudal a los hilos renales. Incremento de actividad metabólica en arterias subclavias y tronco braquiocefálico.

Angio-resonancia magnética cerebral y ecocardiograma transtorácico: sin alteraciones.

DIAGNÓSTICO:

Vasculitis de grandes vasos tipo Arteritis de Takayasu (TAK)

**DISCUSIÓN:**

Dado el aumento de VSG y los hallazgos del PET-TC, diagnosticamos a la paciente de vasculitis de grandes vasos tipo Arteritis de Takayasu(TAK).

En la fiebre de origen desconocido hay que plantear el diagnóstico diferencial entre infecciones, neoplasias y enfermedades sistémicas como por ejemplo vasculitis. La TAK es una vasculitis de grandes vasos poco común, afecta principalmente a la aorta y sus ramas primarias y es de etiología desconocida. Comparte algunas características con la arteritis de las células gigantes, es más frecuente en mujeres con edad de inicio entre los 10-40 años y su mayor prevalencia es en Asia.

El diagnóstico es clínico y radiológico; inicialmente suelen ser síntomas constitucionales y fiebre con curso subagudo, posteriormente a medida que avanza la enfermedad con el estrechamiento, oclusión o dilatación de las arterias se produce claudicación de las extremidades, cianosis, ausencia de pulsos distales, presión arterial discrepante entre los brazos, hipertensión, angina, síntomas gastrointestinales, respiratorios y neurológicos según las arterias afectadas. No hay pruebas de laboratorio diagnósticas pero la elevación de VSG y PCR pueden apoyar el diagnóstico, su normalidad no lo descarta. Son esenciales para el diagnóstico la angioRMN o el angioTC ya que el eco-doppler no puede llegar a los vasos de áreas más profundas. El PET-TC es una prueba cada vez más utilizada para el diagnóstico, pero su papel en la valoración de actividad la enfermedad está en estudio. La biopsia de los grandes vasos no es práctica. Los criterios de clasificación surgen para distinguir entre formas de vasculitis, pero están limitados en la práctica clínica.

El pilar del tratamiento son los glucocorticoides sistémicos a dosis altas con descenso progresivo. Dada la cronicidad y el carácter recidivante de la enfermedad hay que asociar un ahorrador de corticoides para evitar su toxicidad, ninguno de ellos ha demostrado ser eficaz y es común usar la multitterapia. La elección depende de factores como las comorbilidades del paciente, el costo y la disponibilidad, se suele añadir, debido a la mayor experiencia, metotrexato, azatioprina o leflunomida y en casos seleccionados los anti-TNF-alfa o tocilizumab ya que hay estudios que indican que pueden ser más efectivos para mantener la remisión, pero hace falta más investigación. Las intervenciones endovasculares se reservan para estenosis irreversible o grandes aneurismas.

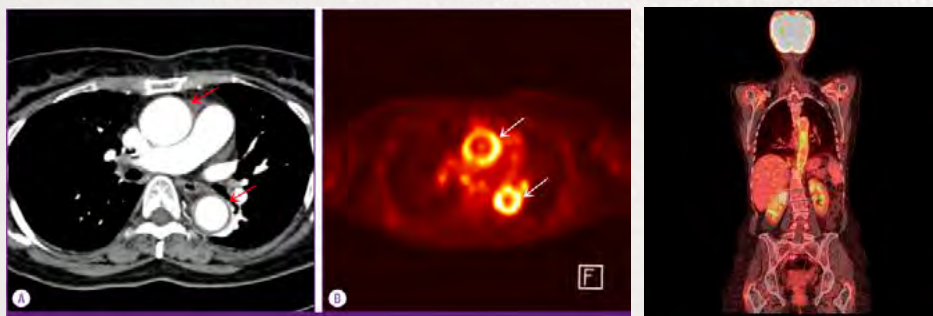


Imagen PET-TC

BIBLIOGRAFÍA

1. Maz M, Chung SA, Abril A. American College of Rheumatology/Guía de la Fundación Vasculitis para el tratamiento de la arteritis de células gigantes y la arteritis de Takayasu. *Artritis Reumatol.* 2021;73.
2. Hellmich B, Monti AA. Actualización 2018 de las recomendaciones EULAR para el manejo de las vasculitis de grandes vasos. *Ann Rheum Dis.* 2020;79.
3. Hoffman GS, Leavitt RY, Kerr GS. Tratamiento de la arteritis de Takayasu resistente a los glucocorticoides o recidivante con metotrexato. *Artritis Rheum.* 1994;37.



CC-53. LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y CORAZÓN DE ACERO

Ana María Aldea Gamarra¹, Marta Salas Sánchez², Luis Antonio Álvarez-Sala Walther³, María Victoria Villalba García⁴, Cristina Ausín García⁴.

¹Residente de segundo año de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

²Residente de cuarto año de Medicina Interna Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

³Médico Adjunto de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

⁴Médico Adjunto de Medicina Interna. Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

PALABRAS CLAVE:

“Lupus eritematoso sistémico”, “riesgo cardiovascular”, “aterosclerosis”.

CASO CLÍNICO

Mujer de 73 años, de origen hindú, con antecedentes personales relevantes de hipertensión arterial, dislipemia, prediabetes, y lupus eritematoso sistémico (LES) con debut cutáneo-articular y neurolupus hace más de 40 años, con triple positividad para anticuerpos antifosfolípido, sin evento trombótico asociado. En situación de remisión desde hace años, sin tratamiento inmunosupresor de base. Había sido previamente valorada por Cardiología por hallazgos electrocardiográficos compatibles con hipertrofia ventricular izquierda (HVI), sin datos de cardiopatía estructural en el ecocardiograma.

Consulta por empeoramiento de clase funcional en los últimos 3 meses, con aumento progresivo de disnea y palpitaciones, sin otra sintomatología cardiovascular asociada. Refiere, asimismo, astenia importante, sensación distérmica sin fiebre termometrada, y artralgias generalizadas.

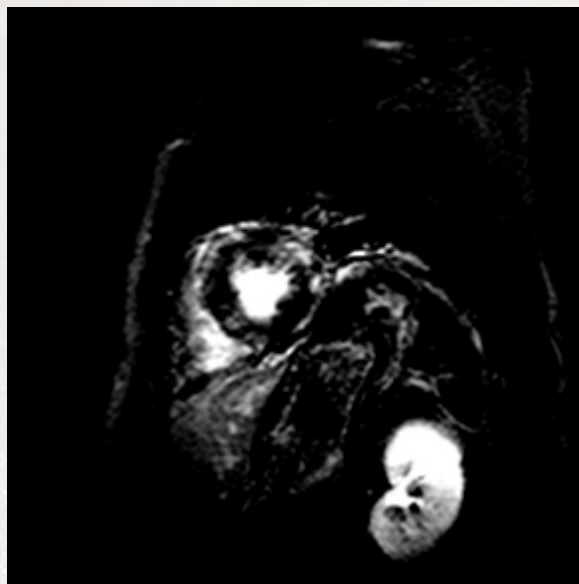
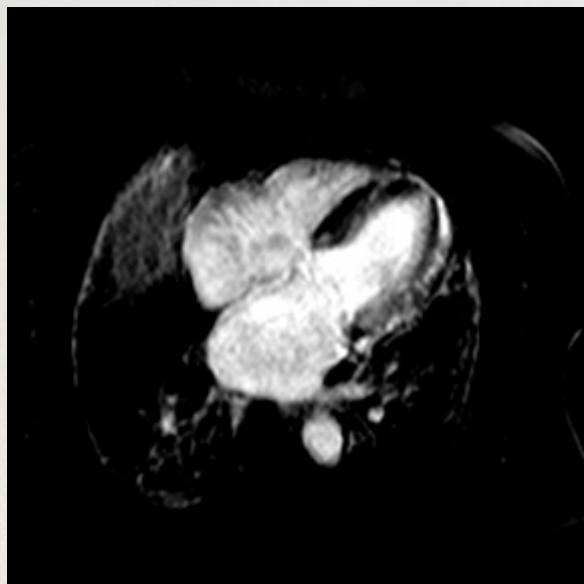
A la exploración física presenta buen estado general, sin lesiones cutáneas de interés ni datos sugestivos de artritis. Auscultación cardiopulmonar con soplo sistólico ya conocido, murmullo vesicular disminuido globalmente con crepitantes secos sutiles bilaterales. Resto de exploración física sin hallazgos relevantes.

Análíticamente, destaca importante elevación de péptido natriurético cerebral N- terminal (Nt-proBNP) hasta 3.500 ng/L (0-300), así como discreta elevación de marcadores de daño miocárdico (creatina kinasa 244 U/L (26 – 192); troponina T ultrasensible (TnT-us) 19,9 ng/L (< 0,4 ng/L)). No existen claros datos de actividad inflamatoria lúpica (anticuerpos anti-ds DNA 68.15 IU/mL (0 – 10), título de anti-Nucleares 1/320, complemento C3 93.5 mg/dL (88 - 183), complemento C4 20.8 mg/dL (18 – 54), factor reumatoide 74 UI/mL (0 – 25) menos elevado que en ocasiones previas, crioglobulinas negativas), a excepción de proteinuria de 176 mg en orina de 24 horas (< 80 mg/24h). Se solicita a su vez un amplio estudio microbiológico que resulta negativo, incluyendo serologías víricas (VIH, VEB, CMV, VVZ, VHB, VHC), serologías para sífilis y strongiloides, y quantiferón.

Radiológicamente se objetiva pinzamiento crónico de senos costofrénicos y pequeñas opacidades lineales bibasales de aspecto cicatricial, sin cambios respecto a estudios previos.

Para continuar el estudio se solicita nuevo ecocardiograma, que muestra espesores parietales ligeramente aumentados del ventrículo izquierdo (VI) con función sistólica ligeramente deprimida (51%), dilatación auricular izquierda, insuficiencia mitral moderada y aorta ascendente proximal ligeramente dilatada. En el holter se registra extrasistolia ventricular de muy alta densidad (16%) y rachas de bigeminismo y trigeminismo, por lo que se inicia tratamiento con betabloqueantes.

Se realiza además una resonancia magnética cardíaca (figuras 1 y 2), la cual muestra muy extenso realce tardío subepicárdico, con afectación de más del 50% del espesor miocárdico en la cara inferolateral y mitad distal de cara anterior, así como realce mesocárdico extenso más marcado en segmento distal del septo con edema miocárdico; todo ello compatible con miocardiopatía arritmogénica con afectación izquierda, sin poder descartar miocarditis extensa. Se decide hospitalizar a la paciente para ajustar tratamiento depletivo y de beneficio pronóstico cardiovascular de insuficiencia cardíaca, así como valorar inicio de tratamiento inmunosupresor.



Figuras 1 y 2. Resonancia magnética cardíaca. Planos cuatro cámaras y eje corto.

No obstante, ante la ausencia de etiología clara sobre los hallazgos de la resonancia y la duda sobre si se trata de actividad inflamatoria lúpica, se solicita tomografía por emisión de positrones – tomografía computarizada (PET-TC) (figuras 3 y 4), que finalmente no evidencia datos sugerentes de inflamación aguda miocárdica. Se completa el estudio cardiológico con coronariografía que muestra enfermedad severa de tres vasos, con biopsia endomiocárdica inespecífica y ausencia de depósitos en la inmunofluorescencia.

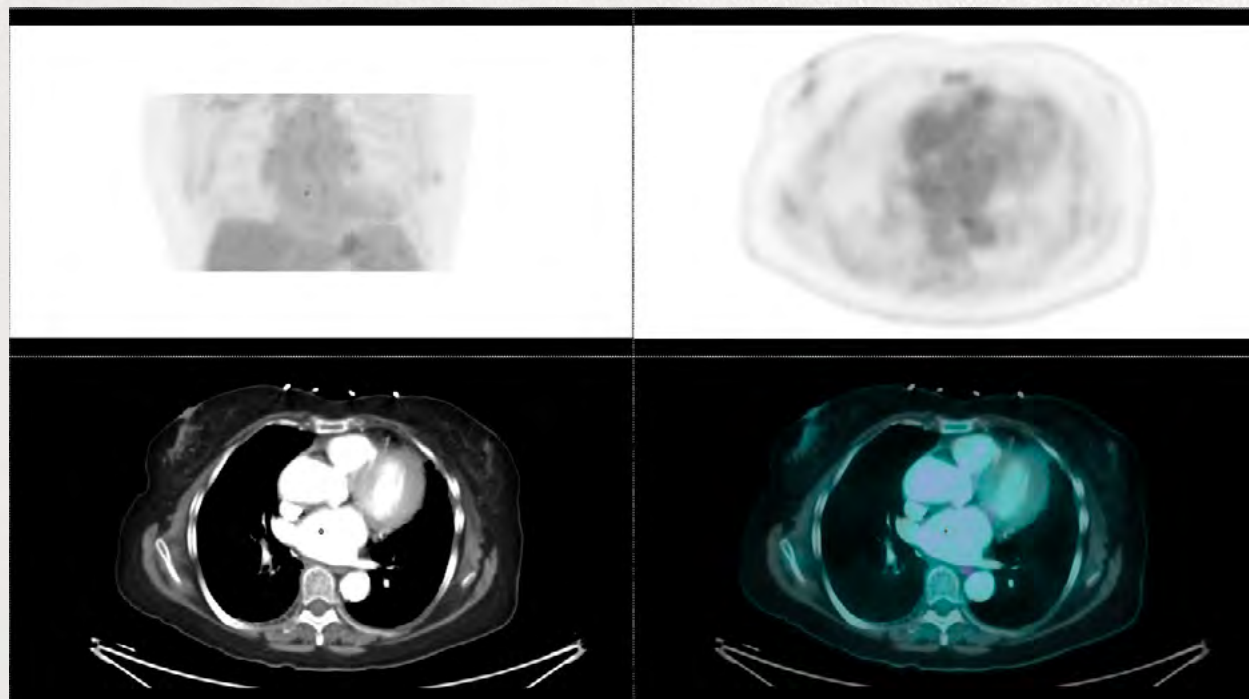


Figura 3. PET-TC sin evidencia de inflamación miocárdica

Se decide entonces no iniciar tratamiento de inducción con corticoides ni inmunosupresor ante la no evidencia de miocarditis lúpica. Finalmente, la paciente es dada de alta a domicilio, pendiente de cirugía de revascularización cardíaca.



DISCUSIÓN

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune sistémica caracterizada por la formación y depósito de auto-anticuerpos y complejos inmunológicos que favorecen la inflamación sistémica y daño tisular generalizado, pudiendo afectar a prácticamente cualquier órgano del cuerpo humano. Destaca la afectación cardíaca como primera causa de muerte en pacientes con LES, con una mortalidad cardiovascular que ha permanecido estable en las últimas décadas, contrariamente a la mortalidad global que ha ido en descenso gracias a los avances diagnósticos y terapéuticos de los últimos años (1-2). Dicha afectación puede ser variable e incluye no solo la ateromatosis acelerada y enfermedad arterial coronaria prematura, sino también la afectación directa pericárdica, miocárdica, valvular y subvalvular en menor medida. El riesgo de trombosis también puede estar aumentado, independientemente de la carga aterosclerótica (3). La miocarditis es una manifestación grave, pero a menudo asintomática del LES con una prevalencia del 8 al 25%, la cual ha ido disminuyendo con la introducción de la terapia corticoidea. En estudios clínicos, se ha identificado miocarditis en aproximadamente el 9% de los pacientes con LES (4). Muchas veces esta afectación del miocardio se presenta más frecuentemente en el seno de un brote grave de LES con otras afectaciones orgánicas asociadas que de forma aislada.

Cabe destacar que el mayor riesgo de sufrir un evento cardiovascular aparece tanto en estadios tempranos como tardíos de la enfermedad, siendo por tanto especialmente llamativa la incidencia de dichos eventos en pacientes jóvenes sin factores de riesgo cardiovascular tradicionales adicionales. Se estima que las pacientes jóvenes con LES pueden tener un riesgo de hasta 50 veces mayor de sufrir un infarto agudo de miocardio (IAM) con respecto a la población general (2).

Dicho incremento en el riesgo cardiovascular se debe a una combinación de factores de riesgo cardiovasculares tanto tradicionales como no tradicionales. Dentro de los factores de riesgo no típicos, predominan principalmente factores asociados a la inflamación crónica, entre los que se incluyen la mayor actividad y duración de la enfermedad, presencia de afectación renal, consumo de complemento, y niveles elevados de anticuerpos anti- dsDNA. Cabe destacar la positividad de los anticuerpos antifosfolípido (especialmente su triple positividad), y la coexistencia del síndrome antifosfolípido como factores de riesgo cardiovasculares independientes (5).

Otros factores no tradicionales, incluyen el uso crónico de corticoides, los cuales exacerban factores de riesgo típicos tales como la hipertensión arterial o la diabetes mellitus, aumentando así el riesgo global cardiovascular, incluso después de controlar la actividad de la enfermedad.

La elevada morbimortalidad cardiovascular en los pacientes con LES se debe no solo a la mayor prevalencia de factores de riesgo y ateromatosis acelerada, sino también a la falta y retraso del diagnóstico de la enfermedad cardiovascular. Las manifestaciones atípicas de la enfermedad arterial coronaria en pacientes con LES, el amplio diagnóstico diferencial, y las limitaciones de las técnicas de imagen convencionales, dificultan y retrasan el diagnóstico de la misma. En este caso, son de vital importancia las técnicas de imagen avanzadas (resonancia magnética cardíaca y PET- TC), y/o prueba diagnósticas invasivas, tales como la coronariografía percutánea.

En el caso que se presenta destaca la aparición de una miocardiopatía en la que si bien se descarta en el PET una actividad inflamatoria aguda que sugiera un brote agudo de miocarditis, se descubre la existencia de una enfermedad coronaria extensa, que evidencia de nuevo el riesgo cardiovascular aumentado y las diferentes formas de morbilidad cardíaca que puede presentar una paciente con lupus y además triple positividad de anticuerpos antifosfolípidos, tal y como se ha registrado en la literatura.

BIBLIOGRAFÍA

1. Taylor T, Anastasiou C, Ja C, Rush S, Trupin L, Dall'Era M, Katz P, Barbour KE, Greenlund KJ, Yazdany J, Gianfrancesco MA. Causes of Death Among Individuals With Systemic Lupus Erythematosus by Race and Ethnicity: A Population-Based Study. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2023 Jan;75(1):61-68. doi: 10.1002/acr.24988. Epub 2022 Sep 15. PMID: 35904969; PMCID: PMC9797422.
2. Burkard T, Trendelenburg M, Daikeler T, Hess C, Bremerich J, Haaf P, Buser P, Zellweger MJ. The heart in systemic lupus erythematosus A comprehensive approach by cardiovascular magnetic re-



sonance tomography. *PLoS One*. 2018 Oct 1;13(10):e0202105. doi: 10.1371/journal.pone.0202105. PMID: 30273933; PMCID: PMC6167090.

3. O'Neill SG, Woldman S, Bailliard F, Norman W, McEwan J, Isenberg DA, Taylor AM, Rahman A. Cardiac magnetic resonance imaging in patients with systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis*. 2009 Sep;68(9):1478-81. doi: 10.1136/ard.2008.098053. Epub 2008 Nov 26. PMID: 19036755.
4. Du Toit R, Karamchand S, Doubell AF, et al. Lupus myocarditis: review of current diagnostic modalities and their application in clinical practice. *Rheumatology (Oxford)* 2023; 62:523.
5. Ajeganova S, Hafström I, Frostegård J. Patients with SLE have higher risk of cardiovascular events and mortality in comparison with controls with the same levels of traditional risk factors and anti-ma-media measures, which is related to accumulated disease damage and antiphospholipid syndrome: a case-control study over 10 years. *Lupus Sci Med*. 2021 Feb;8(1):e000454. doi: 10.1136/lupus-2020-000454. PMID: 33547230; PMCID: PMC7871345.

CC-54. ¿QUÉ SE OCULTA TRAS LA FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO?

Paula Raquel Pujols León¹, Marina Valenzuela Espejo², Sara Luis García³, Nuria Gabarró López⁴.

¹Residente de primer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

²Residente de tercer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

³Residente de quinto año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

⁴Adjunta de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

PALABRAS CLAVE:

Fiebre de origen desconocido, inmunosupresión, citomegalovirus.

CASO CLÍNICO

Mujer de 86 años, sin deterioro cognitivo, previamente independiente, con vida basal activa. Antecedentes de interés: hipertensión arterial, dislipemia, diabetes mellitus tipo 2, fibrilación auricular anticoagulada con apixabán, ictus isquémico en 2019 con afasia residual, enfermedad renal crónica G3b, anemia normocítica normocrómica de origen multifactorial, polimiositis anti HMGR positivo en tratamiento desde 2021, actualmente con prednisona 5mg y micofenolato mofetil 500mg/12h, neuropatía por herpes zóster dorsal e ingreso reciente por enteritis de yeyuno proximal.

Acude a Urgencias por fiebre y alteración del nivel de conciencia, asociando mioclonias en miembros distales, sin otra clara sintomatología asociada. A la exploración presentaba hipotensión, resto de constantes mantenidas, crepitantes bibasales en la auscultación pulmonar y edemas en tercio distal de miembros inferiores. Neurológicamente, presentaba Glasgow 13/15, somnolencia, sin signos meníngeos ni otros datos de focalidad neurológica.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analíticamente presentaba anemia de dos puntos con respecto a su basal sin exteriorización de sangrado, trombocitosis reactiva, ligera leucocitosis con neutrofilia y linfopenia, aumento de los reactantes de fase aguda (RFA) con procalcitonina (PCT) negativa y Nt-proBNP elevado.

Se completó el estudio con análisis de orina, tomografía computerizada (TC) abdomino-pélvica y cerebral sin hallazgos que justifiquen el cuadro, por lo que finalmente se realiza punción lumbar con bioquímica anodina (ausencia de leucocitos, sin consumo de glucosa y proteínas en rango). Se solicitó reacción en cadena de la polimerasa (PCR) múltiple, que resulta positiva para *Streptococcus pneumoniae*.



EVOLUCIÓN

Se transfundieron 2 concentrados de hematíes y se cursó ingreso en Medicina Interna con diagnóstico de meningoencefalitis y tratamiento con ceftriaxona 2g/12 horas.

Tras inicio de antibioterapia, presentó mejoría clínica con recuperación del nivel de conciencia, pero con persistencia de mioclonías. Se solicitó valoración por parte de Neurología y se realizaron dos electroencefalogramas con hallazgos inespecíficos, pero que podrían corresponder con actividad epileptiforme. Además, presentó un episodio sugestivo de crisis comicial parcial por lo que se decide iniciar tratamiento con levetiracetam 500mg/12horas, con descenso posterior por somnolencia a 250mg/12horas.

Durante su ingreso presentó diversas complicaciones, siendo la más importante, una fiebre de origen desconocido (FOD), de varias semanas de evolución, sin claro foco infeccioso.

La paciente presenta nuevamente fluctuaciones en el nivel de conciencia, desorientación en las tres esferas y deterioro del estado general y funcional, asociando picos febriles de hasta 39°C, por lo que durante el ingreso se sacaron varias tandas de hemocultivos, urocultivos y se retiró y cultivó el catéter central colocado por vía periférica (PICC) siendo todo estéril tras cinco días de incubación (posiblemente decapitados por la antibioterapia). Se realizó ecocardiograma transtorácico (ETT) y transesofágico (ETE) que descartaron endocarditis. Se amplió estudio microbiológico y de autoinmunidad, se aumentó la dosis de prednisona y se escaló tratamiento antibiótico a meropenem y linezolid a la espera de resultados. Además la paciente presentó episodios diarreicos con estreñimiento posterior, por lo que se tomaron muestras para Clostridium Difficile y coprocultivo, siendo ambos negativos.

El estudio de autoinmunidad, la PCR de virus respiratorios y las serologías incluyendo VIH, VHB, VHC, Sífilis, quantiferon, Brucela, Rickettsia, Legionella, Mycoplasma, Coxiella y Chlamydia pneumoniae, fueron negativas. Análíticamente destacaba hipertransaminasemia con un patrón de colestasis disociada, anemia y elevación de RFA con PCT negativa.

Revisando el ingreso anterior, la paciente ya presentaba serología positiva para citomegalovirus (CMV), por lo que ante paciente con FOD, en situación de inmunosupresión y sin mejoría clínica pese a tratamiento antibiótico, se solicitó PCR para CMV, obteniendo 6490 copias/mL. Tratamos por tanto el episodio como una infección activa por CMV que podría explicar la FOD, anemización, colitis y alteración del perfil hepático y nivel de conciencia y se inició tratamiento antiviral con Ganciclovir intravenoso 150mg/ 24h ajustado por filtrado glomerular (FG) y peso.

Tras esto, la paciente tuvo una buena evolución clínica, persistiendo afebril, con mejoría del nivel de conciencia y sin nuevas crisis. Se realizan controles semanales de PCR de CMV con descenso progresivo en el número de copias (6490 → 997 → 102). Ante estabilidad clínica, se decide cambio a Valganciclovir oral 450mg/ 24h ajustado a FG hasta completar 21 días de tratamiento, según indicaciones por parte del servicio de Microbiología.

Finalmente, dada la resolución de la clínica y mejoría analítica, la paciente fue trasladada a un hospital de media estancia para rehabilitación.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La FOD se define como elevación de la temperatura corporal de 38,3°C o mayor en varias determinaciones durante al menos tres semanas y con diagnóstico etiológico incierto tras tres días de estudios hospitalarios o tres consultas ambulatorias (1).

En pacientes jóvenes la causa más frecuente de FOD son las infecciones, mientras que en mayores de 65 años, en primer lugar se encuentran las causas sistémicas no infecciosas (polimialgia reumática y la arteritis de células gigantes), seguidas de las infecciosas (sobre todo tuberculosis y abscesos abdominales, aunque también causas virales y endocarditis) y las neoplasias (2).

Descartamos las causas sistémicas no infecciosas puesto que la analítica de autoinmunidad fue negativa, además no hubo mejoría clínica con el aumento de la corticoterapia de 5mg a 7,5mg, y respecto a la clínica, predominaba el bajo nivel de conciencia sin presentar sintomatología compatible con enfermedad autoinmune.



Las neoplasias que más se asocian a FOD son: los linfomas, el carcinoma de células renales, el hepatocarcinoma o afectación metastásica hepática y el cáncer de ovario (2). En nuestra paciente, los marcadores tumorales fueron negativos a excepción del CA-125 117 (<35) y se realizó TC abdomino-pélvico en Urgencias que fue anodino, descartando patología tumoral. Además, la paciente no refería síndrome constitucional ni síntomas B.

Por último, debemos descartar causas infecciosas. La PCR de virus respiratorios y las serologías, a excepción del CMV, fueron negativas. Descartamos endocarditis mediante ETE, el TC abdomino-pélvico no evidenció absceso oculto, y la clínica no sugería proceso bacteriano ante PCT negativa mantenida durante el ingreso, hemocultivos, urocultivos y coprocultivos negativos y ausencia de mejoría clínica a pesar de rotar y escalar antibioterapia.

Finalmente nuestra paciente fue diagnosticada de infección activa por CMV.

El CMV pertenece a la familia Herpesviridae. Tras la primoinfección, el virus permanece latente en los monocitos y posiblemente en otros tejidos y órganos hasta su reactivación (3).

La reactivación por CMV puede ocurrir en cualquier momento de la vida, aunque el riesgo aumenta con la inmunosupresión, tanto iatrogénica, como por enfermedad subyacente (4), estancia hospitalaria/ventilación mecánica prolongada, sepsis/enfermedad grave, uso de sustancias vasoactivas, número de transfusiones, cirugía mayor y trauma (5)(6).

En los pacientes inmunocompetentes, la infección suele ser asintomática, leve o causar un síndrome mononucleósico, mientras que, en los inmunosuprimidos, el virus se comporta como un patógeno oportunista, pudiendo llegar a causar enfermedad grave, relacionada directamente con el grado de inmunosupresión (3).

En cuanto al diagnóstico, la serología sirve para la detección de anticuerpos específicos, siendo útil en el diagnóstico de la primoinfección y conocer el estatus serológico del paciente. Se utiliza la PCR como técnica molecular para la cuantificación de ADN de CMV y para evaluar la respuesta microbiológica al tratamiento (3).

Los fármacos utilizados en el tratamiento son el ganciclovir intravenoso en dosis de 5mg/kg cada 12h o valganciclovir oral en dosis de 900mg/12h, ambas ajustadas a función renal (7).

A modo de conclusión, destacar la importancia de considerar el CMV como causa de FOD puesto que presenta alta prevalencia en la población y tiene alto riesgo de reactivación en pacientes inmunosuprimidos.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Carrero Arribas R, Caso Laviana JM. Capítulo 6. Fiebre de origen desconocido. Alteraciones de la termorregulación. Síndrome constitucional. In: *Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica Hospital Universitario* 12 de Octubre. 9o edición ed. Madrid; 2022. p. 72–81.
2. Haidar G, Singh N. Fever of unknown origin. *New England Journal of Medicine*. 2022;386(5):463–77. doi:10.1056/nejmra2111003
3. Gámez SS, Ruiz MP, Navarro Marí JM. Infección por citomegalovirus humano. *Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica*. 2014;32:15–22. doi:10.1016/s0213-005x(14)70145-4
4. Forte E, Zhang Z, Thorp EB, Hummel M. Cytomegalovirus latency and reactivation: An intricate interplay with the host immune response. *Frontiers in Cellular and Infection Microbiology*. 2020;10. doi:10.3389/fcimb.2020.00130
5. Carrillo Esper R. Reactivación de citomegalovirus en el enfermo grave internado en la Unidad de Terapia Intensiva. *Gaceta Médica de México*. 2011 Jan 28;147:159–62.
6. Jaber S, Chanques G, Borry J, Souche B, Verdier R, Perrigault P-F, et al. Cytomegalovirus infection in critically ill patients. *Chest*. 2005;127(1):233–41. doi:10.1378/chest.127.1.233
7. Tinoco Racero I, Caro Gómez N, Rodríguez Leal C, López Tinoco E. Infecciones por el virus De epstein-barr y citomegalovirus. *ELSEVIER*. 2014;11(50):2954–64. doi:10.1016/s0304-5412(14)70722-x



CC-55. DISNEA DE APARICIÓN BRUSCA EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDA: ¿QUÉ SE ESCONDE DETRÁS DE UNA NEUMONÍA?

León Cobos Elena María¹, Fernández Domingo Nerea, García García Áurea, Pérez Ibáñez Laura, Gutiérrez Marcos Fernando Miguel

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

PALABRAS CLAVE:

Rituximab, bronquiolitis obliterante.

HISTORIA CLÍNICA:

Mujer de 75 años natural de Venezuela. Como antecedentes personales relevantes: alergia a Quinolonas; no hábito tabáquico; obesidad grado I (Índice de Masa Corporal 25.1) y neuromielitis óptica (síndrome de Devic) en tratamiento con Rituximab desde diciembre de 2022, con tetraparesia secundaria a mielitis cervical extensa y dolor de características neuropáticas en extremidades (en tratamiento con Gabapentina 900 mg/día, Eslicarbazepina 800mg/día, Duloxetina 30mg/día y Baclofeno 40mg/día) con respuesta parcial.

Consulta por cuadro de tres días de evolución de disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos, sin tos ni expectoración. Niega fiebre y sensación distérmica. No clínica a otro nivel.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Buen estado general. Consciente y orientada en las tres esferas. Eupneica a 16rpm sin trabajo respiratorio. Afebril, tensión arterial 120/60mmHg, frecuencia cardíaca 92lpm, saturación de oxígeno 90% con gafas nasales a 2 l/min. Auscultación cardíaca: rítmica, sin soplos. Auscultación pulmonar: crepitantes bibasales, murmullo vesicular conservado. Abdomen: globuloso, blando, dolor difuso a la palpación. No masas ni visceromegalias. No peritonismo. Resto, anodina.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- Hemograma: Leucocitos: $11.8 \times 10^3/\mu\text{l}$ (4.5-11.0); Neutrófilos: $8.26 \times 10^3/\mu\text{L}$ (1.80-7.70); Linfocitos: $1.84 \times 10^3/\mu\text{L}$ (1.00-4.80); Eosinófilos: $0.52 \times 10^3/\mu\text{L}$ (< 0.50); Plaquetas: $578 \times 10^3/\mu\text{L}$ (150-400); Volumen sedimentación glomerular (VSG): 82 mm/1ª hora (1-20).
- Bioquímica: Función renal e ionograma sin alteraciones; Lactato deshidrogenasa (LDH): 219 U/l (120-246); Proteína C Reactiva: 130.2 mg/l (< 10.0).
- Reacción en Cadena de la Polimerasa (PCR) de exudado nasofaríngeo para Coronavirus del Síndrome Respiratorio Agudo Grave 2 (SARS-CoV2): Negativo.
- Radiografía de tórax: Infiltrado alveolar en campo medio y superior derecho compatible con proceso infeccioso. Imágenes compatibles con bronquiectasias en ambas bases pulmonares.

EVOLUCIÓN:

Se inicia en Servicio de Urgencias tratamiento empírico con Ceftriaxona 1g/24h y Claritromicina 500mg/12h e ingresa a cargo de Medicina Interna con juicio clínico de neumonía en lóbulo medio en paciente inmunodeprimida. Se mantiene dicha pauta durante 6 días. Se realiza analítica sanguínea, objetivando disminución de leucocitosis y otros reactantes de fase aguda y radiografía de tórax, con aparición de nuevo infiltrado en lóbulo inferior izquierdo (LII) e infiltrado en lóbulo medio (LM) sin cambios respecto a la previa. Debido a estos resultados, se modifica pauta antibiótica a Meropenem 1g/12h y tres días después, mantiene valores analíticos y empeoramiento radiográfico de infiltrado en LII, por lo que se decide realizar serología en sangre para citomegalovirus y virus de Epstein Barr, siendo negativas, y fibrobroncoscopia:

Broncoscopia flexible: inflamación crónica generalizada.



Aspirado bronquial y lavado bronquioalveolar (LBA): no objetivándose bacilos ácido-alcohol resistente, hifas concordantes con hongos filamentosos ni bacterias en tinción de Gram. Se observan 10-25 células epiteliales/campo (X100) y abundantes polimorfonucleares. Pneumocystis y Citomegalovirus. Patógenos no detectados: Adenovirus, Coronavirus 229E/ HKU1/NL63/OC43, MERS-CoV, SARS CoV-2, Metapneumovirus humano, Rinovirus/Enterovirus Humano. Influenza AH1/AH1-2009/AH3, Influenza B, Parainfluenza 1/2/3/4, VRS, B.pertussis, B.parapertussis, C.pneumoniae, M.pneumoniae. Citología: Negativo para malignidad. Inflamación aguda. Eosinofilia.

Citometría de flujo: Poblaciones linfocitarias: CD3: 98/uL; CD4: 37/uL (723-1124); CD8: 69/uL (261-622); CD45+: 0.108 10^3 /uL (1.000-4.800).

Ante evolución tórpida, con discreto aumento de reactantes de fase aguda y escasa evolución de infiltrados pulmonares, encontrándose en el día 17 de tratamiento con Meropenem, se realizan los siguientes estudios:

Electroforesis en suero: Patrón inflamatorio. Hipogammaglobulinemia. Albúmina:

3.75g/dl (4.02-4.76); Alfa1: 0.62g/dl (0.21-0.35); Alfa2: 1.16g/dl (0.51-0.85); Betal:

0.40g/dl (0.34-0.52); BetalII: 0.36g/dl (0.23-0.47); Gamma: 0.50g/dl (0.80-1.35).

Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA): P-ANCA y C-ANCA: Negativo.

Hemograma: Leucocitos: 16.7 10^3 / μ l (4.5-11.0); Neutrófilos: 14.07 10^3 / μ L (1.80-7.70); plaquetas en rango.

TAC torácico: adenopatías mediastínicas <1cm en ventana aortopulmonar. Derrame pleural izquierdo. En parénquima pulmonar: parcheadas de consolidación alveolar con presencia de broncograma aéreo y áreas en vidrio deslustrado de predominio periférico en segmentos posteriores de ambos lóbulos superiores e inferiores.

Broncoscopia flexible: inflamación crónica generalizada.

Biopsia transbronquial: septos alveolares engrosados a expensas de fibrosis y de un infiltrado inflamatorio de predominio crónico compuesto principalmente por linfocitos, no identificándose agregados linfoides o centros germinales. Se identifican escasos eosinófilos extraparenquimatosos. No se observan signos histológicos de malignidad, engrosamiento de los septos alveolares a expensas de tejido fibroso que se acompaña de inflamación crónica, a descartar: neumonitis por hipersensibilidad crónica, reacciones medicamentosas, enfermedades del tejido, neumonías intersticiales no específicas, neumonías intersticiales linfoides (tipo idiopático) o procesos linfoproliferativos de bajo grado.



Figura 1. Infiltrado en lóbulo medio y base pulmonar izquierda

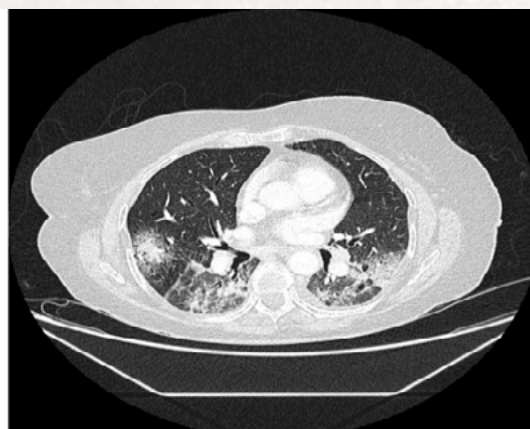


Figura 2. Áreas parcheadas de consolidación alveolar, broncograma aéreo y áreas en vidrio deslustrado

Con los resultados obtenidos, con sospecha de bronquiolitis obliterante con neumonía organizativa en probable relación con el tratamiento previo con Rituximab, se decide suspender Meropenem en día 18 de tratamiento, realizar interconsulta a Neumología e iniciar tratamiento con Metilprednisolona 60mg-0-20mg, que se mantiene durante 5 días con disminución analítica de reactivos de fase aguda (PCR <4) y mejoría de infiltrados radiológicos. Dada la mejora clínica se decide alta domiciliaria con pauta descendente de corticoides (40mg/día) hasta revisión en consulta de Neumología.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La bronquiolitis obliterante es una entidad en la que se desconoce su etiología, aunque se ha asociado a varias causas: infección, radioterapia, fármacos o diversos síndromes, entre otros (1). La clínica descrita por nuestra paciente, en la que únicamente refiere disnea de rápida evolución sin otra sintomatología respiratoria asociada, disiente del cuadro de debut típico, que suele acompañarse de tos productiva y fiebre. A su vez, datos presentes como la leucocitosis o el aumento de la velocidad de sedimentación glomerular, son alteraciones encontradas en la bronquiolitis obliterante (2). Dentro de esta entidad, los infiltrados periféricos migratorios, la neumonía organizada, las características del LBA con aumento de la celularidad de predominio linfocitario y respaldado por biopsia pulmonar, sugieren dicho diagnóstico (3). Otro de los hallazgos encontrados es el patrón restrictivo o combinado espirométrico.

La tórpida evolución de nuestra paciente, los hallazgos principalmente tomográficos y la evidencia en literatura encontrada, en la que se asocia el tratamiento de Rituximab con la aparición de dicho cuadro, en un período habitual de 30 días, pudiendo variar entre el mismo día de administración y los 158 (4) (nuestra paciente estaba el día 81 de tratamiento). Todo ello, junto la mejoría tras la implementación del tratamiento corticoideo, llevaron a aceptar como diagnóstico de exclusión la bronquiolitis obliterante secundaria a tratamiento con Rituximab, estando en período de resolución del cuadro y pendiente del servicio de Neurología para decidir el inmunosupresor sustitutorio para Rituximab.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Bravo C, Orriols R, Drobnic ME. Bronquiolitis constrictiva y bronquiolitis obliterante con neumonía organizada en las enfermedades sistémicas. *Rev Esp Reumatol*. 2000; 27(4): 128-136. <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-reumatologia-29-articulo-bronquiolitis-constrictiva-bronquiolitis-obliterante-con-10139>
2. Distefano G, Fanzone L, Palermo M, Tiralongo F, Cosentino S, Inì C, Galioto F, Vancheri A, Torrisi SE, Mauro LA, Foti PV, Vancheri C, Palmucci S, Basile A. HRCT Patterns of Drug-Induced Interstitial Lung Diseases: A Review. *Diagnostics (Basel)*. 2020; 10(4):244. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32331402/>
3. Lioté H, Lioté F, Séroussi B, Mayaud C, Cadranet J. Rituximab-induced lung disease: a systematic literature review. *Eu Respir J*. 2010; 35: 681-687. <https://erj.ersjournals.com/content/35/3/681>
4. Hadjinicolaou AV, Nisar MK, Parfrey H, Chilvers ER, Ostör AJ. Non-infectious pulmonary toxicity of rituximab: a systematic review. *Rheumatology (Oxford)*. 2012; 51(4):653-62. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22157468/>

CC-56. NO TODA HIPOXEMIA ES LO QUE PARECE: UN DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Elena Rodríguez Llamas¹, Ana María Aldea Gamarra², Isabel Pérez Tamayo³, Juan Francisco Rodríguez⁴.

¹Residente de primer año de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

²Residente de segundo año de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

³Adjunta de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

⁴Adjunto de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

PALABRAS CLAVE:

“Síndrome de platipnea-ortodesoxia”, “foramen oval permeable”, “hipoxia”.

CASO CLÍNICO:

Mujer de 94 años, independiente para las actividades de la vida diaria, sin deterioro cognitivo previamente diagnosticado, con antecedentes de hipertensión arterial y dislipemia.

Es traída a Urgencias por los servicios de emergencias refiriendo desorientación, presentando a su llegada buen nivel de consciencia. A la anamnesis la paciente niega cualquier sintomatología. Se encuentra hemodinámicamente estable, afebril y con una saturación arterial de oxígeno de 95% con gafas nasales (GN) a 2 litros por minuto (l/min). La exploración física resulta anodina y sin focalidad neurológica. Analíticamente no muestra alteraciones relevantes, incluyendo la analítica de orina. En la radiografía de tórax se observa una opacidad retrocardiaca izquierda que sugiere foco neumónico.

Durante su estancia en Urgencias se mantiene asintomática y hemodinámicamente estable, pero sufre varios episodios de desaturación hasta el 90%, precisando oxigenoterapia con GN a 2 l/min. Al cambiar el pulsioxímetro de localización y dejar a la paciente dormida la saturación mejora hasta un 96% en situación basal, sospechando mala perfusión distal. Ante los hallazgos radiológicos y la recurrencia de episodios de desaturación, ingresa en Medicina interna para tratamiento antibiótico de la neumonía y para descartar organicidad de posible cuadro confusional.

Al ingreso, para estudio del cuadro confusional, se solicita una tomografía computarizada (TC) craneal, donde se observa extensa leucopatía supratentorial por enfermedad de pequeño vaso e infartos periféricos crónicos, confirmando la sospecha de deterioro cognitivo de origen vascular.

Durante su estancia en planta, sufre un nuevo episodio de desaturación brusca hasta el 70% con GN a 2 l/min. Se realiza gasometría arterial con presión arterial de oxígeno (pO₂) de 48 mmHg (80-100) y presión arterial de dióxido de carbono de 31 mmHg (35-45). Por tanto, se decide iniciar oxigenoterapia de alto flujo, manteniendo saturaciones en torno a 88-90% a pesar de ello.

Para el estudio del cuadro de insuficiencia respiratoria parcial aguda se solicita una analítica de sangre donde destaca Dímero D de 1520 nanogramos/mililitro (< 500), lo que lleva a solicitar angiografía por tomografía computarizada (angio-TC) pulmonar que descarta tromboembolismo pulmonar (TEP), así como la neumonía anteriormente descrita, pero muestra hallazgos sugestivos de sobrecarga de cavidades cardíacas derechas. Con estos resultados, ante la alta sospecha de TEP, se decide realizar una gammagrafía ventilación/perfusión cuyo resultado es negativo. Además, se solicita un electromiograma para descartar posible mioptías de la musculatura de la pared torácica, resultando normal.

El hecho de que los episodios de desaturación que sufre la paciente persistan a pesar de oxigenoterapia nos lleva a realizar un diagnóstico diferencial entre patologías que causen efecto shunt. Además, observamos que estos episodios se acentúan en posición erguida y que la paciente se recupera en decúbito supino, lo que nos orienta a un síndrome de platipnea-ortodesoxia (SOP).

Para el diagnóstico diferencial de este síndrome se solicita una ecografía-doppler hepática que descarta la presencia de hipertensión portal y shunt portosistémico. Además, se realiza un ecocardiograma transtorácico (ETT) con administración de suero salino agitado donde se observa escaso paso de burbujas en situación basal y paso precoz con maniobra de Valsalva, estableciéndose el diagnóstico de foramen oval permeable (FOP).



Figura 1. ETT donde se observa paso precoz de burbujas durante la maniobra de Valsalva (Imagen de la paciente, cortesía del servicio de cardiología HGUGM).

El caso es valorado conjuntamente con cardiología quienes consideran que la paciente se beneficiaría de un manejo conservador, desestimando tratamiento percutáneo por su situación basal.

DISCUSIÓN:

El síndrome de platipnea-ortodesoxia (SPO) se define como la aparición de disnea y desaturación en situación de sedestación o bipedestación, corrigiéndose al cambiar a decúbito supino (1). Tiene que demostrarse una disminución en la pO_2 arterial de más de 4 mmHg o de la saturación de oxígeno de más de 5% (2). Es un síndrome poco frecuente que, desde su descripción en 1949 (2), cada vez es más diagnosticado, aunque su verdadera prevalencia se desconoce a día de hoy (3).

A la hora de realizar el diagnóstico etiológico de este síndrome tenemos que pensar en dos grandes grupos, el shunt intracardiaco y el shunt intrapulmonar (3). En el 80% de los pacientes con SPO la causa es intracardiaca (3) siendo imprescindible la presencia de una malformación estructural, siendo el FOP la más común (2) aunque también se observa en pacientes con otros defectos del tabique auricular.

Aun así, la presencia de FOP no es suficiente para causar desoxia, ya que la presión en la aurícula izquierda en un paciente sano es mayor que en la derecha, causando un shunt izquierda-derecha. Para que el shunt se invierta se pueden dar dos situaciones diferentes: aumento de la presión en aurícula derecha (por enfermedades que causen hipertensión pulmonar) (2) o que, a pesar de una presión en la aurícula derecha normal, se asocie otro defecto estructural (como la hipertrofia de la válvula de Eustaquio, defectos de la aorta ascendente o la cifosis dorsal) (3). Estos defectos en decúbito no afectan al paciente, pero en posición erecta la relación anatómica de las estructuras cardíacas cambia y genera un mayor flujo desde la vena cava hacia el FOP (1), causando un shunt derecha-izquierda.

El SPO también puede deberse a un shunt intrapulmonar (2), siendo las causas más frecuentes las malformaciones arterio-venosas (MAV), el síndrome hepatopulmonar o las enfermedades parenquimatosas pulmonares, incluyendo la infección por SARS-CoV2 (4).

El componente gravitacional es especialmente importante en esta entidad puesto que el pulmón está dividido en 3 zonas: la zona 1 donde predomina la ventilación y la perfusión está limitada a la sístole; la zona 2 donde la perfusión es algo mayor y, la zona 3, en las bases, donde la perfusión es constante. En decúbito todo el pulmón se comporta como esta última (3).

Las MAV son más frecuentes en las bases pulmonares, lo que explica que los síntomas se exacerben en bipedestación (3). En el síndrome hepatopulmonar, que afecta a pacientes con cirrosis, se produce una



vasodilatación de los capilares pulmonares dificultando la oxigenación de los eritrocitos (3), especialmente en zonas con mayor ventilación que perfusión (2). Además, los pocos casos descritos de enfermedades parenquimatosas que han causado este síndrome son, predominantemente, aquellas que afectan a la región basal de los pulmones (2).

Para realizar el diagnóstico causal de este síndrome se recomienda empezar realizando un ETT con suero salino agitado, sobre todo para descartar la presencia de FOP por su alta prevalencia, siendo importante realizar esta prueba también en sedestación (3). Si no se obtiene el diagnóstico certero, se recomienda realizar un ecocardiograma transesofágico (ETE). El paso de burbujas en los primeros 3 ciclos cardiacos sugiere un shunt intracardiaco mientras que, si aparece tras 3 ciclos, se debe pensar en shunt intrapulmonar (2).

Para descartar MAV la prueba considerada el gold standard es la angiografía pulmonar (2). Si esta prueba es negativa se debe pensar en el síndrome hepatopulmonar, comenzando por descartar cirrosis. En estos pacientes, antes de realizar un ETE hay que tener en cuenta la presencia o no de varices esofágicas pues aumenta el riesgo de sangrado (5).

El tratamiento del SPO es etiológico, siendo el tratamiento de elección del FOP el cierre percutáneo (1). En las MAV se suele optar por la embolización percutánea (6) y en caso del síndrome hepatopulmonar, el único tratamiento efectivo es el trasplante hepático (5).

BIBLIOGRAFÍA:

1. Ortega Trujillo JR, de Lezo Herreros de Tejada JS, García Quintana A, Melián Nuez F, Rodríguez Delgado R, Fernández-Aceytuno AM. Cierre percutáneo de foramen oval permeable en el síndrome platypnea-ortodesoxia. *Revista Española de Cardiología*. 2006;59(1):78–81. doi:10.1157/13083655
2. Agrawal A, Palkar A, Talwar A. The multiple dimensions of platypnea-orthodeoxia syndrome: A Review. *Respiratory Medicine*. 2017;129:31–8. doi:10.1016/j.rmed.2017.05.016
3. Salas-Pacheco JL, Salas-Pacheco JL. Mechanisms of platypnea-orthodeoxia syndrome. *Archivos de cardiología de México (English ed Internet)*. 2022;92(2). doi:10.24875/acme.m22000319
4. Zanon N, Lungo C, Frizzelli A, Longo F, Accogli R, Chetta AA. Platypnea-Orthodeoxia Syndrome after SARS-CoV-2 interstitial pneumonia: an overview and an update on our patient. *Acta Biomedica*. 2022 Mar 14;93; doi: 10.23750/abm.v93i1.11814
5. Zardi EM, Giorgi C, Dobrina A, Vecile E, Zardi DM. Analogies and differences between cirrhotic cardiomyopathy and hepatopulmonary syndrome. *Medicinal Research Reviews*. 2020;41(2):739–53. doi:10.1002/med.21755
6. Lee HN, Hyun D. Pulmonary arteriovenous malformation and its vascular mimickers. *Korean Journal of Radiology*. 2022;23(2):202. doi:10.3348/kjr.2021.0417

CC-57. LIPOSARCOMA MESENTÉRICO PRIMARIO: UN CASO INFRECUENTE DE MASA ABDOMINAL

Almudena Bartolomé Muñoz¹, Jesús San Román de Lucas², Tatiana Pire García.³, Samuel Díaz Planellas⁴, Lorena Jiménez Ibáñez⁵.

¹Residente de primer año de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

²Residente de segundo año de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

³Residente de tercer año de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

⁴Residente de cuarto año de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

⁵Residente de quinto año de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

PALABRAS CLAVE:

Liposarcoma, bien-diferenciado, mesenterio



HISTORIA CLÍNICA:

Mujer de 51 años, natural de Paraguay, residente en España desde hace dos meses, alérgica a penicilinas y con antecedentes personales de hipertensión y dislipemia, intervenida de dos cesáreas. Acude a Urgencias por cuadro de siete meses de evolución consistente en distensión abdominal progresiva más acusada en los últimos dos meses y pirosis con sensación de plenitud gástrica, que la paciente ha estado tratando sintomáticamente con antiácidos. Además, describe episodios ocasionales de dolor abdominal epigástrico con mal control sintomático, acompañados de diarrea o estreñimiento alternantes. Refiere náuseas sin vómitos, con buena tolerancia oral, y tránsito para gases conservado.

A la exploración física, paciente con buen estado general, consciente y orientada. Hemodinámicamente estable, eupneica en reposo y afebril. Auscultación cardiopulmonar normal. A la inspección se visualiza aumento del perímetro abdominal. A la palpación, abdomen blando y depresible, palpando masa que impresiona de gran volumen y consistencia dura localizada en epigastrio y mesogastrio, con dolor a la palpación abdominal de manera difusa. Ruidos hidroaéreos conservados, sin signos de irritación peritoneal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- Analítica de sangre:

Hemograma: Hemoglobina 11.8g/dL (12 – 16), Hematocrito 35.2 % (40 – 54), V.C.M. 86.8 fL (80 – 98), Plaquetas 161 10E3/ μ L (140 – 400), Leucocitos 7.00 10E3/ μ L (4 – 10), con fórmula en rango, V.S.G 49 mm (2 – 14). Hemostasia en rango, con Fibrinógeno 657 mg/dL (200 – 600). Respecto a la bioquímica, la paciente presentaba un perfil hepático sin alteraciones, función renal Creatinina 0.78 mg/dL (0.50 0.90), Filtración glomerular estimada (CKD-EPI) 88 mL/min/1.73 m² (> 60), sin alteraciones iónicas Sodio 142 mmol/L (135 – 145), Potasio 3.9 mmol/L (3.5 5.2), y con proteínas y albúmina en rango, PCR 5.4 mg/L (0 – 5). Se solicitaron biomarcadores, entre los que destacaban: Antígeno CA-125 40 U/mL (0 – 35), CYFRA 21-1 2.8 μ g/L (0.1 2.1)

- Tomografía computarizada toracoabdominopélvica con contraste:

- Voluminosa masa polilobulada con áreas de grasa macroscópica intercaladas con áreas de partes blandas correspondientes con componente desdiferenciado. Hallazgos compatibles con liposarcoma mesentérico como primera posibilidad que ocupa la práctica totalidad de la cavidad abdominal, abarcando unas medidas aproximadas de 15 x 27'1 x 24 cm.

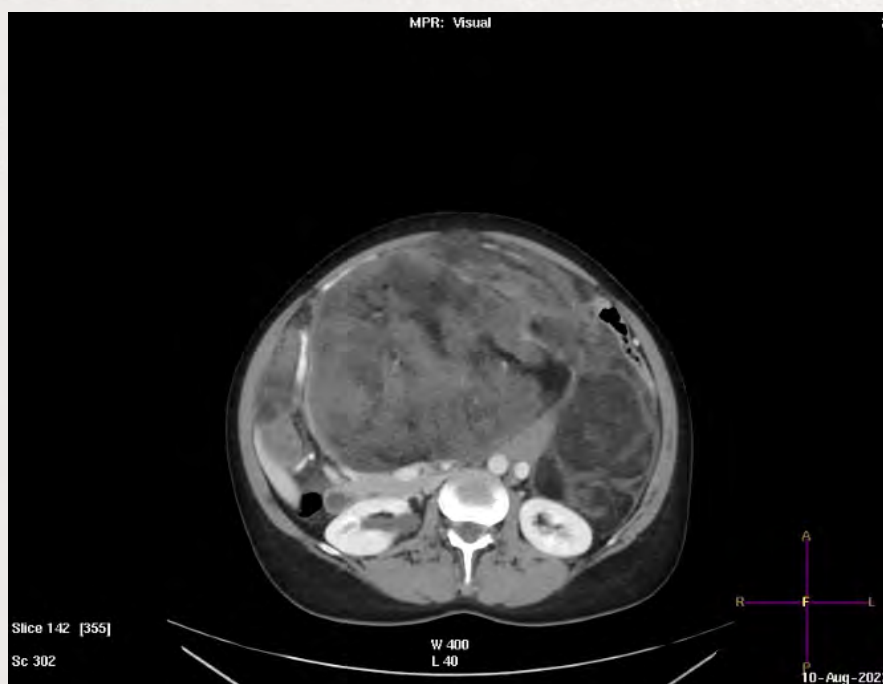


Figura 1

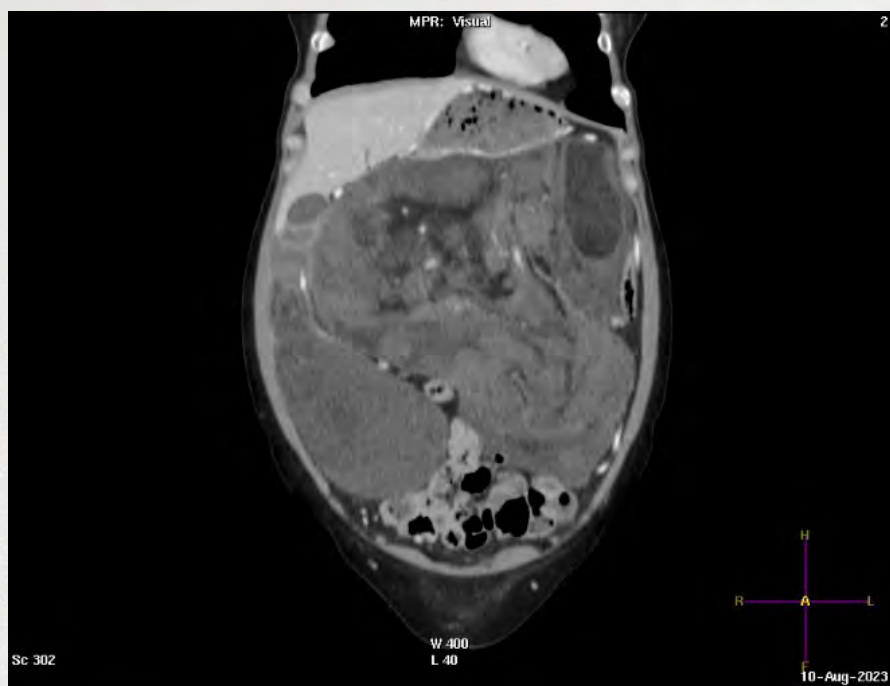


Figura 2



Figura 3



- Biopsia con aguja gruesa de masa abdominal:
Tumor adiposo con atipia moderada que se tiñe con MDM2 y CDK4.

DIAGNÓSTICO:

Liposarcoma bien diferenciado

EVOLUCIÓN:

Tras valorar a la paciente y solicitar las pruebas complementarias necesarias para el estudio de la masa abdominal, se solicita valoración por Cirugía General y se presenta el caso al Comité de Tumores, donde se decide intervención quirúrgica. Se realiza resección parcial del liposarcoma, además de colectomía subtotal, bypass en Y de Roux y esplenectomía, sin posibilidad de resección completa de la tumoración por riesgo de compromiso de tronco celíaco, páncreas y vasos venosos mesentéricos. Los hallazgos anatomopatológicos objetivan muestras compatibles con un liposarcoma bien diferenciado de tipos Lipo-ma-Like y esclerosante, con estadio patológico mpT4pN0pMx según el pTNM de la AJCC 8ª Edición. Dada la situación funcional y la fragilidad actual de la paciente, y la escasa respuesta a tratamiento sistémico que presenta dicha histología, no se considera a la paciente subsidiaria de tratamiento quimioterápico y se decide tratamiento paliativo.

DIAGNÓSTICO:

Liposarcoma mesentérico bien diferenciado

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

Los sarcomas son tumores mesenquimales de origen mesodérmico, y pueden surgir de distintos tejidos de partes blandas. Representan alrededor del 1% de los nuevos casos de cáncer diagnosticados.(1) Dentro de los distintos tipos de sarcomas, el más frecuente es el liposarcoma. Aunque puede aparecer en cualquier parte del cuerpo (2), tiene como localizaciones habituales las extremidades y el retroperitoneo. El liposarcoma mesentérico es extremadamente raro. La incidencia máxima se encuentra entre los 40 y los 60 años de edad, con un mínimo predominio en el sexo masculino.(1)

Histopatológicamente, el liposarcoma se puede clasificar en: bien diferenciado, pleomórfico, mixoide y dediferenciado. El liposarcoma bien diferenciado es el subtipo histológico más frecuente, presentando un comportamiento local agresivo pero sin capacidad de metastatizar.(1) Tanto el dediferenciado como el bien diferenciado están asociados a amplificaciones de alto nivel de los oncogenes MDM2 y CDK4 en la región cromosómica 12q13-15.(3) Otra subdivisión los clasifica en:

La clínica inicial de esta patología es inespecífica, suelen aparecer según la lesión progresa, pudiendo encontrar en los pacientes distensión abdominal, dolor, pérdida de peso o sensación de plenitud precoz. Síntomas más infrecuentes son la obstrucción o la perforación.(1) A la exploración, aparece como una masa palpable no dolorosa.(5)

Para el diagnóstico, se pueden emplear pruebas de imagen como la tomografía computarizada o la resonancia magnética, a su vez esenciales para la planificación quirúrgica.(1) De todas formas, para lograr el diagnóstico definitivo es esencial el diagnóstico histológico.(2)

Debido a su infrecuencia, no existe un tratamiento estandarizado para los liposarcomas mesentéricos. El abordaje quirúrgico está recomendado siempre que sea posible, preferentemente la escisión amplia con márgenes negativos, aunque puede resultar complejo según la situación anatómica.(6) Se puede valorar una combinación neoadyuvante de quimioterapia y radioterapia externa, con el fin de reducir el tamaño tumoral y lograr la resección completa, con resultados que parecen superiores a la cirugía sola. No se han encontrado ventajas con el empleo postoperatorio de radioterapia, estando indicada únicamente en casos seleccionados, mientras que la quimioterapia proporciona beneficios limitados en un número muy bajo de pacientes.(1)

El pronóstico del liposarcoma varía según la histología, el tamaño y la localización tumoral, y los márgenes quirúrgicos positivos se asocian a mayor riesgo de recidiva local.(7) Los liposarcomas bien diferenciados en los que se ha realizado una resección quirúrgica radical, suelen presentar una incidencia baja de reci-



divas locales (<10%), y prácticamente inexistente de metástasis a distancia. Es por esto que la resección quirúrgica completa, incluso en ocasiones incluyendo órganos adyacentes, es la alternativa terapéutica que parece obtener mayor posibilidad de supervivencia a largo plazo, con tasas medias globales entre el 23 y el 59%. Peores resultados se observan en casos de subtipos dediferenciado, pleomórfico o mixoide, además de en los casos de recidiva tumoral, en los que se recomienda reintervenir agresivamente.(1)

En conclusión, el liposarcoma bien diferenciado de localización mesentérica es un tumor poco frecuente que se caracteriza por un comportamiento agresivo local, pero sin capacidad de metástasis, con una clínica insidiosa que puede dificultar el diagnóstico temprano. Las pruebas de imagen y anatomopatológicas son esenciales para el diagnóstico y planificación de la cirugía. La resección completa del tumor con márgenes negativos es la opción terapéutica con mejores resultados, con menor evidencia en lo que respecta al empleo de tratamientos adyuvantes.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Poillucci G, Podda M, Pisanu A, Gomes CA, Gallo G, Di Saverio S, et al. *Well-differentiated mesenteric liposarcoma: report of two cases. Acta Bio-Medica Atenei Parm.* 8 de marzo de 2022;92(S1):e2022121.
2. Nureta TH, Shale WT, Belete TD. *Giant retroperitoneal well differentiated liposarcoma: A case report and literature review. Int J Surg Case Rep.* septiembre de 2023;110:108679.
3. Thway K. *Well-differentiated liposarcoma and dedifferentiated liposarcoma: An updated review. Semin Diagn Pathol.* marzo de 2019;36(2):112-21.
4. Laurino L, Furlanetto A, Orvieto E, Dei Tos AP. *Well-differentiated liposarcoma (atypical lipomatous tumors). Semin Diagn Pathol.* noviembre de 2001;18(4):258-62.
5. Zafar R, Wheeler Y. *Liposarcoma. En: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.*
6. Rosato L, Panier Suffat L, Bertotti L, Perino P, Comello E, Mondini G. *Retroperitoneal or mesenteric primary liposarcoma: clinical and prognostic evaluations on five cases. Il G Chir.* febrero de 2018;39(1):57-62.
7. Ahire P, Myrthong AL, Mahankudo S, Tayade MB, Boricha S. *A Rare Case of Primary Mesenteric Liposarcoma. Cureus.* abril de 2023;15(4):e38329.

CC-58. POTASIO A LA FUGA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Ana María Aldea Gamarra¹, Candela González San Narciso², Luis Antonio Álvarez-Sala Walther³, Isabel Pérez Tamayo³, Alejandra García García³.

¹Médico residente de segundo año de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

²Médico residente de quinto año de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

³Médico especialista en Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

PALABRAS CLAVE:

"Alcalosis metabólica hipopotasémica", "síndrome de Cushing ectópico", "ketoconazol".

CASO CLÍNICO:

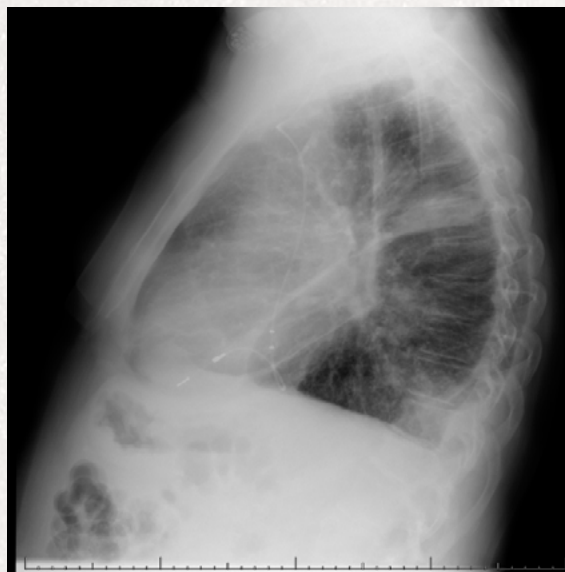
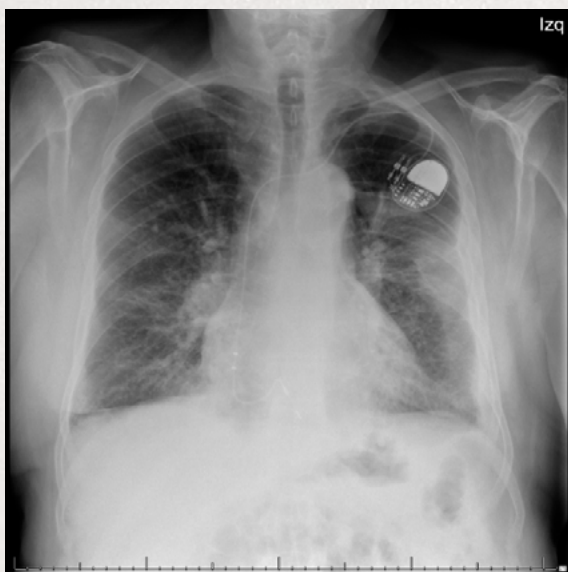
Se presenta el caso de un varón de 71 años con antecedentes de tabaquismo, consumo de alcohol en las comidas, obesidad, hipertensión arterial, dislipemia, flutter auricular anticoagulado, portador de marcapasos, doble valvulopatía aórtica y probable enfermedad pulmonar obstructiva crónica, entre otros.

Acude a Urgencias por disnea progresiva de moderados esfuerzos de 2 meses de evolución, asociada a edemas en miembros inferiores y mal control tensional en los últimos días. Había sido dado de alta hace una semana en otro centro por neumonía bilobar izquierda, tratada con ciclo completo de antibioterapia. Niega otra clínica en la anamnesis por aparatos.



A su llegada se presenta afebril, con tensión arterial de 194/84 milímetros de mercurio (mmHg), frecuencia cardíaca 92 latidos por minuto (lpm) y saturación basal de oxígeno 91%. Se objetiva taquipnea al hablar, auscultación cardíaca arritmica con soplo sistólico en foco aórtico, y pulmonar con hipofonesis generalizada, sibilancias y roncus dispersos, así como edemas con fovea hasta la raíz de ambos miembros inferiores, sin hallazgos en el resto de la exploración física.

Analíticamente destaca aumento de procalcitonina 2,65 µg/L (0 - 0.5) con proteína C reactiva normal, elevación de péptido natriurético cerebral N- terminal (Nt-proBNP) de 3.800 ng/L (0-300), potasio de 2,6 mmol/L (3.5 - 5.2), y gasometría venosa con pH de 7,55 (7.31 - 7.41), bicarbonato (HCO₃) de 44 mmol/L (22 - 30) y presión parcial de dióxido de carbono (pCO₂) de 50 mm Hg (40 - 50). La radiografía de tórax (figuras 1 y 2) muestra borrosidad del intersticio peribroncovascular, leve derrame pleural izquierdo con componente cisural como datos de sobrecarga hídrica, y opacidades bilaterales en probable relación con focos neumónicos.



Figuras 1 y 2. Radiografías de tórax al ingreso. Proyección anteroposterior y lateral.

Ingresa en Medicina Interna con diagnósticos de neumonía bilateral, descompensación de insuficiencia cardíaca e hipopotasemia moderada.

Desde su llegada a planta el paciente continúa sin fiebre y con tendencia a la hipertensión, llamando la atención su buen estado general. En las sucesivas analíticas, persiste elevación aislada de procalcitonina a pesar de antibioterapia de amplio espectro (Piperacilina-Tazobactam), y empeoramiento de la alcalosis (pH 7,60, HCO₃ 47 mmol/L) e hipopotasemia (potasio de 2,2 mmol/L) bajo tratamiento depletivo. Por todo ello, se intensifican los suplementos orales e intravenosos de potasio y se decide asociar espironolactona y acetazolamida al tratamiento con furosemida pautado a su ingreso. Asimismo, precisa ajuste de tratamiento antihipertensivo y se inicia insulinoaterapia por detección de glucemias altas.

En resumen, nos encontramos ante un paciente exfumador que ingresa por neumonía sin mejoría radiológica a pesar de antibioterapia y que muestra en la evolución una alcalosis metabólica hipopotasémica refractaria, hipertensión arterial de difícil control y nuevo diagnóstico de diabetes mellitus. Por todo ello, se sospecha un síndrome de Cushing paraneoplásico.

Se decide ampliar el estudio mediante:

- tomografía computarizada (TC) toraco-abdomino-pélvica (figuras 3 y 4) que muestra tumoración polilobulada en lóbulo inferior derecho (LID) compatible con carcinoma broncogénico, adenopatías paratraqueales, hiliares y subcarinales, y datos compatibles con linfangitis carcinomatosa. También se identifican lesiones focales hepáticas múltiples y nódulos en ambas glándulas adrenales que sugieren metástasis.



- estudio hormonal: hormona adrenocorticotropa (ACTH) 417 ng/L (5-60), cortisol tras dexametasona 1 mg de 70,3 µg/dL, cromogranina A 1.602 ng/mL (19-98), ácido hidroxindolacético 14,5 mg (0,7-8,2) en orina de 24 horas.
- marcadores tumorales, hallando elevación de antígeno carcinoembrionario (CEA) de 91.7 µg/L (0.1 - 5.0) y CYFRA 21-1 de 17.5 µg/L (0.1 - 2.1)



Figuras 3 y 4. TC toraco-abdomino-pélvico

La mujer del paciente refiere olvidos frecuentes en éste en las últimas semanas, por lo que se decide realizar TC craneal sin datos de sangrado ni otra patología intracraneal de carácter agudo.

Ante diagnóstico de síndrome de Cushing dependiente de ACTH de origen ectópico y persistencia de alteraciones hidroelectrolíticas se inicia tratamiento con Ketokonazol (hasta 300 mg cada 12h) con monitorización de enzimas hepáticas. Se realiza fibrobroncoscopia con toma de biopsias que confirma carcinoma epidermoide moderadamente diferenciado. A la espera del tratamiento oncológico específico, el paciente continúa ingresado sin resolución de la alcalosis hipopotasémica por lo que se plantea el inicio de osilostat para tratamiento del síndrome de Cushing.

DISCUSIÓN:

El síndrome de Cushing dependiente de ACTH de origen ectópico representa el 10-15% de los casos de este síndrome, aunque probablemente se encuentren infradiagnosticados debido a la inespecificidad de la clínica (1). Es más común en hombres y suele presentarse a partir de los 40 años. La ACTH ectópica puede ser producida por una amplia variedad de tumores, destacando por su frecuencia los carcinomas indiferenciados, siendo el cáncer de pulmón de células pequeñas el más frecuente, y tumores neuroendocrinos más indolentes (2).

Los síntomas de este síndrome son el resultado de una exposición crónica a un exceso de glucocorticoides y muestran un amplio espectro de anomalías, desde una enfermedad subclínica leve hasta manifestaciones floridas (2). La clínica clásica como la obesidad troncular, plétora facial, hirsutismo con calvicie frontal, debilidad muscular, hipertensión y diabetes mellitus, se ve con menos frecuencia hoy en día. En el caso de tumores agresivos con secreción ectópica, los síntomas de hipercortisolismo son difíciles de detectar debido al predominio de signos y síntomas de la neoplasia (como la pérdida de peso y anorexia) y al requerimiento de mayor tiempo hasta su instauración. En el caso de nuestro paciente, debido a la ausencia de cuadro constitucional claro y la inespecificidad de los signos y síntomas, fue la alcalosis metabólica hipopotasémica refractaria lo que nos llevó hacia la sospecha clínica de síndrome de Cushing, sumada a la hipertensión de difícil control y la hiperglucemia sin diagnóstico previo de diabetes mellitus.

Dentro del síndrome de Cushing, debemos diferenciar los ACTH dependientes (incluyendo la secreción ectópica) de los independientes y para ello medimos el ACTH en plasma (3), siendo mayor de 20 pg/mL (4.4 pmol/L) en los dependientes. Para diferenciar si el origen es hipofisiario o ectópico existen múltiples



test como la supresión de cortisol con dexametasona, cortisol en orina de 24 horas, cortisol salival o sérico nocturno; siendo necesario para confirmar el diagnóstico dos pruebas alteradas.

En cuanto al tratamiento, es prioritario tratar la causa subyacente, siendo lo más eficaz para normalizar la secreción de cortisol la extirpación quirúrgica del tumor ectópico secretor de ACTH cuando esta sea posible (4). Previo a ello o cuando no sea factible el tratamiento del tumor causal, se debe ajustar el tratamiento de las comorbilidades como las alteraciones hidroelectrolíticas (5), hipertensión y diabetes mellitus. Por último, existen inhibidores de la esteroidogénesis cuando la escisión del tumor responsable no es factible, durante la preparación de esta o como adyuvante en caso de fracaso quirúrgico. Uno de ellos es el Ketokonazol, que al inhibir la síntesis de ergosterol (estructura principal celular de los hongos), bloquea la síntesis de hormonas esteroideas a diferentes niveles. Se utiliza por vía oral con dos administraciones diarias con dosis que oscilan entre 400-1.200 miligramos (mg) y su principal efecto secundario es la hepatotoxicidad. Dentro de los nuevos fármacos prometedores, destaca el Osilodrostat (6), originalmente descubierto como potente inhibidor de la aldosterona sintasa y también actúa como inhibidor de la esteroidogénesis.

Este caso refleja la importancia de sospechar y diagnosticar síndromes paraneoplásicos tanto para diagnosticar una neoplasia no conocida como en el caso de nuestro paciente, como para poder iniciar el tratamiento específico y prevenir las complicaciones derivadas del síndrome de Cushing ectópico y a su vez predecir un peor pronóstico en ellos.

BIBLIOGRAFÍA:

- Nagy-Mignotte H, Shestaeva O, Vignoud L, et al. Prognostic impact of paraneoplastic cushing's syndrome in small-cell lung cancer. J Thorac Oncol 2014; 9:497.
- Juszczak A, Morris D, Grossman A. Cushing's Syndrome. In: Endotext [Internet]. South Dartmouth (MA): MDText.com, Inc.; 2000. 2021.
- Findling JW, Raff H. Diagnosis of endocrine disease: Differentiation of pathologic/neoplastic hypercortisolism (Cushing's syndrome) from physiologic/non-neoplastic hypercortisolism (formerly known as pseudo-Cushing's syndrome). Eur J Endocrinol. 2017; 176:R205.
- Ferriere A, Tabarin A. Cushing's syndrome: Treatment and new therapeutic approaches. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab. 2020;34(2):101381.
- Emmett M. Metabolic Alkalosis: A Brief Pathophysiologic Review. Clin J Am Soc Nephrol 2020; 15:1848.
- Feelders R. A., Newell-Price J, Pivonello R, Nieman L. K, Hofland, L. J., Lacroix, A. Advances in the medical treatment of Cushing's syndrome. Lancet Diabetes Endocrinol. 2019;7(4):300-312.

CC-59. FRACTURAS VERTEBRALES ¿PATOLÓGICAS?: MÁS ALLÁ DEL ORIGEN TUMORAL

Sahar Okab¹, Alicia Guzmán Carreras¹, Pablo Pérez Mateos¹, Maria del Carmen Blasco Fanlo¹, Mariam Farid-Zahran Osuna¹.

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital Clínico San Carlos.

PALABRAS CLAVE:

Metástasis óseas, hipercortisolismo.

HISTORIA CLÍNICA

ANTECEDENTES:

Presentamos el caso de una mujer de 75 años con antecedentes de hipertensión arterial, obesidad y dislipemia, con insuficiencia cardíaca con fracción de eyección del ventrículo izquierdo preservada y síndrome de apnea obstructiva del sueño. Diagnosticada además de deterioro cognitivo leve y parkinsonismo. En



tratamiento crónico con múltiples analgésicos por estenosis de canal lumbar y con suplementos de potasio por hipopotasemia de causa no filiada. La paciente estuvo ingresada el año previo al cuadro actual por una caída accidental con fracturas costales y neumonía por SARS-CoV-2, con insuficiencia respiratoria desde entonces que precisa de oxigenoterapia domiciliaria.

ENFERMEDAD ACTUAL:

La paciente consulta en urgencias por incremento brusco de su disnea habitual, hasta hacerse de mínimos esfuerzos, sin dolor torácico ni pleurítico, sin edemas de miembros inferiores, sin palpitaciones ni otra sintomatología asociada. No presenta fiebre, sensación distérmica ni otra sintomatología infecciosa acompañante. La paciente refiere dorsalgia de larga data, con empeoramiento en las últimas semanas, sin caídas ni contusiones recientes. Presenta además astenia intensa que le impide realizar su vida habitual, sin asociar otra sintomatología de síndrome constitucional y orientada por su médico de atención primaria como posible secuela de infección por COVID-19.

EXPLORACIÓN FÍSICA:



Imagen 1



Imagen 2

La exploración física muestra estabilidad hemodinámica (presión arterial 152/90 mmHg y frecuencia cardíaca 93 lpm) y respiratoria (saturación de oxígeno basal de 93% que pasa a 98% con gafas nasales a 1lpm), encontrándose afebril. La auscultación revela crepitantes secos hasta campos medios pulmonares y destaca la presencia de obesidad troncular y plétora facial (imagen 1), así como lesiones por fragilidad vascular en las 4 extremidades (imagen 2) y edemas hasta tercio medio en ambos miembros inferiores.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Un análisis de sangre realizado en urgencias muestra elevación de dímero D (4603 ng/mL [215-500 ng/mL]) y de NT-proBNP (417 pg/mL [0-125 pg/mL]), con marcadores de daño miocárdico normales. Asocia leve hipopotasemia de hasta 3,2 mmol/L (3.5-5.1 mmol/L) e hipernatremia de 149 mmol/L (136-146 mmol/L), sin otras alteraciones relevantes. Con la sospecha de tromboembolismo pulmonar, se realiza angio-TC de tórax que lo descarta, describiéndose hallazgos en lóbulos inferiores y língula compatibles con fibrosis tras neumonía COVID19, así como la presencia de un nódulo adrenal izquierdo (imagen 3). Se detectan además múltiples fracturas-aplastamientos vertebrales no presentes en pruebas de imagen de hace un año que orientan a un posible origen maligno (imagen 4).



Imagen 3. Nódulo adrenal izquierdo.



Imagen 4. Fractura-aplastamiento de D8, D9 y D12.

EVOLUCIÓN

Tras tratamiento diurético intravenoso la paciente presenta buena evolución clínica desde el punto de vista de la disnea. Durante su ingreso en planta de Medicina Interna y con sospecha de fracturas vertebrales de probable etiología tumoral se realiza gammagrafía ósea, presentando captación patológica las fracturas vertebrales, siendo compatibles con naturaleza osteoblástica. Se continúa estudio de posible tumor de origen desconocido, mediante ecografía abdominal, mamografía, aspirado de médula ósea y ecografía ginecológica que no muestran alteraciones significativas. Finalmente se realiza un PET-TC, sin hallazgos compatibles con proceso neoplásico, impresionando las fracturas de etiología inflamatoria o degenerativa.

En paralelo se realiza el estudio de incidentaloma suprarrenal, observándose hipercortisolismo en las pruebas de cribado que se confirma en las de diagnóstico, siendo compatible el cuadro con un síndrome Cushing ACTH independiente. Se coordina el tratamiento con Endocrinología, iniciándose ketoconazol sistémico previo a realizarse suprarrenalectomía izquierda laparoscópica.

DIAGNÓSTICO

Con todo ello, habiéndose descartado razonablemente la posibilidad de malignidad subyacente, se llega al diagnóstico de fracturas vertebrales secundarias a osteoporosis causada por síndrome de Cushing ACTH independiente. Se inicia suplementación oral con calcio y vitamina D, junto con tratamiento con bisfosfonatos, y posteriormente se realiza una suprarrenalectomía laparoscópica. Tras la cirugía presenta una insuficiencia suprarrenal secundaria que requiere tratamiento sustitutivo con hidrocortisona.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Ante un incidentaloma suprarrenal, debemos plantearnos la posibilidad de que sea funcionante, pudiendo cursar como un hipercortisolismo franco o subclínico, un feocromocitoma o un hiperaldosteronismo primario¹. En el caso de nuestra paciente se confirma hipercortisolismo en las pruebas funcionales, tratándose de un síndrome de Cushing ACTH independiente. Presentaba rasgos clínicos del mismo, como la plétora facial y equimosis frecuentes, pero en otros pacientes puede cursar de forma subclínica, predominando el síndrome metabólico y la osteoporosis¹.

Varios estudios han llegado a la conclusión de que los pacientes con hipercortisolismo subclínico presentan menor densidad ósea, mayor prevalencia de fracturas (frecuentemente vertebrales) y disminución de la calidad del hueso, independientemente del sexo. Además, muy frecuentemente las fracturas se dan en casos con densidad ósea normal u osteopenia, por la disminución de la calidad ósea causada por el



hipercortisolismo^{2,3}. Su impacto en el metabolismo óseo es tal que incluso solo con la presencia de una osteoporosis grave se recomienda cribado de síndrome de Cushing⁴.

En conclusión, este caso ilustra la importancia de considerar el hipercortisolismo en pacientes con fracturas vertebrales patológicas, además de descartar un proceso neoplásico subyacente, y proporcionar un tratamiento adecuado al mismo.

BIBLIOGRAFÍA

1. William F Young. "Evaluation and management of the adrenal incidentaloma". En Uptodate. Lynnette K Nieman (Ed.). Consultado el 20 de septiembre de 2023. Disponible en: <https://www.uptodate.com/>
2. Iacopo Chiodini. "Bone Mineral Density, Prevalence of Vertebral Fractures, and Bone Quality in Patients with Adrenal Incidentalomas with and without Subclinical Hypercortisolism: An Italian Multicenter Study". J Clin Endocrinol Metab, September 2009, 94(9):3207–3214.
3. Valentina Morelli. "Risk of new vertebral fractures in patients with adrenal incidentaloma with and without subclinical hypercortisolism: a multicenter longitudinal study." J. Bone Miner. Res. 2011, vol. 26,8: 1816-21.
4. Lynnette K Nieman. "Establishing the diagnosis of Cushing syndrome". En Uptodate. André Lacroix (Ed.). Consultado el 20 de septiembre de 2023. Disponible en: <https://www.uptodate.com/>

CC-60. CAUSA ATÍPICA DE DOLOR ABDOMINAL CON MASA INFILTRATIVA ASOCIADA

Ana Sofía Romero León¹, Lorena Jiménez Ibañez², Cristina Lavilla Olleros³, Luis Antonio Álvarez-Sala Walthers³, María Victoria Villalba García³

¹Residente de primer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón

²Residente de quinto año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

³Adjunta de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

PALABRAS CLAVE:

Absceso hepático, masa abdominal.

HISTORIA CLÍNICA

Se trata de un varón de 62 años con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial, hiperuricemia y colecistectomía que acude a Consultas Externas de Medicina Interna por síndrome constitucional de 5 meses de evolución consistente en pérdida de 20 kilogramos de peso, astenia y anorexia. Además asocia epigastralgia, artromialgias generalizadas sin datos de artritis y episodios febriles intermitentes.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Análíticamente presenta anemia microcítica con hemoglobina 8.3 g/dL (13-17.5), trombocitosis moderada de 534.000/ μ L (140.000-400.000), ausencia de leucocitosis, leve elevación de gammaglutamil transferasa 207 U/L (10-60) con resto del perfil hepatobiliar en rango, función renal conservada, proteína C reactiva (PCR) 271.4 mg/L (0-5) y procalcitonina 0.97 μ g/L (0-0.5). Ante cuadro constitucional a estudio, se realiza tomografía computarizada (TC) abdomino-pélvica donde se visualiza una masa abdominal en mesogastrio y fosa ilíaca derecha ampliamente infiltrativa sobre el intestino delgado y uréter derecho que produce uropatía obstructiva derecha grado 3, además de 4 lesiones ocupantes de espacio hepáticas sospechosas de metástasis y leve engrosamiento de mucosa gástrica.

Se realiza una amplia batería de estudios microbiológicos con resultados negativos (cultivos, quantiferón, reacción en cadena de polimerasa de citomegalovirus y virus de Epstein-Barr) y estudio extenso de au-



toinmunidad con velocidad de sedimentación globular 99 mm (2-14) y anticuerpos antinucleares en zona gris 26.67 RU/mL (0-25) con antiácido desoxirribonucleicos de doble cadena, anticuerpos contra antígenos nucleares extraíbles y antifosfolípidos negativos. También se estudia paraproteína en suero con resultado negativo, complemento en rango, inmunoglobulinas normales salvo IgM ligeramente elevada 293 mg/dL (38-231), IgG4 en suero negativo, test de Coombs directo e indirecto negativos y proteinograma con patrón inflamatorio. Además se realiza biopsia hepática percutánea que presenta fibrosis estromal y denso infiltrado inflamatorio neutrofílico y plasmocitario compatibles con absceso hepático y gastroscopia con toma de muestra de mucosa gástrica que presenta gastritis crónica atrófica. Se realiza biopsia de aguja gruesa de la masa abdominal con resultados histológicos compatibles con pseudotumor inflamatorio, sin datos de enfermedad por IgG4 ni amiloidosis.

Para valorar la extensión de la enfermedad se solicita tomografía por emisión de positrones donde se visualizan lesiones hepáticas hipermetabólicas, una de ellas abscesificada, y la masa mesentérica infiltrante conocida con intensa avidez por la fluorodesoxiglucosa.

EVOLUCIÓN

Dado el carácter infiltrativo de la lesión, se desestima tratamiento quirúrgico en sesión multidisciplinar y se valora tratamiento inmunosupresor.

Sin embargo, el paciente acude a Urgencias por empeoramiento del dolor abdominal convencional, disminución de la diuresis, deposiciones diarreicas sin productos patológicos y fiebre de hasta 40°C pese a cefixima pauta por infección del tracto urinario por *Escherichia coli* pansensible.

A su llegada a Urgencias presenta regular estado general, tendencia a la hipotensión y exploración abdominal dolorosa de forma generalizada, además de hipofonesis en hemitórax derecho en la auscultación pulmonar. Analíticamente destaca empeoramiento de trombocitosis 826.000/ μ L (140.000-400.000), leucocitosis 18.300/ μ L (4.000-10.000) con neutrofilia 15.400/ μ L (1.800-7.500), fibrinógeno 893 mg/dL (200-600), fosfatasa alcalina 171 U/L (40-130), resto de perfil hepatobiliar en rango, PCR 292.9 mg/L (0-5) y procalcitonina 0.9 μ g/L (0-0.5).

Dado el marcado empeoramiento clínico y analítico, en Urgencias se realiza TC abdomino-pélvico de control que muestra crecimiento del tejido de partes blandas infiltrante extendiéndose al mesenterio de mesogastrio, hipogastrio y pelvis y englobando asas de intestino delgado y colon. Además presenta aumento de uropatía obstructiva derecha por atrapamiento tumoral, crecimiento de adenopatías torácicas, abdominales e inguinales y aparición de leve derrame pleural bilateral y moderado derrame pericárdico de hasta 2 cm. Ante los datos de progresión tumoral e infección de probable origen en LOE hepáticas y/o urinario, se cursa ingreso y se prioriza el inicio de tratamiento antimicrobiano de amplio espectro (ertapenem y daptomicina) frente al tratamiento inmunosupresor para la lesión.

No obstante, el paciente empeora a los pocos días presentando shock séptico que requiere ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos para soporte vasoactivo con intensificación del tratamiento antimicrobiano (meropenem, linezolid y anfotericina B), derivación de la vía urinaria con nefrostomía percutánea derecha, drenaje del absceso hepático y colocación de tubo de tórax para el derrame pleural derecho. Se realiza nueva biopsia de una de las LOE hepáticas, confirmando el diagnóstico de pseudotumor inflamatorio. Una vez estabilizado el paciente y ante el cuadro infiltrativo agresivo, se inician bolos de metilprednisolona 500 mg/24h durante 3 días con posterior pauta descendente de prednisona oral. Con esto, finalmente el paciente manifiesta notable mejoría clínica, analítica y radiológica, pues se realiza TC de control donde se visualiza disminución del tamaño de la masa y el grado de infiltración.

DIAGNÓSTICO

- Pseudotumor inflamatorio mesentérico infiltrante.

DISCUSIÓN

El pseudotumor inflamatorio es un tumor de partes blandas infrecuente que afecta predominantemente al pulmón y la órbita, aunque puede aparecer en cualquier localización anatómica incluido el abdomen



y pelvis. Se considera un proceso incierto que se sitúa entre las enfermedades inflamatorias crónicas y las neoplásicas. En ocasiones tiene tendencia a la invasión de tejidos circundantes, recurrir localmente o metastatizar, comportándose como una neoplasia maligna.

En cuanto a su etiopatogenia, aunque desconocida, se asocia con antecedentes de enfermedades autoinmunes, infecciones, traumatismos, cirugías o malignidad, pudiendo actuar como un desencadenante. Además, existe una relación estrecha con la enfermedad por IgG41, si bien se descarta en nuestro caso.

La clínica más común del pseudotumor de origen abdominal es el dolor abdominal inespecífico. Puede haber síntomas secundarios a la compresión o infiltración de tejidos vecinos. Hasta el 15-30% de los pacientes presentan síndrome constitucional como el nuestro y alteraciones analíticas como anemia, leucocitosis, trombocitosis, VSG elevada e hipergammaglobulinemia. En cuanto a las pruebas de imagen, suelen presentarse como masas circunscritas de partes blandas o lesiones infiltrativas sugestivas de malignidad. Es característica una alta captación en el PET de forma similar a tumores malignos debido al elevado número de células inflamatorias.

Su diagnóstico definitivo es histológico. Hasta el 50% de los pacientes presentan mutaciones en la quinasas del linfoma anaplásico (ALK-1), pudiendo ser los inhibidores de tirosina quinasa (TKI) útiles para el manejo. En cuanto al tratamiento, se han descrito algunos casos de regresión espontánea. No obstante, se considera que la escisión radical completa con márgenes adecuados es el manejo más apropiado. Se ha recomendado quimioterapia, radioterapia, glucocorticoides, antiinflamatorios o TKI para los tumores en los que no se puede intervenir quirúrgicamente, se afectan los bordes de resección o hay presencia enfermedad a distancia. A pesar del excelente pronóstico tras la exéresis completa del tumor, hay un riesgo de recurrencia de hasta el 25%².

CONCLUSIONES

Este caso supuso un importante reto tanto diagnóstico por su similitud clínica y radiológica con un proceso maligno que requirió hasta una segunda toma de biopsia para confirmar el diagnóstico de pseudotumor inflamatorio, como terapéutico, dada la ausencia de posibilidad de resección quirúrgica por el grado de infiltración de la masa y el elevado riesgo de usar tratamiento inmunosupresor ante la concomitancia del proceso infeccioso que estaba comprometiendo su vida. A pesar de su disminuida incidencia, es importante tener en cuenta el pseudotumor inflamatorio en el diagnóstico diferencial de un cuadro constitucional y masa a estudio, dado el diferente pronóstico y tratamiento respecto a enfermedades neoplásicas o infecciosas. Aun está por dilucidar el origen del pseudotumor inflamatorio de nuestro paciente, pudiendo ser el antecedente quirúrgico de colecistectomía, una infección o una enfermedad inflamatoria, así como la necesidad de tratamiento adicional según la evolución.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yagmur Y, Akbulut S, Gumus S. Mesenteric inflammatory pseudotumor: a case report and comprehensive literature review. J Gastrointest Cancer. 2014;45(4):414-420.
2. Kwag MH, Park JY, Jeong HW, et al. Overlooked and Challenging Encounters-Inflammatory Pseudotumors in the Abdomen and Pelvis: A Pictorial Essay. J Korean Soc Radiol. 2020;81(5):1121-1133.

CC-61. FIEBRE TRAS UN VIAJE A RABAT

Contreras Mora, Javier¹, Revilla Oliva, Diego¹, Pérez-Jacoiste Asín, María Asunción².

¹R¹ Medicina Interna Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid).

²FEA Medicina Interna Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid).

PALABRAS CLAVE:

Fiebre de origen desconocido, hipertiroidismo, gammagrafía.



HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 49 años, natural de Marruecos, vive en España desde 2014. Único antecedente destacable de hiperprolactinemia secundaria a microadenoma hipofisario tratado previamente con cabergolina, actualmente sin tratamiento por normalización de niveles de prolactina. No presenta hábitos tóxicos conocidos ni factores de riesgo cardiovascular. No toma medicación habitual.

ENFERMEDAD ACTUAL

Acude a Urgencias por cuadro de 20 días de evolución de fiebre, odinofagia, dolor cervical y pérdida de peso. Viaje reciente a Marruecos de 20 días: visita familiar en Rabat (zona urbana). No ha realizado viajes a zonas de campo o rurales. Niega contacto con animales. Niega ingesta de leche no pasteurizada. Niega ambiente epidemiológico familiar.

Relata picadura de artrópodo con alas a nivel del mentón, dejando una mácula en la misma zona que resolvió en 2 días de forma espontánea, con hiperpigmentación residual. Presentó cuadro catarral paucisintomático los días previos al viaje.

Refiere fiebre termometrada diaria de hasta 39°C, de predominio vespertino, que cede con paracetamol. Asocia pérdida de hasta 8 kg de peso en el último mes, astenia, hiporexia y sudoración profusa.

Niega palpitaciones, dolor torácico, disnea, tos o expectoración. No refiere dolor abdominal, náuseas, vómitos o diarrea, niega síntomas miccionales. No otra sintomatología a la anamnesis.

Ha consultado en Urgencias en 2 ocasiones previamente al momento actual con diagnóstico de faringitis viral aguda y tratamiento con antiinflamatorios y con clindamicina 150mg cada 6 horas durante 5 días, sin mejoría clara de la sintomatología.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Tensión arterial: 107/67 mmHg, frecuencia cardiaca: 94 latidos por minuto, saturación de oxígeno: 95% basal. Afebril.

Buen estado general. Consciente y orientada. Normohidratada, normocoloreada, normoperfundida. Eupneica en reposo.

- Cabeza y cuello: dudoso bocio a la palpación. No adenopatías palpables. Faringe posterior hiperémica con exudados purulentos en amígdala izquierda.
- Auscultación cardiopulmonar anodina
- Exploración abdominal sin alteraciones.
- Extremidades inferiores: no edema ni signos de trombosis venosa profunda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica de sangre:

- Hemograma: hemoglobina 11,8 g/dl (11,4 – 15,1), volumen corpuscular medio 76,0 fl (82,1 – 97,7). No leucocitosis ni neutrofilia.
- Coagulación: sin alteraciones.
- Bioquímica: sin alteraciones iónicas. Proteína C reactiva 12,22 mg/dl (0,1 – 0,5), velocidad de sedimentación globular 63 mm (0 – 20). Perfil férrico en rango de ferropenia. Vitamina B12 y ácido fólico: normal. Perfil de autoinmunidad: negativo. Electroforesis sérica: sugerente de proceso agudo. Cortisol basal, FSH, LH y prolactina en rango de normalidad. TSH < 0,005 UI/ml (0,4 – 4,5), T3 libre 6,24 pg/ml (2,27 – 5,06), T4 libre 3,70 ng/dl (0,7 – 1,9).

Sistemático y sedimento de orina normales.

Se extrajeron urocultivo y dos sets de hemocultivos que fueron estériles. Teniendo en cuenta la epidemiología local se realizaron serologías de VIH, virus hepatotropos, CMV, VEB, VRDL, Parvovirus B19, Toxoplasma, Leishmania, Strongyloides, Borrelia, Brucella, Coxiella, con resultado negativo, y prueba treponémica negativa. IGRA negativo.



Radiografía de tórax normal. ECG: taquicardia sinusal a unos 95 lpm.

El resultado de las hormonas tiroideas era compatible con un hipertiroidismo primario. La clínica subaguda, la fiebre y el dolor cervical hicieron sospechar una tiroiditis, por lo que se solicitaron las siguientes pruebas 1:

- Anticuerpos anti-receptor TSH: negativos. Descartan una enfermedad de Graves-Basedow.
- Anticuerpos anti-tiroglobulina y anti-TPO: negativos. Descartan una fase hipertiroidia de la enfermedad de Hashimoto.
- Ecografía de tiroides para descartar nódulos hiperfuncionantes y abscesos que nos hagan pensar en una tiroiditis aguda bacteriana. El resultado fue de bocio con signos de tiroidopatía difusa con vascularización disminuida, compatible con tiroiditis.
- Gammagrafía de tiroides con Tc-99m: ausencia de captación del radiofármaco, compatible con tiroiditis. Descarta nódulos hiperfuncionantes y enfermedad de Graves.



Figura 1. Gammagrafía de tiroides.

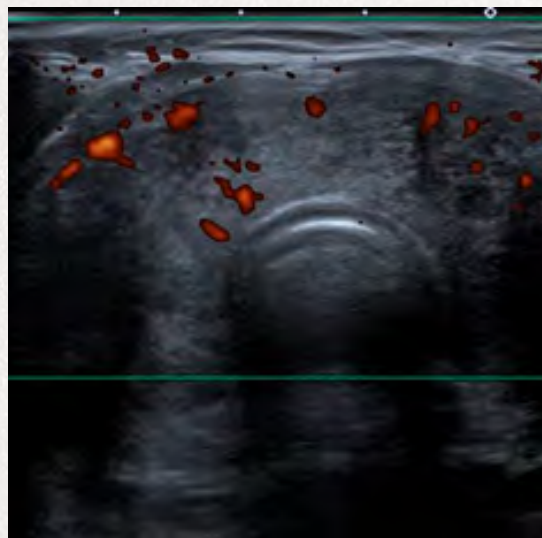


Figura 2. Ecografía de tiroides con Doppler

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

Con todos estos datos se sospecha de tiroiditis subaguda viral, por lo que se inicia tratamiento con ibuprofeno 600 mg/8h y propranolol 10 mg/6h con resolución del cuadro febril y clara mejoría sintomática. Después de dos días de tratamiento, encontrándose asintomática, se da de alta con control ambulatorio de hormonas tiroideas para vigilar la posible evolución a una fase hipotiroidea. Acude a consulta dos semanas más tarde con completa resolución de la clínica y persistencia de hipertiroidismo primario bioquímico.

DIAGNÓSTICO

Tiroiditis subaguda de De Quervain

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La fiebre de origen desconocido se define como temperatura por encima de los 38.3°C de al menos tres semanas de evolución sin filiar causa tras al menos tres visitas ambulatorias. Existen múltiples causas que pueden producirla, algunas de ellas graves, por lo que requiere una anamnesis y exploración física muy completas que nos guíen para solicitar las pruebas complementarias adecuadas. Las etiologías más frecuentes de FOD en adultos se muestran en la figura 3.



Causas de fiebre de origen desconocido en países occidentales en los últimos 25 años	
Infecciones (17-23%)	• Bacteriana: tuberculosis y abscesos (la localización abdominopélvica es la más frecuente), osteomielitis, espondilodiscitis y endocarditis con cultivo negativo (<i>Coxiella burnetii</i>, microorganismos HACEK), fiebre tifoidea, fiebre Q, brucelosis, bartonelosis • Viral: CMV, VEB o VIH • Fúngica: micosis diseminadas por <i>Histoplasma</i> spp., <i>Coccidioides</i> spp. (en inmunocompetentes), <i>Pneumocystis</i> spp., <i>Candida</i> spp. y <i>Aspergiillus</i> spp. (en inmunodeprimidos) • Parasitarias: malaria, leishmaniasis visceral, babesiosis
Enfermedades multisistémicas (24-33%)	Enfermedad de Still, vasculitis (siendo típica en el anciano la arteritis de células gigantes), polimialgia reumática, artritis reumatoide, artritis microcristalina, artritis reactiva, dermatomiositis, lupus eritematoso sistémico y enfermedad de Crohn
Neoplasias (8-11%)	• Hematológicas: linfomas de Hodgkin y no hodgkiniano (causas hematológicas más frecuentes), síndromes linfoproliferativos, mielodisplásicos y enfermedad de Castleman • Sólidas: carcinoma renal (tumor sólido que causa FOD con mayor frecuencia), de pulmón, gástrico, de colon, hepatocarcinoma y mixoma atrial (con fiebre en un tercio de los casos y hallazgo típico de soplo cambiante con la postura)
Miscelánea (0-12%)	Enfermedades granulomatosas, síndromes autoinflamatorios, tromboembolismo, fármacos, hepatitis alcohólica, tiroiditis subaguda, hematomas
Sin diagnóstico (23-40%)	

Figura 3. Causas de FOD en países occidentales en los últimos 25 años².

En nuestro caso, seguimos el protocolo del Hospital Universitario 12 de Octubre. Nuestra paciente había realizado un viaje reciente a Marruecos. Entre las causas infecciosas, cabe destacar la tuberculosis, de transmisión relativamente frecuente en el Norte de África, y leishmaniasis, dado el antecedente de la picadura y por estar presente en la región del Mediterráneo. La malaria, la fiebre amarilla y las infecciones transmitidas por Arbovirus no son frecuentes en estas regiones³.

Por otro lado, hay que tener en cuenta el antecedente de adenoma hipofisario, ya que existe una complicación de gravedad que puede simular un cuadro como este: la apoplejía hipofisaria. No presentaba clínica ni analítica de insuficiencia suprarrenal aguda, y con niveles hormonales en rango, se descarta razonablemente la misma.

Dada la edad de la paciente, es importante descartar causas malignas de FOD. Las guías recomiendan un body-TC de rutina⁴, que no llegó a realizarse al llegar previamente al diagnóstico de hipertiroidismo. El dolor cervical, la fiebre y el síndrome constitucional de nuestra paciente se podían explicar por los efectos tisulares del exceso de hormonas tiroideas.

La patología tiroidea como causa de FOD engloba distintos cuadros entre los que se incluyen la tiroiditis aguda bacteriana, la enfermedad de Graves y la tiroiditis subaguda viral o de De Quervain⁵. Esta es una enfermedad inflamatoria de la glándula donde se desencadena una reacción inmune contra antígenos de la misma por mimetismo molecular con antígenos virales o con productos de la inflamación⁶.

Se produce un daño tisular de la glándula, generando liberación de grandes cantidades de hormonas tiroideas preformadas, provocando síntomas de tirotoxicosis y supresión de TSH. Cuando cesa el estado inflamatorio, los folículos se regeneran y se recupera la síntesis y secreción de hormona tiroidea, frecuentemente precedido de un periodo de hipotiroidismo transitorio. Generalmente se produce una recuperación de la función ad integrum. Hasta en el 15% de los casos se desarrolla un hipotiroidismo permanente⁶.

El tratamiento es fundamentalmente sintomático con AINES y betabloqueantes, asociando corticoides si hay sintomatología grave. Los fármacos antitiroideos de síntesis no se deben utilizar, ya que el hipertiroidismo no es causado por hiperproducción de hormona, sino por liberación su masiva⁶.



La fiebre es un síntoma muy frecuente en nuestra práctica clínica diaria y, aunque se suele atribuir a infecciones (especialmente con antecedente de viaje reciente) es importante no olvidar que hay otras muchas causas que pueden producirla.

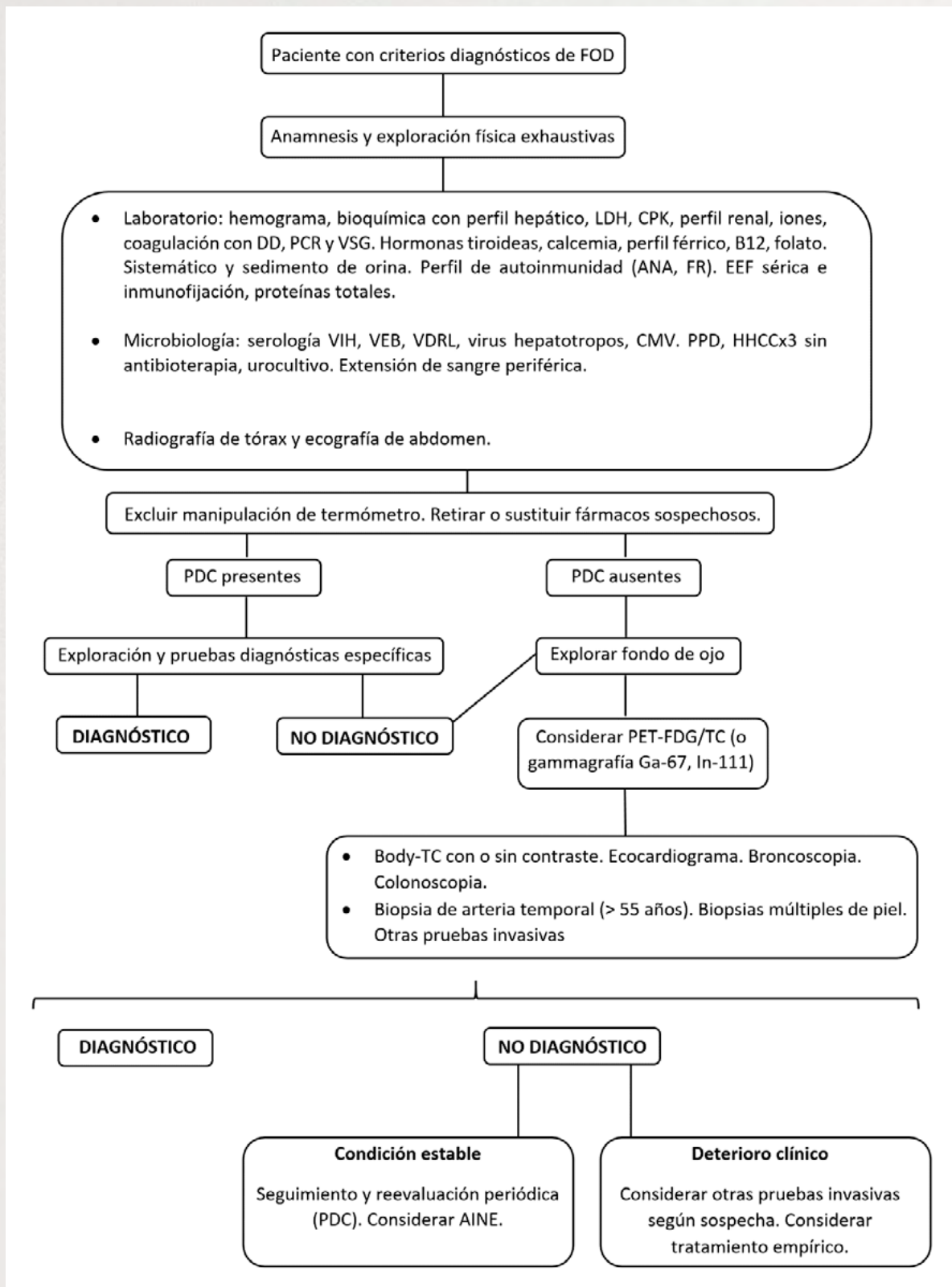


Figura 4. Algoritmo diagnóstico de FOD2. PDC:
pistas potencialmente diagnósticas (potentially diagnostic clues).



BIBLIOGRAFÍA

1. Napky Rajo JS, Martínez Redondo I. *Enfermedades del tiroides y paratiroides*. En: Aparicio Minguijón EM, Caso Laviana JM, Díaz Santiañez M, Fernández Argüeso A, Heredia Mena C, Muñoz Hernández M, et al. *Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica*. Hospital Universitario 12 de Octubre. 9ª edición. Madrid: MSD; 2022. pp.774-93.
2. Carrero Arribas R, Caso Laviana JM. *Fiebre de origen desconocido. Alteraciones de la termorregulación. Síndrome constitucional*. En: Aparicio Minguijón EM, Caso Laviana JM, Díaz Santiañez M, Fernández Argüeso A, Heredia Mena C, Muñoz Hernández M, et al. *Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica*. Hospital Universitario 12 de Octubre. 9ª edición. Madrid: MSD; 2022. pp. 72-81.
3. Murdoch D. *Diseases potentially acquired by travel to North Africa* [Internet]. En: Leder K, Baron EL, editores. UpToDate, Waltham (MA). [Acceso el 28/09/2023]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/diseases-potentially-acquired-by-travel-to-north-africa>.
4. Bleeker-Rovers CP, Vos FJ, De Kleijn EMHA, Mudde AH, Dofferhoff TSM, Richter C, et al. *A prospective multicenter study on fever of unknown origin: the yield of a structured diagnostic protocol*. *Medicine* (Baltimore). 2007; 86(1): 26-38. Disponible en DOI: 10.1097/MD.0b013e31802fe858.
5. Ross DS. *Diagnosis of hyperthyroidism*. En: Cooper DS, Mulder JE, editores. UpToDate, Waltham (MA). [Acceso el 28/09/2023]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/diagnosis-of-hyperthyroidism>.
6. Burman KD. *Subacute thyroiditis*. En: Ross DS, Mulder JE, editores. UpToDate, Waltham (MA). [Acceso el 28/09/2023]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/subacute-thyroiditis>.

CC-62. COMER SIN BENEFICIO: REPORTE DE UN CASO DE MIOPATÍA NECROTIZANTE INMUNOMEDIADA POR ANTI-SRP

Daniel Alejandro García Morante¹, Jesús Ballano Rodríguez-Solís², Laura Larrin Colino¹, Carlota Madrigal Muñoz¹, Karen Luisa Villar Zarra³, Aurelio Hernández Laín⁴.

¹Residente medicina interna, Hospital Universitario del Henares

²Facultativo medicina interna, Hospital Universitario del Henares

³Facultativo anatomía patológica, Hospital Universitario del Henares

⁴Facultativo anatomía patológica, Hospital Universitario 12 de Octubre

PALABRAS CLAVE:

Miopatía inflamatoria, Miopatía Necrotizante Inmunomediada, Anti-SRP

CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 52 años con antecedentes personales de tabaquismo, diabetes tipo autoinmune latente en adultos (LADA), dislipemia y un año previo a su llegada a urgencias, uveítis anterior aguda unilateral. En tratamiento con insulina y simvastatina.

ENFERMEDAD ACTUAL:

El paciente acude a urgencias por malestar general y sensación de mareo inespecífico de semanas de evolución. Refiere desde hace 6 meses pérdida de peso de aproximadamente 14 kg (17% del peso corporal) sin hiporexia, fiebre ni sudoración. Al interrogatorio dirigido, refería disfagia alta para sólidos sin odinofagia ni atragantamientos. Al examen físico, se encontraba en buen estado general, bien nutrido, perfundido e hidratado, afebril, eupneico en reposo. El resto del examen físico sin alteraciones.

Tras valoración en urgencias, fue ingresado en Medicina Interna por pérdida de peso, disfagia y hallazgo de "hepatitis" en la analítica inicial (tabla 1) donde se evidenció elevación de enzimas de citólisis > 10 valor



límite, con bilirrubina y fosfatasa alcalina normal. En planta fue de nuevo historiado, refiriendo dificultad para subir, bajar escaleras y realizar ejercicios de carga en el gimnasio. La exploración física objetivó fuerza 4/5 en cuádriceps bilateral, 5/5 en miembros superiores y debilidad en flexo-extensión cervical. El estudio de disfagia demostró líquido remanente en boca, sin episodios aspirativos. En la analítica en hospitalización destacó creatina fosfoquinasa (CPK) 7061 UI/L y anticuerpos antinucleares 1/640 patrón AC20.

Ante el cuadro progresivo de debilidad proximal, de predominio en miembros inferiores (MMII) asociada a pérdida de peso, acompañado de disfagia y con elevación de CPK, sin datos de inflamación clínico-analítica, se sospecha de miopatía necrotizante como primera posibilidad, en paciente con uso de estatinas. El panel de miositis reveló Anti-SRP positivo, con Anti-HMG-CoA Reductasa (HMGCR) negativos, compatible con nuestra sospecha, confirmada posteriormente mediante biopsia muscular y electromiografía compatible, de intensidad moderada.

La biopsia del cuádriceps derecho eco-guiada mínimamente invasiva y realizada por anatomopatóloga (figuras 1-4), reportó fibras necróticas, con miofagocitos, sin inflamación en perimio o alrededor de fibras no necróticas con positividad débil C5b9.

Se realizó tomografía axial (TC) con contraste de cuerpo entero sin imágenes que sugieran etiología paraneoplásica.

DIAGNÓSTICO:

Miositis necrotizante inmunomediada por Anti-SRP.

EVOLUCIÓN:

El tratamiento de inducción, iniciado tras conocerse positividad de anti-SRP sin esperar biopsia, consistió en rituximab 1 g por 2 dosis separadas por 14 días y metilprednisolona en bolos de 250 mg por 3 días, que se continuó con prednisona 1mg/kg/día, y metotrexato 7,5mg semanal subcutáneo. Al alta (día 10) presentaba mejoría clínica y descenso de CPK (tabla 1).

Al mes de evolución, posterior a 2gr de rituximab, el paciente presentó progresión de debilidad en MMII, que lo vuelve dependiente de silla de ruedas, con balance muscular al examen físico 2/5 en cuádriceps y psoas bilateral, además disfagia persistente y cifras de CPK estables. Por lo que se decide inicio de inmunoglobulina (IGIV) 1g/kg/día por 2 días, cambio de metotrexato por azatioprina y ralentizar el descenso de corticoides. Al segundo mes presentó mejoría clínica, por lo que se continuaron gammaglobulinas mensuales y al cuarto mes el paciente había recuperado la fuerza, caminaba, subía y bajaba escaleras, con aumento del trofismo muscular había mejorado la disfagia y recuperado el peso perdido desde el inicio del cuadro manteniendo valores de CPK entre 800-1000 UI/L.

DISCUSIÓN

Las miopatías inmunomediadas (MI) constituyen un grupo heterogéneo y raro de enfermedades autoinmunes potencialmente graves, con compromiso específico del músculo estriado, limitación funcional y en la mayoría de los casos, afectación sistémica, que pueden comprometer la vida. La sospecha clínica es fundamental para un diagnóstico y tratamiento precoces que permitan mejorar el pronóstico.¹

Entre ellas, las miopatías necrotizantes inmunomediadas (MNIM) constituyen un subgrupo que se caracteriza por la presencia de anticuerpos específicos como Anti-SRP y Anti-HMGCR compartiendo criterios clínico-serológicos e histológicos donde resalta la marcada elevación de CPK y la ausencia de infiltrado inflamatorio en la biopsia.^{1,2}

Se estima una prevalencia global 2.4-34 casos por 100.000 habitantes, de ellos los pacientes con Anti-SRP constituyen 5 – 15% y suelen ser pacientes 40 – 50 años, con predominio en sexo femenino, sin claros factores de riesgo.^{1,3}

La MNIM por Anti-SRP del grupo es la más incapacitante, con pobre pronóstico en cuanto a recuperación de la fuerza, con resultados satisfactorios en apenas la mitad de los pacientes a pesar de inmunoterapia adecuada. Estos pacientes presentan al momento del diagnóstico mayor compromiso muscular incluyendo



cervical, atrofia, disfagia (50%) e insuficiencia respiratoria, características algunas de las cuales presentó nuestro paciente.1,2,4

En cuanto a afectación extramuscular, puede cursar con dolor torácico, palpitaciones, insuficiencia cardíaca o cambios en ecocardiografía (disfunción diastólica) en el 2 – 60% de los pacientes y se han descrito casos de miocarditis (2-16 pacientes, 13%) con importancia pronóstica. Existe afectación pulmonar intersticial, en 23-38% de los pacientes, visible en TC, sin implicación clínica o alteración de pruebas funcionales en la mayoría de los pacientes 1,2,3. Nuestro paciente no tenía alteración pulmonar en TC o clínica relacionada, así como troponina en rango con ausencia de cambios en electrocardiograma, no se consideraron más estudios. No se ha descrito aumento del riesgo de neoplasias en pacientes con anti-SRP.

Hay consenso de que las MNIM deben tratarse en combinación de corticoides, vía oral o endovenosos con inmunosupresores desde el inicio o al mes, sin embargo, no existen ensayos clínicos aleatorizados 2,3,4. El agente más utilizado como primera opción es el metotrexato. Existe evidencia de un potencial beneficio de añadir rituximab en pacientes Anti -SRP, como sustituto o apoyo al metotrexato, con significativos resultados en algunas series, aunque en nuestro caso no fue exitoso como primera línea. Cada vez más se favorece el uso oportuno de IVIG, desde utilizarlas similar al rituximab al inicio del tratamiento en casos moderados – graves, o posterior a 6 meses, en caso de fallo terapéutico 4. En la cohorte del European Neuromuscular Centre (ENMC) el uso de IVIG en el seguimiento de pacientes Anti-SRP fue del 92%, observando mayor remisión parcial o completa 2. La meta del tratamiento es minimizar los síntomas con la mínima dosis eficaz de corticoides, aunque la duración ideal es desconocida.

Este caso resalta la importancia de la concienciación sobre estas enfermedades, la importancia de una correcta anamnesis e interpretación de la analítica básica, la agresividad de estas enfermedades que precisan inicio de inmunosupresión combinada con seguimiento cercano y consideración de IVIG precisando un control clínico estrecho.

Tabla 1. Determinaciones bioquímicas en suero/plasma al ingreso a planta de medicina interna y al alta.

	Determinaciones bioquímicas en suero/plasma	
	Al ingreso en planta	Al alta
CPK (46 – 171 UI/L)	7061	3144
Urea (20 – 50 mg/dL)	26	41
Creatinina (0.60 - 1.20 mg/dL)	0.62	0.40
Albumina (3.2 - 4.8 g/dL)	3.9	-
Lactato (< 1.80 mmol/L)	5.1	-



LDH (120 – 246 mmol/L)	1321	851
GPT (ALT) (10 – 49 U/L)	327	244
GOT (AST) (< 37 U/L)	226	132
FA (46 – 116 U/L)	78	52
PCR (< 5 mg/L)	8.4	2.1

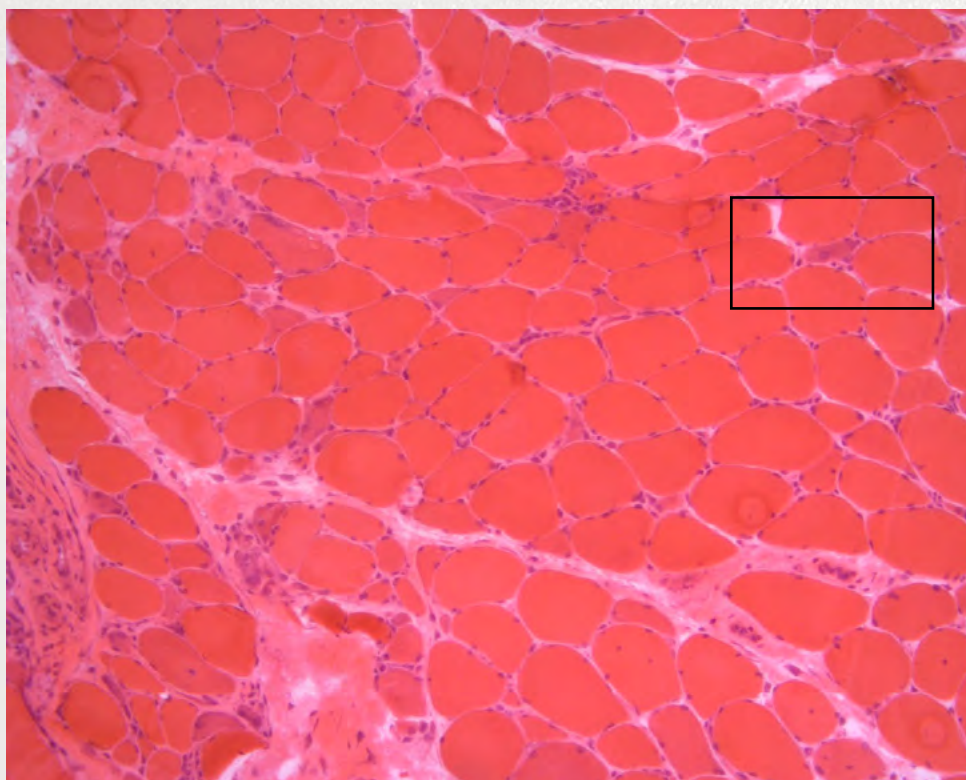


Figura 1. Biopsia de músculo cuádriceps, Hematoxilina-Eosina x10.
Se observan frecuentes fibras necróticas y regenerativas (recuadro)



3

LIBRO DE CASOS CLÍNICOS
SOMIMACA 2023

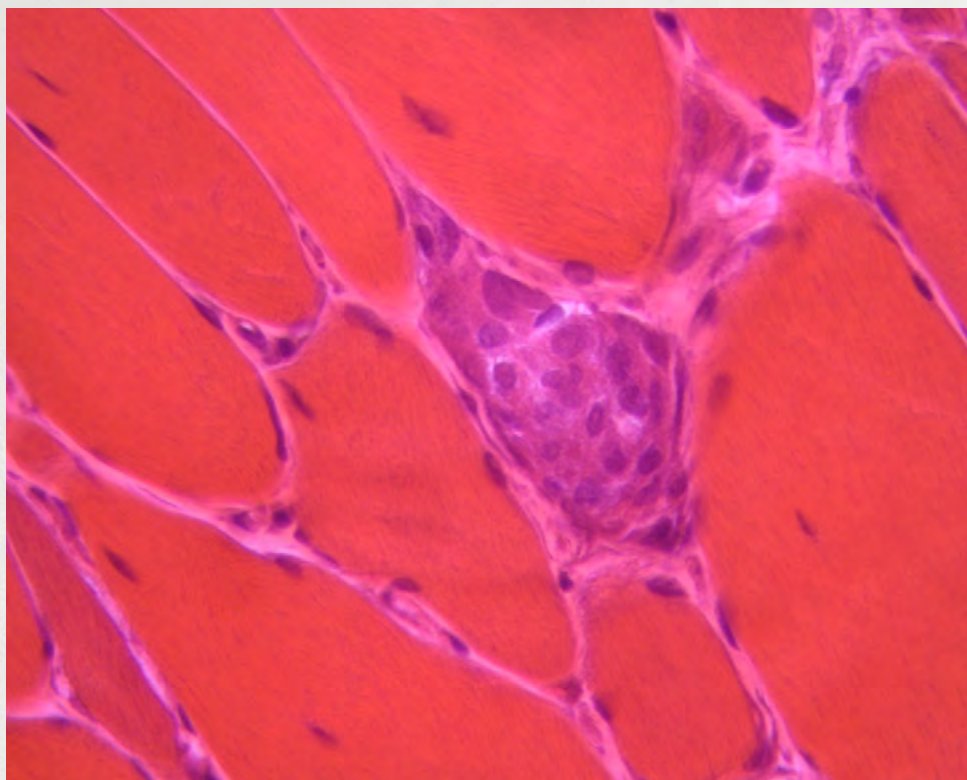


Figura 2. Biopsia de músculo cuádriceps, tinción de Hematoxilina-Eosina x40. Ejemplo de fibra necrótica con miofagocitos

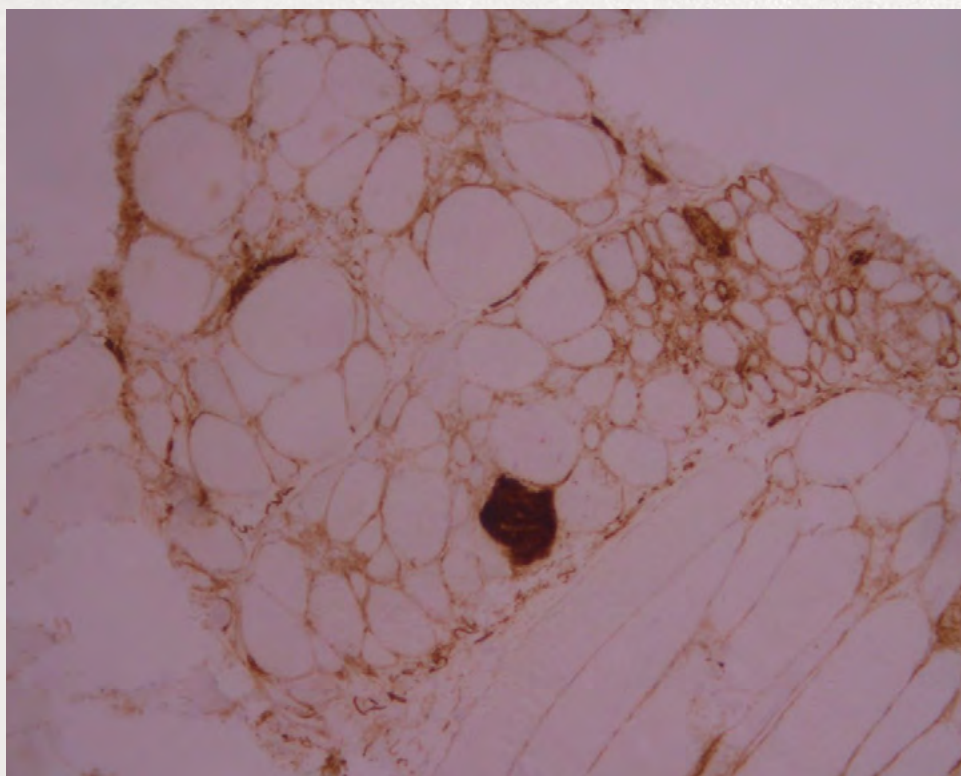


Figura 3. Biopsia de músculo cuádriceps. Presencia de moderado número de fibras musculares, con tinción positiva para complejo de ataque a la membrana (c5b9 en superficie).

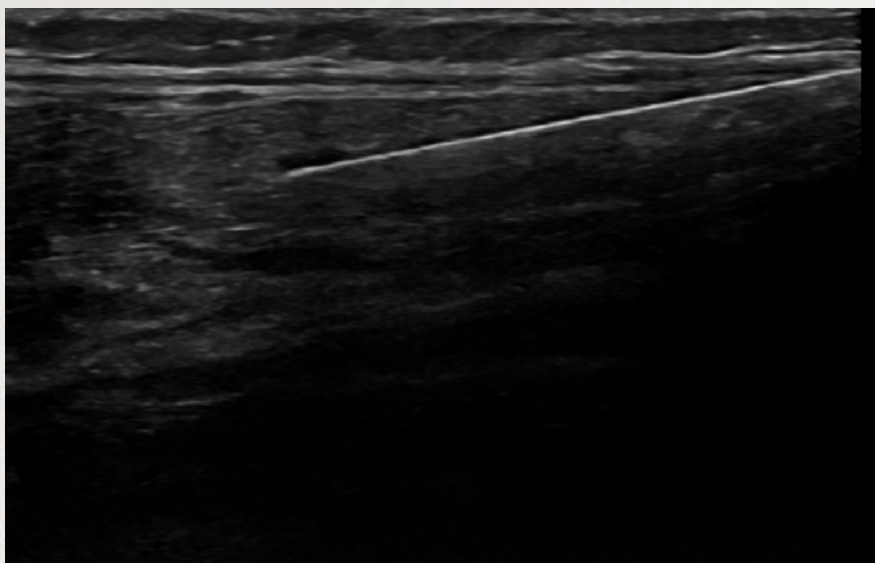


Figura 4. Biopsia de músculo cuádriceps, eco-guiada, mínimamente invasiva, con dispositivo automático (12G x 10cm).

REFERENCIAS

1. Allenbach, Y., Benveniste, O., Stenzel, W. et al. Immune-mediated necrotizing myopathy: clinical features and pathogenesis. *Nat Rev Rheumatol* **16**, 689–701 (2020). <https://doi.org/10.1038/s41584-020-00515-9>.
2. Allenbach Y, Mammen AL, Benveniste O, Stenzel W; Immune-Mediated Necrotizing Myopathies Working Group. 224th ENMC International Workshop: Clinico-sero-pathological classification of immune-mediated necrotizing myopathies Zandvoort, The Netherlands, 14-16 October 2016. *Neuromuscul Disord.* 2018 Jan;28(1):87-99. doi: 10.1016/j.nmd.2017.09.016.
3. Ma X, Bu BT. Anti-SRP immune-mediated necrotizing myopathy: A critical review of current concepts. *Front Immunol.* 2022 Oct 13;13:1019972. doi: 10.3389/fimmu.2022.1019972.
4. Weeding E, Tiniakou E. Therapeutic management of immune-mediated necrotizing myositis. *Curr Treatm Opt Rheumatol.* 2021 Jun;7(2):150-160. doi: 10.1007/s40674-021-00174-1.
5. Watanabe Y, Uruha A, Suzuki S, et al. Clinical features and prognosis in anti-SRP and anti-HMGCR necrotising myopathy. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 2016;**87**:1038-1044.

CC-63. OPERAR O NO OPERAR, ESA FUE LA CUESTIÓN. A PROPÓSITO DE UN CASO DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL.

Alejandro Morales Ortega^{1,2}, Marta Guerrero Santillán¹, Adriana Puente García³, Carmen Ruiz de Valbuena Bueno⁴, Jaime García de Tena²

¹ Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada, Madrid.

² Departamento de Medicina y Especialidades Médicas. Universidad de Alcalá. Alcalá de Henares, Madrid.

³ Servicio de Nefrología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada, Madrid.

⁴ Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada, Madrid.

PALABRAS CLAVE

Hipertensión arterial; hiperaldosteronismo primario; adenoma suprarrenal.



CASO CLÍNICO

HISTORIA CLÍNICA

Varón de 49 años derivado a consultas de Medicina Interna por hipertensión arterial (HTA) de difícil control. Le había sido diagnosticada a los 44 años, y se había mantenido bien controlada con telmisartán/hidroclorotiazida 80/25 mg 1-0-0 y amlodipino 10 mg 0-0-1. Como otros antecedentes, destacaban: hipercolesterolemia (en tratamiento con atorvastatina) y epilepsia criptogénica del lóbulo frontal izquierdo (controlada con carbamazepina). Trabajaba como comercial, y no tenía antecedentes familiares reseñables.

En los 6 meses previos, la HTA había presentado mal control (medidas en su Centro de Salud alrededor de 150/100 mmHg) a pesar de una dieta pobre en sal y buena adherencia al tratamiento antihipertensivo, que se había aumentado a telmisartán 80 mg 1-0-0, hidroclorotiazida 50 mg 1-0-0, amlodipino 10 mg 0-0-1 y doxazosina 4 mg 1-0-1. Él se encontraba asintomático, aunque en la anamnesis dirigida admitió ser roncador. En la exploración física únicamente destacaban: obesidad (índice de masa corporal: 30.03 kg/m²) y presión arterial elevada (160/100 mmHg, sin diferencias significativas entre brazos).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA): presión arterial promedio diurna: 144/91 mmHg; nocturna: 123/78 mmHg (control subóptimo).
- Análisis de sangre: función renal, perfil hepático, sodio, potasio, hemograma y coagulación normales.
- Sistemático de orina: normal.
- Ecografía renal y doppler de arterias renales: normales.
- Ecocardiografía: hipertrofia concéntrica moderada-grave y alteración de la relajación del ventrículo izquierdo.
- Fondo de ojo: normal.
- Polisomnografía: apnea del sueño moderada (índice de apnea hipopnea: 18).

Durante aproximadamente 2 años se realizaron diversos cambios en el tratamiento antihipertensivo, y se pautó CPAP nocturna. A pesar de todo ello, no se logró un buen control de la HTA (Figura 1). Estando bajo tratamiento con olmesartán/hidroclorotiazida 40/25 mg 1-0-0, espironolactona 50 mg 0-1-0 y lercanidipino 20 mg 0-0-1, en unos análisis se observó potasemia de 2.9 mEq/l (3.1-5.1). Tras sustituir dicha medicación por doxazosina, se amplió el estudio de HTA secundaria:

- Cortisol salival (23:00 h): normal.
- Análisis de sangre: potasemia: **3.0 mEq/l**. Gasometría venosa normal. Aldosterona: 22.5 ng/dl (1.8-23.2); concentración de renina plasmática (CRP): **1.4 μUI/ml** (2.8-39.9); cociente aldosterona/CRP: **16.07 (ng/dl)/(μUI/ml)** (<2.5).
- Orina de 24 horas: sodio, potasio y excreciones fraccionales de ambos iones normales. Catecolaminas y metanefrinas: normales.

EVOLUCIÓN

Ante la sospecha de hiperaldosteronismo primario (HAP), se solicitó el test de captopril como prueba confirmatoria:

Situación basal - Aldosterona: 34.2 ng/dl; CRP: 1.6 μUI/ml; cociente aldosterona/CRP: 21.38 (ng/dl)/(μUI/ml).

Tras captopril - Aldosterona: 24.9 ng/dl: **reducción del 27 %** (>30%).

Confirmado el HAP, para establecer su diagnóstico etiológico se realizaron las siguientes pruebas:

- Test de estimulación postural:

Situación basal - Aldosterona: 30.1 ng/dl; CRP: 0.8 μUI/ml; cociente aldosterona/CRP: 37.62 (ng/dl)/(μUI/ml).

Tras 2 horas deambulando - Aldosterona: 59.3 ng/dl; CRP: 11.0 μUI/ml; cociente aldosterona/CRP: 5.39 (ng/dl)/(μUI/ml).

- 18-hidroxi-corticosterona plasmática: 50 ng/dl (12.0-55.0)



- Tomografía computarizada (TC) abdominal (Figura 2): suprarrenales normales.
- Gammagrafía con ¹³¹I-19-iodocolesterol (Figura 2): depósito simétrico del radiotrazador en ambas suprarrenales.

Las pruebas de imagen, la ausencia de elevación de los niveles de 18-hidroxi-corticosterona y el aumento de aldosterona dependiente de renina-angiotensina II con la deambulación orientaban al diagnóstico de hiperplasia suprarrenal idiopática (bilateral). No obstante, la HTA del paciente persistía mal controlada a pesar de haber modificado su tratamiento a olmesartán/hidroclorotiazida 40/25 mg 1-0-0, lercanidipino 20 mg 0-0-1 y eplerenona 50 mg 3-0-3. Finalmente, se realizó el cateterismo de venas suprarrenales para buscar datos de lateralización en la producción de aldosterona. La correcta cateterización de ambas venas (Figura 3) se confirmó al obtener cortisolemias en las venas suprarrenales mayores que la medida en la cava inferior (con una proporción >3:1). Los parámetros analizados fueron los siguientes:

Concentraciones de cortisol y aldosterona

- Vena cava inferior: cortisol: 19.4 µg/dl; aldosterona: 53.9 ng/dl.
- Vena suprarrenal derecha: cortisol: 1005 µg/dl; aldosterona: 100 ng/dl.
- Vena suprarrenal izquierda: cortisol: 915 µg/dl; aldosterona: **21 000 ng/dl**.

Correcciones por cortisol

- Vena cava inferior: $53.9/19.4 = 2.8$ ng/µg.
- Vena suprarrenal derecha: $100/1005 = 0.1$ ng/µg.
- Vena suprarrenal izquierda: $21\ 000/915 = \mathbf{22.9}$ ng/µg.

Índice de lateralización (izquierda/derecha): $22.9/0.1 = \mathbf{229}$ (normal <4).

El índice de lateralización >4:1 confirmó que la producción excesiva de aldosterona era unilateral; en nuestro caso, provenía de la suprarrenal izquierda. Esta conclusión quedaba reforzada por la supresión de la secreción de dicha hormona por parte de la glándula derecha (la ratio aldosterona/cortisol en la vena suprarrenal derecha era menor que en la cava inferior).

Con estos resultados, el paciente fue sometido a una suprarrenalectomía izquierda laparoscópica, que se desarrolló sin incidencias. El estudio histológico reveló la presencia de un microadenoma (0.9 x 1 cm) productor de aldosterona (Figura 4). Un mes después de la cirugía, la monoterapia con olmesartán 20 mg al día fue suficiente para controlar la HTA (Figura 1).

DIAGNÓSTICO

Hiperaldosteronismo primario producido por un microadenoma suprarrenal izquierdo.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El HAP consiste en la producción excesiva de aldosterona, de forma relativamente independiente del sistema renina-angiotensina-aldosterona y de la potasemia.¹ Constituye la causa más prevalente de HTA secundaria, pero con frecuencia es infradiagnosticado.^{1,2} Aunque es típica la hipopotasemia, la mayoría de las veces la concentración sérica de potasio normal; por ello, el HAP debería descartarse prácticamente siempre que hubiera sospecha de HTA secundaria (como sugerían, en nuestro caso, el empeoramiento de la HTA tras años de buen control y la presencia de HTA resistente, a pesar incluso del uso de CPAP).¹

El diagnóstico de presunción del HAP se basa en la elevación del cociente aldosterona/renina (medida como concentración o como actividad en plasma);^{1,3} no obstante, algunos autores prefieren evaluar ambos parámetros sin calcular su cociente.² Los niveles de estas moléculas están influidos por múltiples factores, incluyendo el momento del día, la postura del paciente, la potasemia, la ingesta de sodio y algunos antihipertensivos. No obstante, en la mayoría de los casos no es necesario interrumpir estos fármacos para obtener determinaciones de aldosterona y renina con valor diagnóstico, con excepción de los antagonistas del receptor de mineralocorticoides (ARM).^{2,3} A menudo es necesario un test confirmatorio (sobrecarga oral de sodio, infusión de suero salino, test de captopril o de fludrocortisona), aunque podría evitarse en sujetos con aldosterona >20 ng/dl, renina disminuida e hipopotasemia espontánea.³



Una vez confirmado el HAP, debe averiguarse su causa, con el objetivo principal de comprobar si la secreción inapropiada de aldosterona proviene de una única suprarrenal (habitualmente, como consecuencia de un adenoma productor de aldosterona) o de ambas (normalmente, por una hiperplasia suprarrenal idiopática). Aunque la primera prueba indicada para tal propósito es la TC abdominal, prácticamente siempre debe realizarse el cateterismo de venas suprarrenales,²⁻⁴ ya que la TC clasifica incorrectamente el subtipo de HAP en hasta un 37.8 % de los casos (como ocurrió en nuestro paciente).⁵ La gammagrafía con ¹³¹I-19-iodocolesterol, el test de estimulación postural y los niveles plasmáticos de 18-hidroxi-corticosterona tienen una baja rentabilidad diagnóstica (todos sugirieron un diagnóstico incorrecto en nuestro caso), por lo que no suele recomendarse su uso.^{2,3}

El tratamiento definitivo del HAP, de demostrarse una producción excesiva unilateral de aldosterona, es la suprarrenalectomía del lado patológico. De lo contrario, o si no puede plantearse la cirugía, debe realizarse un tratamiento médico de la HTA, utilizando ARM como primera línea, y diuréticos ahorradores de potasio como segunda.^{3,4,6}

BIBLIOGRAFÍA

1. Mulatero P, Monticone S, Deinum J, Amar L, Prejbisz A, Zennaro MC, et al. Genetics, prevalence, screening and confirmation of primary aldosteronism: a position statement and consensus of the Working Group on Endocrine Hypertension of The European Society of Hypertension. *J Hypertens.* 2020;38(10):1919-28.
2. Young WF Jr. Diagnosis of primary aldosteronism. En: Nieman LK, editor. UpToDate [Internet]. Waltham, MA; 2023 [actualizado 23 ene 2023; citado 9 ago 2023]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/diagnosis-of-primary-aldosteronism?search=aldosteronism&source=search_result&selectedTitle=1~116&usage_type=default&display_rank=1
3. Funder JW, Carey RM, Mantero F, Murad MH, Reincke M, Shibata H, Stowasser M, et al. The management of primary aldosteronism: case detection, diagnosis, and treatment: an Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab.* 2016;101(5):1889-916.
4. Mulatero P, Sechi LA, Williams TA, Lenders JWM, Reincke M, Satoh F, et al. Subtype diagnosis, treatment, complications and outcomes of primary aldosteronism and future direction of research: a position statement and consensus of the Working Group on Endocrine Hypertension of the European Society of Hypertension. *J Hypertens.* 2020;38(10):1929-36.
5. Kempers MJ, Lenders JW, van Outhousden L, van der Wilt GJ, Schultze Kool LJ, Hermus AR, et al. Systematic review: diagnostic procedures to differentiate unilateral from bilateral adrenal abnormality in primary aldosteronism. *Ann Intern Med.* 2009;151(5):329-37.
6. Young WF Jr. Treatment of primary aldosteronism. En: Nieman LK, editor. UpToDate [Internet]. Waltham, MA; 2023 [actualizado 28 mar 2023; citado 9 ago 2023]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-primary-aldosteronism?search=hyperaldosteronism&source=search_result&selectedTitle=2~116&usage_type=default&display_rank=2#



FIGURAS

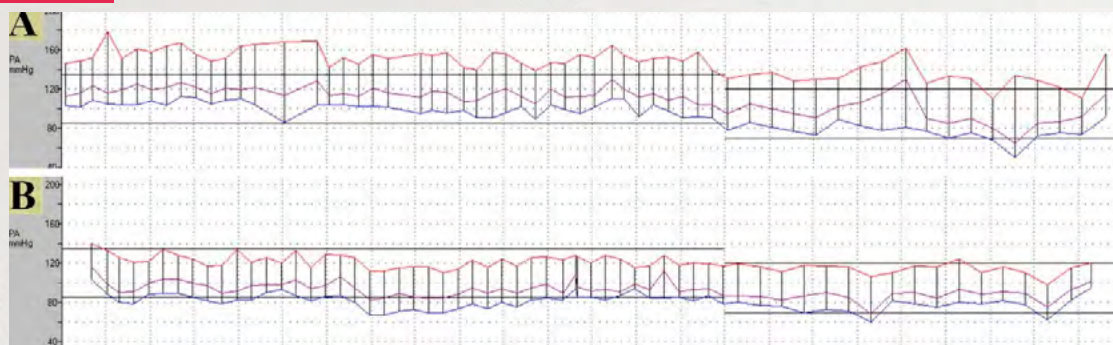


Figura 1 – Resultados de las pruebas de monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA).

En el panel A se muestra una MAPA realizada en marzo de 2020, estando el paciente en tratamiento con olmesartán/amlodipino 20/10 mg 1-0-0, amilorida/hidroclorotiazida 5/50 mg 1-0-0 y doxazosina 4 mg 1-0-1, que revela mal control de la HTA. En el panel B aparece una MAPA realizada en junio de 2023, 1 mes después de la suprarrenalectomía izquierda, en la que se observa una importante mejoría del control de la HTA bajo tratamiento solo con olmesartán 20 mg 1-0-0. En ambos paneles, la línea roja marca la presión arterial sistólica; la azul, la diastólica, y la morada, la presión arterial media.

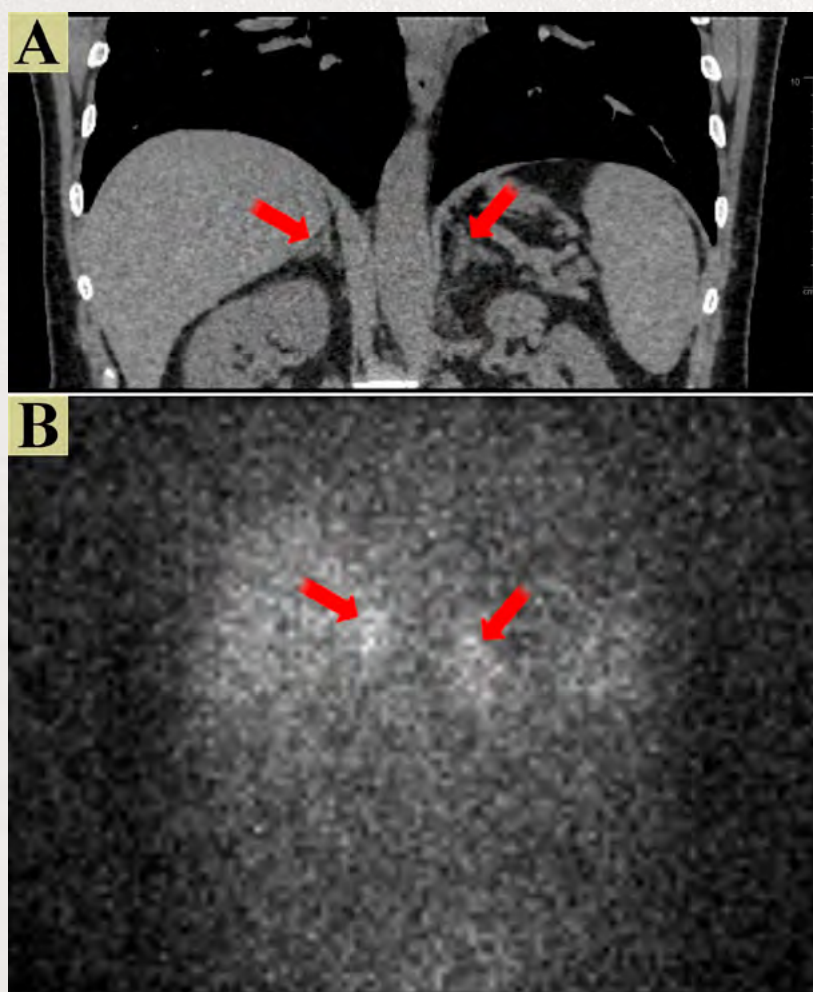


Figura 2 – Pruebas de imagen. En el panel A se muestra un corte coronal de tomografía computarizada de las glándulas suprarrenales del paciente, cuyo aspecto fue normal. En el panel B se observa una captación simétrica de ambas glándulas en la gammagrafía con ^{131}I -19-iodocolesterol. Las glándulas suprarrenales aparecen señaladas con flechas en ambos paneles.

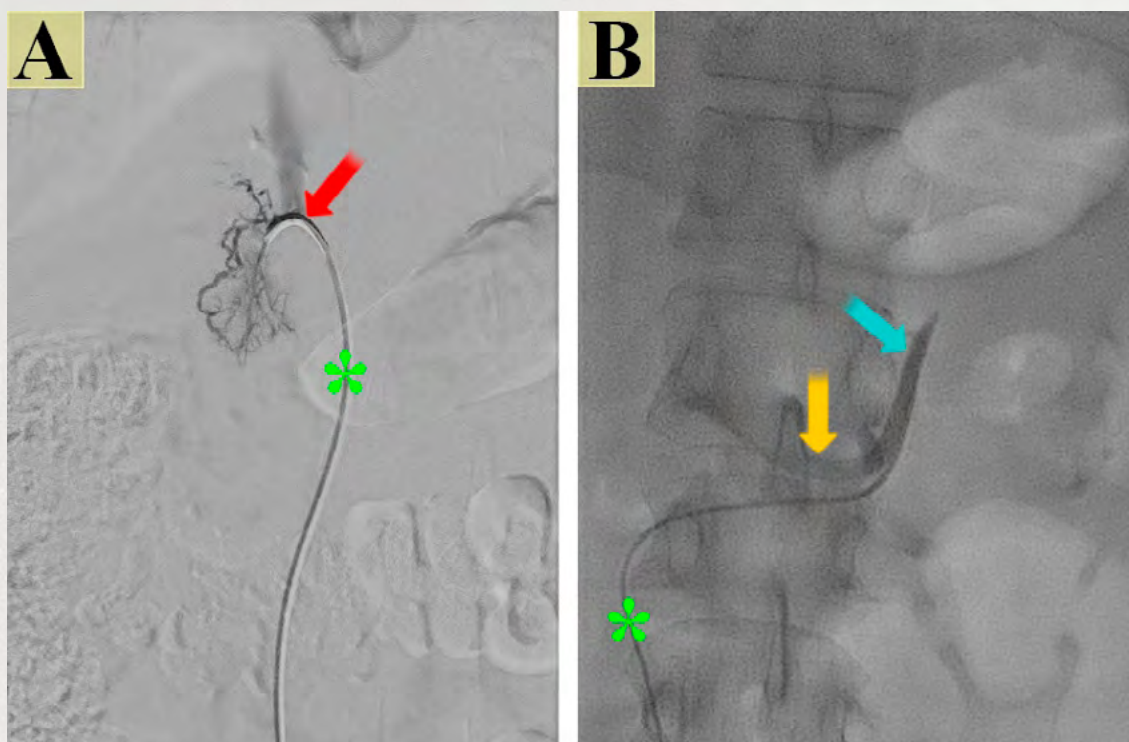


Figura 3 – Cateterismo de venas suprarrenales. En el panel A se muestra la cateterización de la vena suprarrenal derecha (flecha roja), que drena directamente en la cava inferior (asterisco). En el panel B aparece cateterizada la vena suprarrenal izquierda (flecha azul), que desemboca en la vena renal ipsilateral (flecha amarilla).

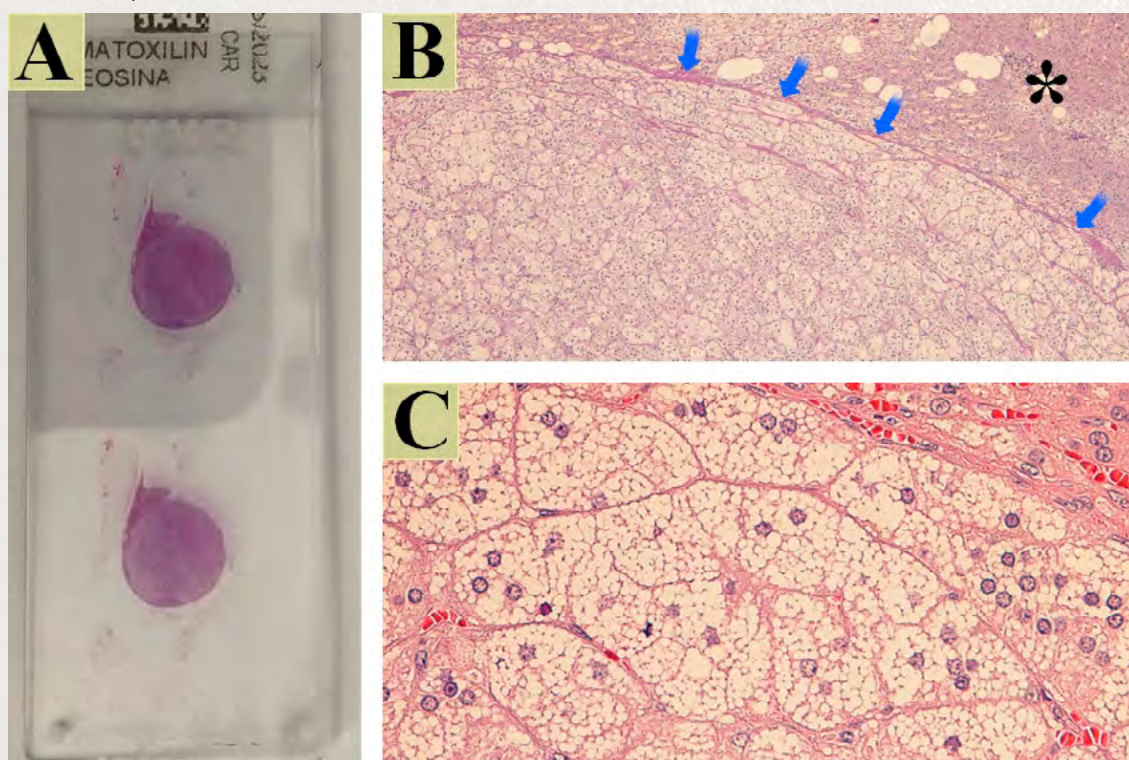


Figura 4 – Examen histológico de la glándula suprarrenal izquierda. En el panel A aparecen dos cortes histológicos de la parte de la glándula suprarrenal izquierda que contenía el microadenoma (de configuración nodular, 0.9 x 1 cm), colocados en un portaobjetos y teñidos con hematoxilina-eosina. Los



paneles B y C muestran, a 20 y 40 aumentos, respectivamente, el aspecto microscópico del adenoma, que presenta un crecimiento expansivo y que queda separado del tejido suprarrenal normal (asterisco) por una pseudocápsula (flechas). Está conformado por células agrupadas en nidos, con un citoplasma rico en vacuolas lipídicas (panel C). En el estudio inmunohistoquímico, resultan positivas para Melan-A, inhibina y sinaptofisina, y negativas para cromogranina y citoqueratinas.

CC-64. LA SOMBRA DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA

Luis Alberto González La Coba, Beatriz María Torres Ceballos, Jeffrey Oskar Magallanes Gamboa, José Miguel Yzusqui Mendoza, Cristina Salazar Mosteiro

Hospital General Universitario Nuestra Señora del Prado, Talavera De La Reina, Toledo

PALABRAS CLAVE:

Esclerosis sistémica, colangitis biliar primaria.

HISTORIA CLÍNICA

Presentamos el caso de una mujer de 66 años de edad con antecedentes personales de colangitis biliar primaria (CBP) diagnosticada en 2017, con ANAs positivos 1/1280 (negativo < 1/40, positivo alto 1/640-1/1280), patrón mitocondrial, anticuerpos antimitocondriales positivos 1/320 (negativo < 1/40), antiM2 68 U/ml (positivo > 6), en estadio F0-F1 y en tratamiento con ácido ursodesoxicólico y seguimiento por Digestivo. No tenía otros antecedentes personales de interés. Consultó en Urgencias por presentar disnea progresiva en los últimos 3 meses hasta hacerse de mínimos esfuerzos y edemas de miembros inferiores, así como edema distal de manos asociando cambios de coloración y frialdad acral, sin otra clínica congestiva. Se decidió hospitalización a cargo de Medicina Interna con sospecha inicial de descompensación de insuficiencia cardíaca.

A la exploración física destacó ligera taquipnea y taquicardia sinusal a 102 latidos por minuto con auscultación pulmonar normal, condicionada por la desaturación del 87% que presentaba. Fenotípicamente presentaba alopecia frontal, telangiectasias en frente y mejillas (figura 1), manos edematosas con piel engrosada en los dedos, con cambio de coloración en 2 fases. Edemas en miembros inferiores. Resto de exploración anodina.



Figura 1

**PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

En las pruebas complementarias presentó analítica con discreta elevación de enzimas de colestasis, hemograma, coagulación, función renal, iones y bilirrubina normal, NT-proBNP 4800 pg/ml (normal para su rango de edad < 900 pg/ml). Gasométricamente presentaba insuficiencia respiratoria parcial con pO₂ de 50 mmHg. En la radiografía de tórax (figura 2) se evidenció engrosamiento hilar. Durante el ingreso se realizó ecocardiograma transtorácico que informó de dilatación, hipertrofia y disfunción ventricular derecha y signos de hipertensión pulmonar severa (PSAP de 61 mmHg para una presión estimada de aurícula derecha de 10 mmHg). Se amplió el estudio con tomografía axial computarizada de tórax que puso de manifiesto infiltrados intersticiales y pequeñas áreas en vidrio esmerilado en lóbulo inferior izquierdo, descartándose tromboembolismo pulmonar. Teniendo en cuenta ese hallazgo el estudio se enfocó en el diagnóstico diferencial de las causas secundarias de hipertensión pulmonar.

**Figura 2**

Se solicitó perfil de autoinmunidad en el que se obtuvo positividad de anticuerpos antinucleares 1/1280, con anticuerpos anticentrómero positivos a título alto 451 U/ml (positivo alto > 10 U/ml) asociado a patrón antimitocondrial conocido. Ante la sospecha de enfermedad del tejido conectivo se realizó capilaroscopia periungueal que puso de manifiesto la existencia de megacapilares, microhemorragias y áreas de neovascularización. Con los resultados anteriores: engrosamiento de la piel de dedos de las manos, síndrome de Raynaud con capilaroscopia patológica, telangiectasias y el patrón de autoinmunidad descrito, se planteó el diagnóstico de esclerosis sistémica cutánea limitada como causa de hipertensión pulmonar arterial severa.

Se completó el estudio con tránsito baritado esófago-estómago-duodeno, sin evidenciar alteraciones, y panendoscopia oral que mostró ectasia gástrica antral.

Se realizaron pruebas funcionales respiratorias: FVC: 2650 (87%) FEV1: 2140 (90%) REL: 81, TLC: 82% RV: 67% RV/TLC: 80%; DLCO: 39% KCO: 47%, obteniendo como resultado una disminución grave de la capacidad de difusión al CO sin alteraciones ventilatorias, compatible con alteración vascular pulmonar. Se realizó también una gammagrafía de ventilación/perfusión que descartó enfermedad tromboembólica.

EVOLUCIÓN

Se inició tratamiento con diuréticos, dapagliflozina, hidroxiclороquina y metotrexato, además de oxigenoterapia. Se realizó cateterismo cardíaco derecho que confirmó la existencia de hipertensión arterial pulmonar con datos de alto riesgo, por lo que se remitió para valoración por la Unidad de Hipertensión Pulmonar de nuestro centro de referencia y se inició tratamiento dirigido con triple terapia: sildenafil, macitentan y treprostinil subcutáneo. Inicialmente presentó mejoría parcial, tanto desde el punto de vista clínico con mejoría de la insuficiencia respiratoria, como analítico con descenso de los niveles de NT-proBNP. Para optimización del tratamiento se sustituyó sildenafil por riociguat. Un mes más tarde hubo que retirar macitentan por mala tolerancia con desarrollo de nuevo episodio de insuficiencia cardíaca. Actualmente se encuentra incluida en el ensayo clínico IMPAHCT AV-101-002, en situación estable.

**DIAGNÓSTICO**

Esclerosis sistémica cutánea limitada con hipertensión pulmonar severa con datos de alto riesgo.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Se trata de una mujer de 66 años con antecedentes de colangitis biliar primaria (CBP) que debutó con disnea e insuficiencia respiratoria hipoxémica. A través de la anamnesis y exploración física encontramos datos que orientaron a la existencia de conectivopatía y en ecocardiograma transtorácico datos indirectos de hipertensión pulmonar severa. Se llevó a cabo cateterismo cardíaco derecho que confirmó la existencia de hipertensión pulmonar. Se realizó un amplio diagnóstico diferencial. Una vez descartadas las causas cardiovasculares, pulmonares y tromboembólicas, el estudio se orientó a otras patologías, lo cual unido a la historia clínica y la exploración, establecieron un índice razonable de sospecha de esclerosis sistémica.

Cabe mencionar que la esclerosis sistémica cutánea limitada es una variante o subtipo de la esclerosis sistémica en la que la afectación cutánea está limitada a regiones distales de extremidades (hasta los codos y rodillas) y por encima de las clavículas (cara y cuello). Se encuentran anticuerpos anticentrómero en hasta el 60% de los casos, aunque pueden existir otros patrones, sobre todo anti-PM y anti-Scl-70. Muchos de estos pacientes tienen manifestaciones del llamado síndrome CREST: calcinosis cutis, Raynaud, dismotilidad esofágica, esclerodactilia y telangiectasias.

La hipertensión pulmonar es una de las afecciones que aumentan la morbilidad y mortalidad de la enfermedad.¹

Asimismo, es conocida su relación con la CBP, estimándose la prevalencia entre el 7-15% de los pacientes con esclerosis sistémica. La asociación se da con más frecuencia en la variante limitada de la enfermedad, particularmente con el síndrome CREST. La asociación CREST y CBP recibe el nombre de síndrome de Reynolds, considerada por algunos autores con mejor pronóstico a largo plazo.²

El diagnóstico de esclerosis sistémica puede ser previo al de hipertensión arterial pulmonar, pero en algunas ocasiones como en este caso, el diagnóstico se realiza una vez establecida la insuficiencia respiratoria, lo que conllevó un retraso en el tratamiento y por ende un peor pronóstico.

Los pacientes con hipertensión arterial pulmonar debida a esclerosis sistémica cutánea limitada que no responden al tratamiento médico y con enfermedad de base estabilizada, pueden ser candidatos a trasplante combinado (pulmón-corazón) o pulmonar, aunque la experiencia global es escasa.³

BIBLIOGRAFÍA

1. Cajas Santana LJ, Florez Suarez JB, Méndez Toro A, Quintana López G. Tratamiento farmacológico de la hipertensión pulmonar asociada a la esclerosis sistémica: revisión sistemática de la literatura. *Rev Colomb Reumatol.* 2020; 27(1):135-145
2. Betancur JF, Jiménez DF, Bonilla-Abadía F, Tobón GJ. Compromiso hepático de las enfermedades autoinmunes sistémicas. *Rev Colomb Reumatol.* 2015; 22(1):47-58
3. Shitrit D, Amital A, Peled N, Raviv Y, Medalion B, Saute M et al. Lung transplantation in patients with scleroderma: case series, review of the literature, and criteria for transplantation. *Clin Transplant.* 2009; 23:178-83

CC-65. EDEMAS GENERALIZADOS EN PACIENTE CON INSUFICIENCIA CARDÍACA: NO TODO ES LO QUE PARECE.

Guzmán-Carreras, Alicia¹, Okab-Ghalem, Sahar¹, María del Rosario Iguarán-Bermúdez², Farid-Zahran Osuna, Mariam².

¹Residente de segundo año de Medicina Interna del Hospital Clínico de San Carlos, Madrid.

²Facultativo Especialista de Área de Medicina Interna del Hospital Clínico de San Carlos, Madrid.

**PALABRAS CLAVE:**

Edema. Síndrome nefrótico. Glomerulonefritis membranosa.

CUERPO DEL CASO CLÍNICO**HISTORIA CLÍNICA:**

Se trata de un varón de 81 años con hipertensión arterial, síndrome de apnea obstructiva del sueño y enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) con bronquiectasias. Además, es exfumador con un índice paquete-año de 30 y presenta entre sus antecedentes cardiopatía isquémica crónica tratada mediante revascularización en 1997, con episodios de descompensación de insuficiencia cardíaca (IC) posteriores y fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) preservada.

El paciente acude a Urgencias por cuadro de una semana de evolución de edemas en ambos miembros inferiores hasta raíz de miembros y escroto, junto con aumento progresivo de su disnea habitual hasta hacerse de mínimos esfuerzos. Refiere también tos con expectoración amarillenta, sin fiebre ni sensación distérmica asociada.

En la exploración física destaca leve taquipnea en reposo (22 rpm), con buena saturación basal (97%) y frecuencia cardíaca (79 lpm), crepitantes en campos inferiores de ambos hemitórax y edema hasta raíz de ambos miembros inferiores con fóvea grado II, así como importante edema de pared.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

El análisis de sangre muestra elevación del Nt-proBNP (2014 pg/mL), sin otros datos de interés. Los reactantes de fase aguda y los marcadores de daño miocárdico no se encuentran elevados, y la función renal se encuentra preservada. Un electrocardiograma evidencia ritmo sinusal y signos de isquemia crónica ya descritos. En la radiografía de tórax presenta cardiomegalia, signos de redistribución vascular y derrame pleural bilateral de predominio izquierdo.

Por todo lo previo, se establece el diagnóstico inicial de descompensación de insuficiencia cardíaca (ICA), iniciando diurético intravenoso. Además, dada la clínica respiratoria acompañante y el antecedente de bronquiectasias, se añade levofloxacino, considerando la sobreinfección de éstas como posible desencadenante de la ICA.

EVOLUCIÓN:

A su llegada a planta de hospitalización se completa el estudio solicitando nuevo análisis de sangre, donde destaca hipoproteinemia (4.4 g/dl (6.6-8.3)) e hipoalbuminemia (2.2 g/dL (3.5-5.3)), con ascenso de LDH (718 U/L (208-378)), y se realiza un ecocardiograma transtorácico, donde persiste la FEVI preservada y se evidencia hipertensión pulmonar moderada, sin valvulopatías ni otros cambios con respecto a previos. En una nueva radiografía de tórax de control se observa mejoría del derrame pleural bilateral en comparación con la radiografía de urgencias, demostrándose un patrón intersticial con pérdida de volumen del pulmón izquierdo, ya conocido y en probable relación con las bronquiectasias, junto con un infiltrado con broncograma aéreo retrocardíaco descrito en placas anteriores, sin otros hallazgos.

Dada la persistencia del edema bilateral a pesar de tratamiento diurético y ante la hipoproteinemia presentada, se solicita una ecografía abdominal para descartar causas obstructivas, sin alteraciones reseñables, así como un sistemático de orina como método de cribado de proteinuria, observando proteínas en orina de 400 mg/dL (0-5). Se confirma proteinuria en rango nefrótico en orina de 12h en la que se encuentra un cociente de albúmina/creatinina de 2731 mg/g (0-30).

Dentro del estudio de síndrome nefrótico se solicitan serologías del virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y virus hepatotropos que son negativas, autoinmunidad (incluyendo ANAs, anticuerpos anti-péptido citrulinado, anti-membrana basal glomerular, ANCA y anti-receptor de la fosfolipasa A2) también negativos. No se observa consumo de complemento y las crioglobulinas son negativas. Dentro de los marcadores tumorales, únicamente presenta mínima elevación del antígeno carcinoembrionario (CEA 5.2 ng/mL (0.1-5)), antígeno específico prostático (5.4 ng/mL (<4)) y del CA 125 (75.9U/mL (0.1-35)).



De la mano del servicio de Nefrología se lleva a cabo una biopsia renal, cuyo diagnóstico anatomopatológico fue de glomerulonefritis membranosa (GNM).

DIAGNÓSTICO:

Sospechando GNM secundaria a malignidad tras descartar todo lo anterior, se solicita una TC de tórax (Figura 1) donde presenta una masa en lóbulo inferior derecho de 7 cm en probable relación con tumor primario pulmonar, con adenopatías hiliares y mediastínicas homolaterales. El estudio anatomopatológico de la masa fue sugerente de cáncer de pulmón de célula pequeña.

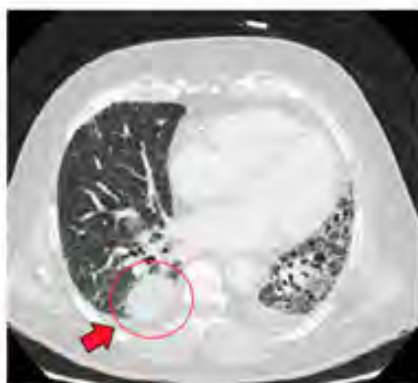


Figura 1. Tomografía axial computerizada (TC) donde se objetiva masa pulmonar en lóbulo inferior derecho (flecha).

Figura 1. Tomografía axial computerizada (TC) donde se objetiva masa pulmonar en lóbulo inferior derecho (flecha).

El diagnóstico final fue síndrome nefrótico por GNM secundario a neoplasia pulmonar. A pesar del inicio de tratamiento quimioterápico, en PET-TC de seguimiento se evidenciaron metástasis cerebrales, falleciendo el paciente en los meses posteriores.

DISCUSIÓN.

El edema es la manifestación clínica de un aumento del volumen del espacio intersticial. En edemas localizados agudos se deben descartar trombosis venosas profundas, linfangitis aguda, rotura de quistes de Baker, celulitis e incluso eritema nodoso. Las causas crónicas de edema localizado son: el linfedema, la insuficiencia venosa crónica y otras más remotas como la distrofia simpática refleja. En el caso de edemas generalizados se deben valorar causas sistémicas, incluyendo causas cardíacas (como la insuficiencia cardíaca, pericarditis e insuficiencia tricuspídea), así como hipoalbuminemia por desnutrición o enteropatía, la hepatopatía crónica, el mixedema, la enfermedad renal y el síndrome nefrótico. Por último, se deben descartar fármacos responsables del cuadro como los calcio-antagonistas y los antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) (1).

Se debe sospechar síndrome nefrótico en pacientes con edema, hiperlipemia, hipoalbuminemia y proteinuria >3.5 g/24h. La tira reactiva de orina puede servir de método de cribado, estimando posteriormente la proteinuria mediante orina de 24h o cociente albúmina/creatinina en una muestra matutina. Se define normoalbuminuria como un cociente de albúmina/creatinina <30 mg/g o una albuminuria <30 mg/día y microalbuminuria entre 30 y 300 mg/día. La proteinuria no nefrótica corresponde a valores inferiores de

proteína a 3.5g/24h, cociente de albúmina/creatinina >300mg/g o albúmina > 300mg/día. Se denomina proteinuria en rango nefrótico si existe una excreción de proteínas >3.5 g/24h (2,3).

La causa de síndrome nefrótico más frecuente en niños es la nefropatía por cambios mínimos. En adultos el 30% son secundarias a diabetes mellitus, amiloidosis y lupus, siendo el resto debidas a causas primarias entre las que se encuentran la nefropatía de cambios mínimos, glomerulonefritis focal y segmentaria y nefropatía membranosa (3). El síndrome nefrótico es indicación de biopsia renal salvo en niños, en los que sólo se realiza si no hay respuesta al tratamiento con esteroides.

La GNM constituye hasta el 20-30% de los casos de síndrome nefrótico en pacientes caucásicos. En adultos, su causa suele ser primaria debido a anticuerpos circulantes frente a antígenos podocitarios, siendo el más frecuente el receptor de la fosfolipasa A2. No obstante, también existen casos secundarios a enfermedades autoinmunes (Lupus, sarcoidosis), malignidad, infecciones (virus hepatotropos, VIH) y fármacos (AINEs, antiTNF). Hasta el 20% de los pacientes con GNM tienen malignidad subyacente, sobre todo de órgano sólido como próstata, pulmón, mama, vejiga o tracto gastrointestinal) (4).

CONCLUSIONES:

En resumen, este caso ilustra la importancia de considerar una amplia variedad de diagnósticos diferenciales en pacientes con edema y síntomas sistémicos. La aparición de síndrome nefrótico puede tener múltiples causas subyacentes, y es fundamental llevar a cabo una evaluación exhaustiva para identificarla y proporcionar un tratamiento adecuado.

BIBLIOGRAFÍA:

1. A. Fuertes. Edema. *Diagnóstico diferencial en Medicina Interna*, 4.ª edición. 2018 Elsevier. Capítulo 5, 33-38.
2. L. Aubert Girbalt, C. Vigil Martín. Alteraciones del sedimento urinario. *Síndromes glomerulares. Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica. Hospital Doce de Octubre. 9ª Edición, 2022. Capítulo 43, 630-644.*
3. Ellie Kelepouris, Brad H Rovin. Overview of heavy proteinuria and the nephrotic syndrome. In: *UpToDate*, Richard J Glasscock, Albert Q Lam (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (Accessed on June, 2023).
4. Laurence H Beck, David J Salant. Membranous nephropathy: Pathogenesis and etiology. In: *UpToDate*, Richard J Glasscock, Fernando C Fervenza, Albert Q Lam (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (Accessed on June, 2023).

CC-66. LA TORMENTA PERFECTA

Gimena Rodríguez FJ¹, Escamilla N¹, Robles Barrena N¹, Gil Abizanda A¹, Rueda Camino JA¹.

¹Hospital Universitario Rey Juan Carlos

PALABRAS CLAVE:

Síndrome antifosfolípido, hemorragia alveolar.

CUERPO DEL CASO

Varón de 50 años fumador de medio paquete al día con antecedentes personales de Hipertensión Arterial, dislipemia, Síndrome Antifosfolípido con triple positivo (IgG anticardiolipina y IgG antibeta2-glicoproteína >80 UI y Anticoagulante lúpico +), trombosis senos venosos en 2004, trombosis venosa profunda en 2011 y tromboembolismo pulmonar bilateral en 2012 en relación con infradosificación de sintrom y mal adherencia al tratamiento (rango óptimo 2.5-3.5), enfermedad renal crónica G4 A3 secundaria a nefroangioesclerosis, aterosclerosis de arterias de miembros inferiores (2018 y 2021), cardiopatía hipertensiva con fracción de eyección conservada. Su tratamiento habitual es aspirina 100 mg 1 comprimido al día, Acenocumarol, Amlodipino 10 mg 1 comprimido cada 24 horas y enalapril 20 mg 1 comprimido cada 24 horas.



Acude a urgencias por disnea de 2 días de evolución y varios esputos hemoptoicos desde hacía menos de 24 horas. A su llegada fracaso respiratorio, saturando al 89% basal, con tensión arterial 112/63 mmHg, frecuencia cardiaca de 73 latidos por minuto y afebril. A la auscultación llamaba la atención los crepitantes bibasales. Se realiza una primera radiografía de tórax donde no se evidencian grandes alteraciones (figura 1). En urgencias el paciente decide irse de alta voluntaria antes de completar el estudio.

Vuelve a acudir a nuestro hospital a las 12 horas, presentando disnea, mayor hemoptisis, dolor torácico opresivo y sensación distérmica. Presentaba una tensión arterial de 118/59 mmHg, fracaso respiratorio con saturación al 85%, afebril con una frecuencia de 94 latidos por minuto. Volvemos a realizar una radiografía de tórax donde evidenciamos infiltrados centrales bilaterales, en infiltrado derecho con broncograma aéreo (figura 2). Se realiza analítica donde llama la atención hemoglobina 10 g/dL (13 - 17), plaquetas de 67.000 uL (150.000 - 450.000), INR de 4.7, Creatinina 3.7 mg/dL (0.67 - 1.17) (basal 2.5), ferritina elevada, LDH de 534 UI/L (Inf. 250) y PCR normal. En frotis se evidencian esquistocitos. Se amplió haptoglobina que resultó indetectable. En gasometría arterial presentaba pH 7.32 PO₂ 54 PCO₂ HCO₃ 16 y ácido láctico de 2.6

Ante estos hallazgos e inestabilidad clínica del paciente, se decide ingreso en UCI con monitorización continua. En la Radiografía de tórax tras colocación de catéter venoso central (tras dos horas de la previa -figura 3-) se aprecia incremento de los infiltrados bilaterales, sobre todo de predominio central y basal. En UCI se mantiene estable tras iniciar sueroterapia y soporte respiratorio con oxígeno a alto flujo.

Se realiza TAC torácico a las 5 horas del ingreso, donde se evidencia afectación parenquimatosa pulmonar, en áreas en vidrio deslustrado, de distribución aleatoria bilateral de predominio en campos pulmonares inferiores, algunos asociando engrosamiento septal, conformando un patrón en empedrado, que en contexto de la hemoptisis e insuficiencia respiratoria sugieren hemorragia alveolar aguda. Tras estabilización, al día siguiente se realiza broncoscopia, donde se confirma hemorragia alveolar difusa.

En resumen, se trata de un paciente con antecedentes de síndrome antifosfolípido, en tratamiento con sintrom y AAS por antecedentes de trombosis arterial y venosa que presenta una hemorragia alveolar aguda, fracaso renal agudo AKIN 3 y anemia con trombopenia y esquistocitos en frotis, que hacen sospechar de microangiopatía trombótica. Poniendo en relación todos estos datos y el antecedente de síndrome antifosfolípido se llegó a un diagnóstico final.

DIAGNÓSTICO FINAL:

Síndrome Antifosfolípido Catastrófico.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

El Síndrome Antifosfolípido catastrófico (CAPS) es una complicación rara del SAF, con una prevalencia estimada inferior al 1%. Se caracteriza por múltiples trombosis que afectan a diferentes órganos, que se producen en un espacio de tiempo recortado, y que afectan de forma predominante a vasos de pequeño calibre 1,2.

El órgano más frecuentemente afectado es el riñón (hasta en el 70% de los casos), lo que se traduce en un rápido deterioro de la función renal. El segundo órgano más frecuentemente afectado es el pulmón (64%), produciéndose en la mayoría de las ocasiones un síndrome de distrés respiratorio, aunque no es infrecuente la aparición de hemorragia alveolar. Además, puede haber afectación de la microvasculatura hepática (33%) y gastrointestinal (25%). Paradójicamente, el sistema nervioso central se afecta con menos frecuencia que en el SAF2. Analíticamente, es frecuente la aparición de anemia hemolítica microangiopática con presencia de esquistocitos y trombopenia secundaria3.

Por sus particulares características clínicas, se han propuesto unos criterios de clasificación específicos para el SAF catastrófico, que incluyen: evidencia de afección de 3 o más órganos o tejidos; evolución clínica en una semana o menos; confirmación histopatológica de trombosis de pequeño vaso y/o la presencia de aFL. Si se cumplen los 4 criterios, el paciente se clasifica como SAF catastrófico definitivo. Sin embargo, no siempre aparecen las 4 características en el mismo paciente, o es difícil demostrarlas. Por ello, existen otras combinaciones de 3 criterios o criterios incompletos (2 órganos afectados en lugar de 3,



ausencia de confirmación histológica, presentación clínica en más de una semana) que dejan el SAF catastrófico en el ámbito de lo probable^{1,4}.

Nuestro paciente presenta tres de los cuatro criterios de CAPS: afectación de 2 tejidos (riñón y pulmón) con alteraciones analíticas típicas que se desarrolla en menos de una semana y un diagnóstico previo de SAF. Resulta extraordinaria la velocidad de instauración del cuadro, en un escenario en el que el director de orquesta resulta la autoinmunidad del SAF que precipita una tormenta inflamatoria con la consiguiente inestabilidad clínica que observamos en pocas horas.

Sospechar este cuadro clínico hubiera resultado muy difícil, razón por la cual el SAF catastrófico tiene un alto índice de mortalidad (30%)¹. Pensar que nos encontrábamos en una enfermedad autoinmune dada la hemorragia alveolar, fracaso renal agudo y presencia de microangiopatía trombótica nos podría haber hecho sospechar en otras entidades como la granulomatosis con poliangeitis o síndrome de Goodpasture. No obstante, afortunadamente el antecedente con criterios clínicos y analíticos para SAF resultó esencial para instaurar el tratamiento de forma rápida y eficaz.

Actualmente, dada la falta de ensayos clínicos prospectivos, las recomendaciones para el tratamiento son empíricas y se basan en el análisis del registro y en el consenso de expertos sobre CAPS. El tratamiento se basa en tres puntos principales: iniciar tratamiento con anticoagulación intravenosa, pulsos de corticoides con 250 mg/día durante 3 días y el uso de tratamiento con plasmaféresis, inmunoglobulina intravenosa y/o inmunoterapia 5.

En concreto, nuestro paciente precisó de terapia con oxígeno a alto flujo, pulsos de metilprednisolona 250 mg durante 3 días, con posterior pauta descendente, cinco sesiones de plasmaféresis y tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas. A los 5 días el paciente presentó mejoría respiratoria que permitió control y seguimiento en planta. Se inició tratamiento con Rituximab a la semana y a los 15 días. Iniciamos anticoagulación a dosis intermedias con heparina a la semana ante la ausencia de hemoptisis. Tras 20 días realizamos una radiografía de control (figura 4), con resolución de los infiltrados alveolares bilaterales.

En conclusión, el síndrome antifosfolípido catastrófico se trata de una entidad infrecuente que tal y como hemos presentado resulta de extrema gravedad. La rápida instauración del síndrome obliga al clínico a tener un alto índice de sospecha, ya que como ocurrió con nuestro paciente, el inicio temprano del tratamiento inmunosupresor resultó fundamental su recuperación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Carm O, Berla M, Shoenfeld Y, Levy Y. *Diagnosis and management of catastrophic antiphospholipid syndrome. Expert Review of Hematology.* 2017; 10(4): 365–374.
2. Cervera R, Rodríguez-Pinto I, Colafrancesco S, et al. *14th International Congress on Antiphospholipid Antibodies Task Force Report on catastrophic antiphospholipid syndrome. Autoimmun Rev.* 2014;13(7):699–707.
3. Cervera R, Bucciarelli S, Plasín MA, et al. *Catastrophic antiphospholipid syndrome (CAPS): descriptive analysis of a series of 280 patients from the “CAPS Registry”. J Autoimmun.* 2009;32(3–4):240–245.
4. Asherson RA, Cervera R, De Groot PG, et al. *Catastrophic antiphospholipid syndrome: international consensus statement on classification criteria and treatment guidelines. Lupus.* 2003;12(7):530–534.
5. Cervera R, Rodríguez-Pintó I, Espinosa G. *The diagnosis and clinical management of the catastrophic antiphospholipid syndrome: A comprehensive review. Journal of Autoimmunity.* 2018; 92: 1–11.



FIGURAS



Figura 1



Figura 1



Figura 3

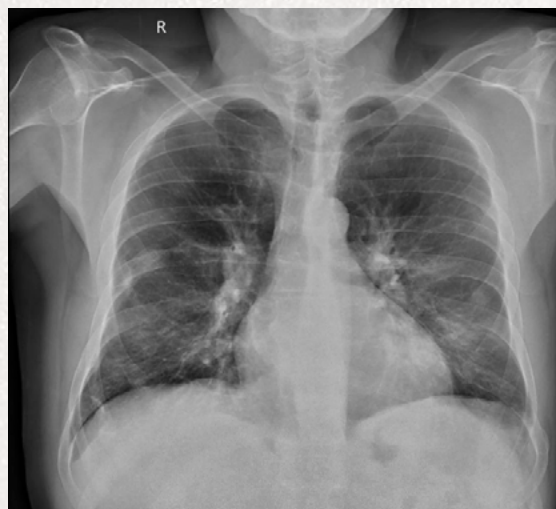


Figura 4

CC-67. UNA FARINGE MUY MONA

Expósito Palomo, Esther¹, Díaz De Santiago, Alberto², De La Fuente Moral, Sara², Muñoz Serrano, Alejandro², López Dosil, Marcos²

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Puerta de Hierro (Majadahonda) ²Servicio de Microbiología, Hospital Universitario Puerta de Hierro (Majadahonda)

PALABRAS CLAVE:

ITS, faringitis.

CASO CLÍNICO:

ANTECEDENTES PERSONALES:

- Varón de 39 años natural de Madrid.
- No alergias medicamentosas conocidas.
- Hábitos tóxicos: No fumador, bebedor ni consumidor de drogas.
- FRCV: No hipertensión arterial, diabetes mellitus ni dislipemia.



- Posible sífilis secundaria diagnosticada en diciembre de 2021 por RPR 1/32 tratado con penicilina G benzatina 2,4 UI IM en dosis única el 28/12/2021.
- Otosífilis (neurosífilis) en enero de 2022 tratado con Penicilina G sódica intravenosa durante 14 días, sin secuelas neurológicas posteriores.
- Uretritis por Chlamydia y N. gonorrhoeae en mayo de 2023, tratadas con ceftriaxona 500mg intramuscular en dosis única y azitromicina 1 gramo vía oral en dosis única.
- Quiste Bosniak II polar renal superior derecho de 12 mm no complicado.
- No antecedentes quirúrgicos de interés.

HISTORIA ACTUAL:

Varón de 39 años que acude el día 13 de septiembre de 2023 a consultas de Medicina Interna por fiebre de hasta 38°C sin tirritona, odinofagia, deposiciones blandas con abundante moco, sin rectorragia o pus, con proctalgia y autopalpación de bultomas dolorosos inguinales y cervicales bilaterales. Tres días antes de acudir al hospital, presentó malestar general con cefalea, mialgias, astenia y odinofagia. Refiere relación sexual de riesgo (anal y oral sin preservativo) el día 3 de septiembre de 2023 con persona del mismo sexo. Niega lesiones cutáneas, genitales, exudado purulento por uretra, disuria, polaquiuria y tenesmo vesical. Actualmente recibe profilaxis pre-exposición frente al VIH con buena adherencia al tratamiento.

EXPLORACIÓN FÍSICA INICIAL:

- TA: 125/65mmHg, FC: 70lpm, SatO₂ 99% basal, T^a 36.5°C.
- Consciente y orientado. Eupenico. Normocoloreado y bien perfundido.
- Cabeza y cuello: Úlcera en pilar amigdalino posterior derecho con exudado purulento e hipertrofia amigdalar bilateral (foto nº 1). Adenopatías cervicales superficiales, dolorosas, bilaterales, la de mayor tamaño de aproximadamente 2 cm derecha.
- Auscultación cardíaca y pulmonar: rítmico sin soplo. Murmullo vesicular conservado.
- Abdomen: Ruidos presentes. Blando. No doloroso. No masas ni organomegalias. Adenopatías inguinales bilaterales, superficiales, rodaderas, dolorosas, la de mayor tamaño de aproximadamente 1 cm.
- Genitales: No exudado uretral ni lesiones cutáneas en recto ni genitales.
- No lesiones cutáneas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Inicialmente se solicita PCR de Chlamydia trachomatis, Mycoplasma genitalium, N. gonorrhoeae en exudado rectal y orofaríngeo, serología de Treponema pallidum, VIH y carga viral plasmática de VIH, además de una analítica general con los siguientes resultados:

- PCR Chlamydia, N. gonorrhoeae, M. genitalium en exudado rectal 13/09/2023: negativo
- Cultivo de N. gonorrhoeae en exudado rectal 13/09/2023: negativo
- PCR Chlamydia, N. gonorrhoeae en exudado faringoamigdalino 13/09/2023: negativo
- Cultivo de N. gonorrhoeae en exudado faringoamigdalino: pendiente.
- CVP VIH 13/09/2023: negativa
- Toxoplasma IG e IgM 13/09/2023: negativo
- Analítica 13/09/2023: destaca proteína C reactiva 53 mg/L (0.1-10 mg/L), con linfopenia de 0.9 10E3/microL (1.2-4.0 10E3/microL), resto de serie (hemoglobina, leucocitos y plaquetas) normales con función renal, función hepática e ionograma normal.

Al día siguiente (14 de septiembre de 2023) con dichas pruebas negativas, se amplía PCR de Monkeypox virus (mpox) en el raspado de la úlcera amigdalina siendo el resultado positivo para mpox. La PCR para LGV, VHS, VHZ, T. pallidum y H. influenzae resultó negativa.

Cabe destacar que 5 días antes (08/09/2023), el paciente tuvo serología de lúes negativa y PCR de Chlamydia, N. gonorrhoeae, M. genitalium en recto y faringoamigdalino negativo. Cribado realizado en la consulta de seguimiento de la profilaxis preexposición del VIH.



EVOLUCIÓN MÉDICA:

Inicialmente, en el día 1 en consulta, se administra una dosis de ceftriaxona 500mg intramuscular, una dosis de penicilina G benzatina 2,4 UI intramuscular y se indica doxicilina 100mg 1 comprimido cada 12 horas durante 21 días ante sospecha de ITS comunes incluyendo LGV.

El día 2, solicitamos al servicio de Microbiología ampliar estudio de PCR de mpox en exudado faringoamigdalino resultando positivo, por lo que, de acuerdo con las recomendaciones de salud pública, se indica aislamiento domiciliario hasta que se resuelvan las lesiones cutáneas completamente (costras incluidas). Además, recibió tratamiento de soporte oral con antiinflamatorios y antitérmicos. Se suspende doxicilina.

El día 3, se pone en contacto el paciente con el servicio de Medicina Interna por la aparición de dos lesiones cutáneas pustulosas con base eritematosa en tronco (foto nº 2), sin afectación palmo-plantar. Se pauta al paciente septomida y fucidine tópico en las lesiones cutáneas.

El día 7 después del inicio de la sintomatología, se encuentra sin fiebre, cese de las deposiciones blandas y mejoría de la proctitis. Persisten algunas lesiones cutáneas en fase de costra y dos nuevas en fase de pápula eritematosa en tronco (foto nº 3).

Tras la instauración de tratamiento sintomático el paciente evoluciona favorablemente. El día 16, desaparición de la úlcera amigdalina derecha, aunque persiste 3 pústulas en tronco en fase de costra (foto nº 4)

DIAGNÓSTICO:

- Infección de transmisión sexual producida por mpox.

DISCUSIÓN

En resumen, se trata de varón de 39 años, HSH, con historia de infecciones de transmisión sexual previamente (neurosífilis y uretritis por Chlamydia y N. gonorrhoeae) en profilaxis pre-exposición diaria frente VIH que acude a nuestra consulta por fiebre, faringoamigdalitis, adenopatías y proctitis leve. Inicialmente nos planteamos como diagnóstico diferencial infección por sífilis, N. gonorrhoeae o primoinfección de VIH (aunque esta última baja sospecha por encontrarse con preexposición de VIH y presentar buena adherencia). Sin embargo, tras resultados microbiológicos negativos, nos planteamos la infección por mpox dado el aumento de casos en estas últimas semanas, resultando positiva la PCR en el exudado amigdalario.

El virus Monkeypox se transmite a los humanos a través del contacto con animales o humanos infectados o bien a través de fómites. El periodo de incubación es de 6 a 16 días, aunque puede variar entre 5 y 21 días.

En el reciente brote de 2022 en España, la transmisión entre parejas sexuales, en relación con el contacto estrecho, parece ser el mecanismo de transmisión predominante. Un elevado porcentaje son hombres que han mantenido relaciones sexuales con hombres (HSH).

Se considera que los pacientes dejan de ser infectivos después de la caída de todas las costras.

La capacidad de detección por PCR del ADN del virus en lesiones cutáneas está bien establecida. Dada la limitada duración de la viremia es preferible obtener muestras de exudados, costras y aspirado del fluido de las lesiones en lugar de muestras sanguíneas.

En cuanto al tratamiento, el antiviral de elección es el tecovirimat 200mg 3 cápsulas (600mg) cada 12 horas durante 14 días, indicado en pacientes con enfermedad grave, inmunodeprimidos, embarazadas o periodo de lactancia y niños menores de 8 años. Además, se deberá mantener el aislamiento respiratorio y de contacto hasta que se resuelvan las lesiones cutáneas completamente.

CONCLUSIONES:

La infección por mpox puede tener manifestaciones extracutáneas. En este caso, el paciente debutó con faringoamigdalitis derecha, adenopatías y proctitis leves sin lesiones cutánea, por lo que precisó de un alto grado de sospecha epidemiológica.



BIBLIOGRAFÍA:

- Adler H, Gould S, Hine P, et al. Clinical features and management of human monkeypox: a retrospective observational study in the UK. Lancet Infect Dis 2022; 22:1153-62
- Colavita F, Antinori A, Nicastri E, et al. Monkeypox virus in human body sites and fluids: evidence for transmisión, Lancet Infect Dis 2023; 23: 6-8

ILUSTRACIONES:



Foto 1. Úlcera en pilar posterior de amígdala derecha



Foto nº 2. Lesiones pustulosas cutáneas en tronco



3

LIBRO DE CASOS CLÍNICOS
SOMIMACA 2023



Foto n° 3. Lesiones cutáneas sobreelevadas eritematosas en tronco.



Foto n° 4. Resolución de úlcera amigdalar.

CC-68. EL CASO DE DOLOR ABDOMINAL QUE EMOCIONÓ A SPIELBERG

Fernández González, Sara; Serantes Gómez, David; Rodríguez Rodríguez, Jorge; Duarte Millán, Miguel Ángel; Gonzalo Pascua, Sonia

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Fuenlabrada

PALABRAS CLAVE:

Anemia hemolítica, déficit de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa.



HISTORIA CLÍNICA

Varón de 60 años natural de Marruecos sin antecedentes médicos de interés, residente en España desde 1990, que acude a Urgencias por dolor abdominal difuso que focaliza principalmente en ambos hipocondrios e irradia hacia ambas fosas ilíacas, de 6 días de evolución. Asocia cefalea frontal, sensación de debilidad generalizada y orinas oscuras, sin otros síntomas acompañantes. Había pasado 2 semanas en Marruecos en la fiesta del cordero 2 meses antes de acudir a Urgencias. Reconoce ingesta de alimentos habituales incluyendo habas frescas. Niega contacto con animales, ambiente epidemiológico positivo o transgresiones dietéticas o medicamentosas.

Exploración física inicial: Tª 35,8 °C; TA 139/83 mmHg; FC 87 lpm; SatO₂ 97% basal. Aceptable estado general, consciente y orientado. Ictericia cutáneo-mucosa. Buena hidratación y perfusión. Auscultación cardiopulmonar: tonos rítmicos sin soplos, murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. Abdomen: ruidos hidroaéreos presentes y normales, blando y depresible, doloroso a la palpación en ambos hipocondrios, sin signos de irritación peritoneal. No se palpan masas ni megalias. Miembros inferiores: sin edema ni signos de trombosis venosa profunda. Pulsos **pedios palpables y simétricos**.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Las analíticas iniciales mostraban alteración del perfil hepático de patrón colestásico, con hiperbilirrubinemia hasta 6,16 mg/dL (0,3-1,2) y GGT 134 U/L (15-85), LDH 2143 U/L (80-248), deterioro de la función renal alcanzando creatinina máxima de 2,94 mg/dL (0,67-1,17) con datos de fracaso renal parenquimatoso, iones normales, acidosis metabólica con lactato 2 mmol/L (0,36-0,75), PCR 7 mg/dL (0,1-0,5), procalcitonina 2,7 ng/ml (< 0,5) y leucocitosis de 18 10³/microL (4-11,6) con neutrofilia cercana a 13,5 10³/microL. Destacaba anemia normocítica con Hb 8,6 g/dL (12,0-16,0) y 9% de reticulocitos (0,80-1,50), plaquetas inicialmente normales con discreto descenso posterior hasta 141 10³/microL (140-450), sin alteraciones en la hemostasia. En la analítica de orina se observó hemoglobinuria, bilirrubina > 1 mg/dL, urobilinógeno 12 mg/dL.

Se realizó ecografía abdominal con esteatosis hepática difusa sin otros hallazgos reseñables.

Se realizó frotis de sangre periférica en el que se objetivaron esquistocitos escasos (2,3 por campo) sin otras alteraciones morfológicas destacables, así como una prueba de Coombs directa e indirecta que resultó negativa.

EVOLUCIÓN

El paciente ingresa en planta con juicio clínico de anemia hemolítica intravascular no inmune con fracaso renal agudo parenquimatoso y probable necrosis tubular asociada.

Inicialmente existía además una alta sospecha de microangiopatía trombótica dada la presencia de esquistocitos y fracaso renal, pero llamaba la atención la ausencia de trombopenia, por lo que se decidió vigilar estrechamente la evolución clínica y analítica.

Se observó mejoría progresiva de la función renal y descenso paulatino de los parámetros de hemólisis, incluyendo desaparición de los esquistocitos en frotis seriados. Las cifras de hemoglobina y plaquetas no experimentaron grandes cambios y no desarrolló alteraciones en la coagulación. Recibió únicamente tratamiento de soporte sin precisar ninguna terapia específica, estando en todo momento clínicamente asintomático y con buen estado general.

Se continúa el estudio con una amplia batería de pruebas, incluyendo estudio de autoinmunidad con niveles de complemento, actividad de ADAMTS13, estudio de hemoglobinopatías, déficit de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa (G6PDH) y serologías. Además, ante la sospecha (poco probable) de infarto renal, también se solicitó una TC abdominal sin datos de isquemia visceral u otros hallazgos de interés. Finalmente, se recibió el resultado de déficit de G6PDH, siendo el resto de los estudios negativos.

DIAGNÓSTICO

Crisis hemolítica por déficit de glucosa-6 fosfato-deshidrogenasa. Fracaso renal agudo parenquimatoso secundario.



DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

En resumen, se trata de un varón de 60 años sin antecedentes de interés que acude por dolor abdominal previo consumo de fabes, con cuadro clínico-analítico compatible con anemia hemolítica intravascular no inmune, fracaso renal agudo parenquimatoso y probable necrosis tubular asociada.

Lo interesante de este caso es identificar correctamente el cuadro clínico-analítico para establecer el diagnóstico diferencial y solicitar las pruebas complementarias necesarias para orientarlo. En el caso de nuestro paciente es fundamental reconocer que la causa de la anemia es la hemólisis, que se identifica por un aumento del recuento de reticulocitos que no se explica por hemorragia reciente (regenerativa), alteraciones analíticas que indican destrucción de glóbulos rojos (aumento de LDH y bilirrubina no conjugada). Es de gran importancia determinar la causa de la hemólisis y reconocer datos de alarma y procesos potencialmente mortales que requieran actuaciones terapéuticas inmediatas.

La destrucción de hematíes puede deberse a un mecanismo inmunomediado o no. Las pruebas de Coombs (directa y/o indirecta) nos permiten confirmar el origen autoinmune (por anticuerpos calientes, fríos o por fármacos), ya que su esquema de tratamiento difiere completamente a las no inmunes.

El frotis permite determinar la presencia e incluso en ocasiones la causa de la hemólisis, y es especialmente útil si se sospecha una entidad clínica potencialmente grave. Ejemplos de ello son la identificación de esquistocitos (microangiopatías trombóticas), parásitos (malaria, babesia) y ciertas alteraciones morfológicas o inclusiones citoplasmáticas eritrocitarias indicativas de trastornos hereditarios.

Las entidades que más preocupaban por la necesidad de tratamiento inmediato eran las microangiopatías trombóticas (al detectarse esquistocitos), entre las que se valoraron la púrpura trombótica trombocitopénica y el síndrome hemolítico urémico (mediado por complemento como primera posibilidad); sin embargo, tanto la ausencia de trombopenia como una evolución favorable clínico-analítica fueron tranquilizadoras.

Dependiendo de si la destrucción del eritrocito se debe a anomalías propias del hematí o a causas externas, distinguimos entre causa intracorpúscular (defectos en la hemoglobina, estructura y funcionalidad de la membrana o trastornos enzimáticos) o extracorpúscular. Normalmente, las congénitas o hereditarias suelen ser intracorpúsculares y asocian esplenomegalia, mientras que las adquiridas (salvo la hemoglobinuria paroxística nocturna) son extracorpúsculares, debidas a diversos mecanismos extrínsecos (hiperesplenismo, traumas mecánicos como los generados por prótesis valvulares, infecciones parasitarias como la malaria, fármacos, toxinas, etc.), entre los que se incluye el inmunomediado. Según dónde ocurre la hemólisis, puede ser intravascular o extravascular (macrófagos del sistema reticuloendotelial del bazo principalmente). En el primer caso, los productos de la hemólisis se liberan directamente a la circulación, por lo que detectaremos, además de los parámetros sugestivos de hemólisis, disminución de haptoglobina libre por consumo al unirse a la hemoglobina. La presencia de hemoglobinuria es indicativa de hemólisis grave y sugiere agotamiento de haptoglobina y filtración en el glomérulo de hemoglobina libre, lo que puede causar daño renal.

La deficiencia de G6PDH es el trastorno enzimático más frecuente de los hematíes y su herencia es autosómica ligada al cromosoma X. Se observa mayor prevalencia en regiones tropicales de África, Europa y Asia, llegando al 20% en algunas zonas. La función de esta enzima es generar NADPH (nicotiamida-adenina dinucleótido fosfato) en el ciclo de las hexosas-monofosfato para evitar la oxidación de la hemoglobina. Cuando esto no ocurre, se produce metahemoglobina, que precipita formando los cuerpos de Heinz y ocasionando hemólisis. El espectro de gravedad es amplio, desde individuos asintomáticos sin hemólisis en estado estacionario, hemólisis crónica o casos de hemólisis neonatal grave, según el grado de deficiencia enzimática, determinado por la variante de la G6PDH. Ciertos desencadenantes como procesos agudos (infecciones), alimentos (habas) o fármacos (primaquina, dapsona, rasburicasa, nitrofurantoína, entre otros) producen episodios de hemólisis aguda (crisis hemolítica). El diagnóstico de basa en pruebas de detección cualitativa o semicuantitativa de la actividad de G6PDH, que se confirma con una prueba cuantitativa que analiza la formación de NADPH. El tratamiento depende de la gravedad de la hemólisis y de la anemia, e incluye tratamiento de soporte, hidratación y transfusión de hematíes, aunque la medida principal es evitar la exposición a alimentos y medicamentos que predisponen a la hemólisis.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Phillips J, Henderson AC. Hemolytic Anemia: Evaluation and Differential Diagnosis. *Am Fam Physician*. 2018 Sep 15;98(6):354-361. PMID: 30215915.
2. Barcellini W. Diagnosis of hemolytic anemia in adults [Internet]. 2023 [consultado en septiembre-octubre 2023]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/diagnosis-of-hemolytic-anemia-in-adults?search=anemia%20hemolitica&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
3. Abou-Ismaïl MY, Kapoor S, Citla Sridhar D, Nayak L, Ahuja S. Thrombotic microangiopathies: An illustrated review. *Res Pract Thromb Haemost*. 2022 Apr 22;6(3):e12708. doi: 10.1002/rth2.12708.
4. George JN, Nester CM. Diagnostic approach to suspected TTP, HUS, or other thrombotic microangiopathy(TMA) [Internet]. 2023 [consultado en septiembre-octubre 2023]. Disponible en https://www.uptodate.com/contents/diagnostic-approach-to-suspected-ttp-hus-or-other-thrombotic-microangiopathy-tma?topicRef=7076&source=see_link
5. Glader B. Diagnosis and management of glucose-6-phosphate dehydrogenase (G6PD) deficiency. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/diagnosis-and-management-of-glucose-6-phosphate-dehydrogenase-g6pd-deficiency?topicRef=7076&source=see_link

CC-69. PEQUEÑOS DETALLES

García de Oro, Ángela¹; Requena Calleja, María Ángeles²; García Noguero, David¹

¹Residente Medicina interna.

²Facultativo Adjunto Medicina Interna.

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

PALABRAS CLAVE

“Colitis”, “cytomegalovirus”, “mellitus diabetes”.

CASO CLÍNICO

Motivo de ingreso: Mujer de 66 años con síndrome constitucional.

Antecedentes personales:

- No alergias medicamentosas.
- Hipertensión arterial (HTA), diabetes mellitus (DM) tipo 2 y dislipemia.
- Anemia por déficit de vitamina B12 y gastritis atrófica.
- Carcinoma basocelular en 2021.
- Cirugías: cesárea.
- Tratamiento: AAS 100mg/24horas, Valsartán/Hidroclorotiazida 320/50mg/24horas, Metformina/Sitagliptina 1000/50mg/12horas, Apidra, Simvastatina 20mg/24horas, Ferrosanol 100mg/24horas y Omeprazol 20mg/24horas.

Enfermedad actual: Mujer de 66 años derivada desde Atención Primaria por anemia. Refería pérdida de apetito, astenia y mal estado general desde hace un mes. Presentaba hábito intestinal estreñido de años de evolución, con aparición en la última semana de diarreas explosivas sanguinolentas e incontinencia de esfínteres. Asociaba dolor abdominal tipo retortijón y mal control glucémico.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

- Tensión arterial 140/68mmHg, frecuencia cardíaca 81lpm y saturación de oxígeno 96%.
- Consciente y orientada. Obesa. Buen estado general. Palidez cutánea y normohidratada. Eupneica.
- Auscultación cardiopulmonar: rítmica y sin soplos. Murmullo vesicular conservado.



- Abdomen globuloso y depresible, sin masas ni megalias, no doloroso a la palpación. Ruidos hidroaéreos presentes.
- Miembros inferiores sin edemas.
- Dificultad de realización de tacto rectal por hipertonía anal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Laboratorio:
 - Glucosa 280mg/dL(74-109), urea 64mg/dL(10-50), Creatinina 0.8mg/dL(0.6-1.2), ácido úrico 8mg/dL(2.4-5.7), proteínas totales 5g/dL(6.6-8.7), albúmina 2.5g/dL(3.5-5.20), prealbúmina 10g/dL, Calcio 7.7mg/dL(8.6-10.2), colesterol 77mg/dL(150-200), Fosfatasa alcalina 140U/L(35-104), LDH 252U/L(50-130) y PCR 230mg/L(0-5).
 - Hierro 23mcg/dL(37-145), ferritina 956ng/mL(15-150), IST 15%(23-63). TSH 0.93mcrU/mL(0.27-4.2). Ácido fólico >20ng/mL(2.1-20), vitamina B12 <100pg/mL(<157: deficiente), 25OH vitamina D 9ng/mL y HbA1C 7.2%.
 - CEA, CA 19.9 y CA 125 normales. Proteína epididimal humana-4: 151pmol/L.
 - Hemoglobina 9.3g/dL(13.5-18), hematocrito 28.3%(40-54), volumen corpuscular medio 105fL(80-95), plaquetas 278000/mcl(140-400x103), leucocitos 2500/mcl(4-10x103) con fórmula normal. Velocidad sedimentación globular 34mm1^{ah}(1-20).
 - Coagulación normal.
 - Autoinmunidad negativa.
 - Inmunoglobulinas normales. C3 normal. C4 52. Proteinograma compatible con proceso inflamatorio agudo.
 - Serologías negativas para VIH, VHC, VHB, VHZ, Toxoplasma, Parvovirus y Chlamydia. IgG+ para VHA, Rubeola, CMV y Epstein Barr.
 - Carga viral de CMV en plasma no detectada.
 - Poblaciones linfocitarias normales.
 - Cortisol 26.3.
 - Anticuerpos antiGAD suero <0.1 y Peptido C <0.1ng/mL.
 - Calprotectina heces >3000mg/Kg.
 - Coprocultivo y detección de Toxina Clostridioides Difficile negativos.
 - Hemocultivos negativos.
- Radiología:
 - Radiografía tórax: dilatación de asas intestinales en hemidiafragma izquierdo, resto normal.
 - Radiografía abdomen: gran dilatación de asas.
- Pruebas de imagen:
 - TC toraco-abdomino-pélvico(08/08/22): conglomerados adenopáticos retroperitoneales y mesentéricos. Engrosamiento de pared rectal con dilatación retrógrada de recto y sigma. Pequeñas bandas de líquido presacro.
 - Colonoscopia(08/08/22): Colon derecho y transversal normales. Desde 60cm hasta recto numerosas úlceras extensas, geográficas, con fibrina y bordes inflamatorios. Mucosa normal interlesional. Menor afectación rectal. Diagnóstico: colitis isquémica severa evolucionada.

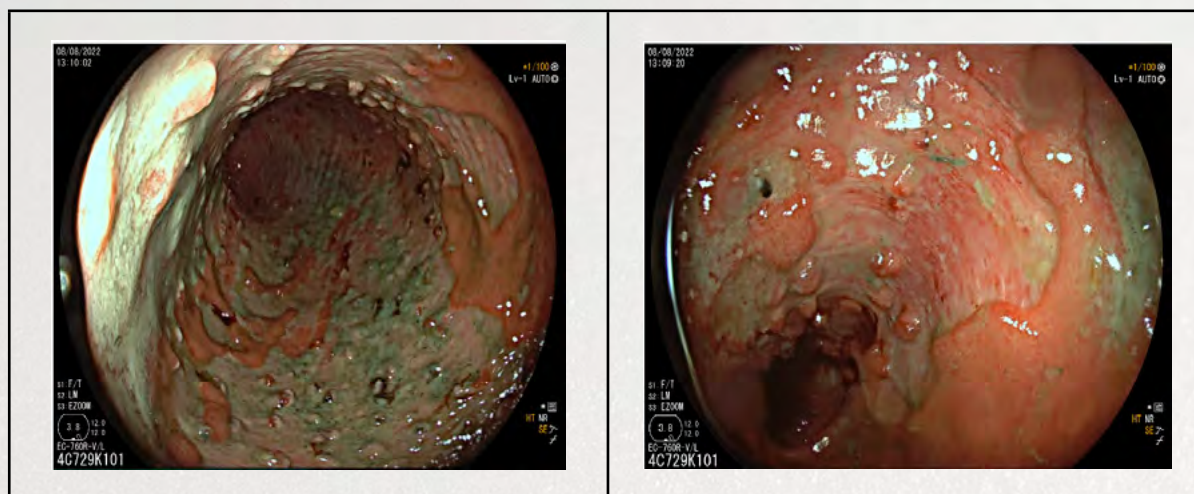


Figura 1. Colonoscopia 08/08/22.

- Gastroscofia: Esofagitis por Cándida. Mucosa gástrica atrófica y antral hiperémica.
- PET-TC: sin evidencia de enfermedad macroscópica maligna/ infecciosa.
- TC toraco-abdomino-pélvico(16/08/22): disminución de engrosamiento rectal e inflamación.
- Colonoscopia(22/08/22): Desde 6cm a 50cm de margen anal, mucosa ulcerada con escasa fibrina, tejido de granulación y áreas respetadas con pseudopólipos. Menor afectación rectal. Diagnóstico: colitis isquémica severa en regeneración.

EVOLUCIÓN

Al ingreso se inicia tratamiento con cianocobalamina, mejorando la anemia, los niveles de vitamina B12, la leucopenia y la linfopenia, pero persistiendo las diarreas.

Se realiza TC body y colonoscopia objetivándose colitis isquémica severa y un conglomerado adenopático abdominal, sin otras lesiones. Se realizan biopsias en colon y gastroscopia para completar estudio objetivando Esofagitis candidiásica. Las primeras biopsias fueron inespecíficas, por lo que se repitió la endoscopia.

Se inicia tratamiento con Ciprofloxacino, Metronidazol y Fluconazol. Los hemocultivos y urocultivos son negativos.

En TC abdominal y colonoscopia de control se observa escasa mejoría, aunque la paciente presentaba mejoría clínica y de los parámetros analíticos de inflamación/infección.

Tras la mejoría clínica, se procede al alta hospitalaria como colitis isquémica severa secundaria a mal control de factores de riesgo cardiovascular (HTA, DM y obesidad). Queda pendiente de resultados de nuevas biopsias de colonoscopia y de repetir prueba de imagen para valorar el conglomerado adenopático.

Posteriormente, los patólogos objetivaron en las biopsias colitis por citomegalovirus (CMV), por lo que se inició tratamiento con Valganciclovir oral durante 3 semanas. Se realizó estudio de autoinmunidad por ser en un principio una paciente inmunocompetente con colitis por CMV y candidiasis esofágica.

Tras el tratamiento, mejoró la desnutrición severa, así como los parámetros de inflamación/infección y la anemia. Se realizó colonoscopia de control a los dos meses, con mejoría y negativización de CMV, asociando también mejoría clínica.

DIAGNÓSTICO

- Colitis por CMV.
- Conglomerados adenopáticos en retroperitoneo y mesenterio probablemente reactivos.
- Esofagitis por cándida.
- Desnutrición severa.
- DM mal controlada.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El citomegalovirus es un virus de la familia Herpesviridae que suele ser asintomático en la primoinfección. Se transmite por contacto y suele presentarse en la infancia por transmisión vertical o en la adolescencia por vía sexual. Permanece latente y puede reactivarse en situaciones de inmunodepresión¹.

El CMV suele causar infecciones graves en paciente con SIDA, enfermedad inflamatoria intestinal o trasplantados de órgano sólido o tejidos hematopoyéticos. En inmunocompetentes, se manifiesta de forma subaguda y asintomática. Existen muy pocos casos descritos de afectación orgánica diseminada por CMV en pacientes sanos, y entre ellos, son escasos los referentes a enterocolitis².

El 75% de los pacientes con colitis por CMV son mayores de 60 años y no hay diferencias entre sexos. Los factores de riesgo más demostrados serían el tratamiento con corticoides y la transfusión de hemoderivados. Esta enfermedad predomina en ancianos con comorbilidades como enfermedad cardiovascular o pulmonar, hepatopatía crónica, enfermedad renal crónica, diabetes mellitus mal controlada, malnutrición severa o neoplasia maligna³. Existen estudios que demuestran que el envejecimiento se asocia con una disminución de la inmunidad celular y humoral³.

El tracto gastrointestinal es la zona más afectada, seguido del sistema nervioso central y el riñón. Dentro del tubo digestivo, la manifestación más común es la colitis, causando síntomas como diarrea, dolor abdominal o rectorragia.

En cuanto al diagnóstico de colitis por CMV, es necesario la aparición de síntomas o signos compatibles junto con anatomía patológica positiva para el virus. En el TC, se observa engrosamiento de la pared intestinal y en la colonoscopia se aprecian úlceras y erosiones.

El tratamiento es Ganciclovir intravenoso o Valganciclovir oral durante más de tres semanas, aunque en inmunocompetentes basta con 14-21 días. El 10% de los casos requieren resección colónica por perforación, sangrado o estenosis. La mortalidad a 30 días varía entre 6.25-7.8%.

En conclusión, la detección de CMV se debería incluir en el estudio de la colitis resistente al tratamiento convencional en pacientes con factores de riesgo como malnutrición y diabetes mellitus, pues pueden conllevar cierto grado de inmunodepresión asociada especialmente en personas mayores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Seguros Sura, Ramírez-Quintero J. Colitis por citomegalovirus en paciente inmunocompetente. *iatreia*. 2018;31(2):202-6.
2. Selfa-Muñoz A, Chaves-Peláez M, García-Verdejo FJ. Colitis por citomegalovirus, una entidad rara en sujetos inmunocompetentes. *RAPD ONLINE*. 2016 Marzo-Abril; volumen 39. Nº2. Páginas 95-97.
3. Galiatsatos P, Shrier I, Lamoureux E, Szilagyi A. Meta-analysis of Outcome of Cytomegalovirus Colitis in Immunocompetent Hosts. *Dig Dis Sci*. abril de 2005;50(4):609-16.

CC-70. ¿DE DÓNDE HA SALIDO?

Carmona Moyano, Isabel María, Redondo Urda, María José, Martínez Vacas, Marina Andrea, García Pérez, Ana María, Miri Kim Lucas, Cruz Carrascosa, Sandra.

Servicio de Medicina Interna del Hospital general universitario de Ciudad Real.

PALABRAS CLAVE:

Micobacteria, síndrome constitucional

HISTORIA CLÍNICA:

Antecedentes



Mujer de 86 años. Como antecedentes de interés destacan hipertensión arterial, fibrilación auricular anti-coagulada con sintrom, cáncer de sigma intervenido hace años, en remisión.

Enfermedad actual: derivada a consultas de medicina interna por síndrome constitucional, astenia, anorexia y pérdida de peso. Sin fiebre ni otra sintomatología a nivel respiratorio abdominal ni genitourinario.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

TA 130/85, FC 95 lpm, afebril, saturación periférica de oxígeno 94% respirando aire ambiental.

Buen estado general, eupneica en reposo, ligera palidez cutánea.

Auscultación cardíaca: rítmica sin soplos ni extratonos.

Auscultación respiratoria: murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos.

Abdomen blando no doloroso a palpación, ruidos hidroaéreos presentes. Sin signos de irritación peritoneal.

Extremidades sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda

No lesiones cutáneas.

Exploraciones complementarias:

Hemograma sin leucocitosis, Hb 11.6 g/dl (12-16), Hematocrito 35,8% (37-48), VCM 86 fl (80-99), ADE 15% (11.5-19), Plaquetas 226 miles/ul (150-400). Coagulación; INR 1.73 (2-3) Ca 19,9 100 UI/ml (0-37) CEA normal.

Se solicita TC body y se objetivan nódulos pulmonares milimétricos en lóbulos superiores de causa infecciosa compatibles con Tuberculosis, con nódulos sólidos que podrían ser de causa no infecciosa.

Serologías de hepatitis, VIH y quantiferón así como baciloscopias en esputo en tres tomas diferentes que resultaron negativas pero el quantiferón positivo.

Dado que se no presenta criterios de inmunosupresión no precisa tratamiento de TBC latente por lo que se cita en 6 meses con TC de control.

En TC de control se observa nueva masa pulmonar sólida en lóbulo superior derecho, con aumento de tamaño de micronódulos objetivados inicialmente por lo que se amplió estudio con fibrobroncoscopia para descartar TBC activa versus causa tumoral.

Fibrobroncoscopia:

- Citología de BAS negativa para células malignas, células de características inflamatorias.
- Microbiología de BAS aislamiento de Mycobacterium abscessus complex (MABC) subespecie abscessus, resistente a claritomicina, ciprofloxacino y doxiclina, sensible a amicacina, linezolid, cefoxitina, imipenem, moxifloxacino, trimetropin sulfametoxazol.

Recibe tratamiento con amicacina, linezolid, moxifloxacino y septrim, con buena tolerancia y evolución.

DISCUSIÓN

MABC comprende un grupo de micobacterias no tuberculosas, se diferencia en 3 subespecies; abscessus, masiliense y bolletii, las dos primeras tienen diferentes patrones genéticos erm (ribosoma-metilasa de eritromicina) que le proporciona resistencia a los macrólidos. Son un grupo multirresistente y de rápido crecimiento.

En la última década, el número de casos ha aumentado y no puede explicarse solo por el aumento de conocimiento entre los médicos y los avances en los métodos de laboratorio. La exposición a dicho agente es cada vez más común, porque son resistentes a altos niveles de cloro y a otras sustancias desinfectantes que le permiten sobrevivir en agua potable; se han aislado en depósitos de agua, piscinas, dispositivos médicos, polvo doméstico y ganado.

Pueden causar una enfermedad pulmonar que se asemeja a la tuberculosis, infecciones de la piel y tejidos blandos, del sistema nervioso central, bacteriemias, infecciones oculares y de otro tipo.

La enfermedad pulmonar, se da especialmente en huéspedes con enfermedad pulmonar subyacente; fibrosis quística, bronquiectasias y tuberculosis previa. Hay dos presentaciones; fibrocavitaria en el lóbulo superior similar a la tuberculosis, en hombres mayores con enfermedad subyacente, rápidamente progresiva, y la forma bronquiectásica nodular, en mujeres posmenopáusicas no fumadoras. Generalmente sigue un curso indolente pero progresivo; disminución de la función pulmonar y deterioro de la calidad de vida, pero puede tener un curso fulminante con insuficiencia respiratoria aguda.

No hay evidencia sustancial de transmisión de persona-persona o de animales, pero las últimas actualizaciones sugieren que el MABC es transmisible entre pacientes con fibrosis-quística en entorno hospitalario.

El diagnóstico requiere criterios clínicos, microbiológicos y radiológicos como bronquiolititis, bronquiectasias, nódulos (como en nuestro caso) y con menos frecuencia cavidades. El diagnóstico definitivo está determinado por el aislamiento de MABC en las muestras clínicas, siendo el aislamiento por métodos moleculares el estándar. Para distinguir las subespecies de MABC, se utilizan técnicas de genotipado, lo que determinará un enfoque terapéutico más eficaz.

Aunque no hay un régimen estándar de tratamiento se sugiere 18 meses de terapia multifármaco que consiste en macrólidos con 2 antibióticos parenterales (amikacina, imipenem, linezolid, tigeciclina, cotrimoxazol) durante 2-4 meses seguida de macrólidos orales. El objetivo es la negatividad del cultivo a los doce meses, sin embargo, el resultado es poco realista debido a la toxicidad del tratamiento a largo plazo, por lo que los objetivos se reducen a la mejora sintomática y regresión radiográfica.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Lee M-R, Sheng W-H, Hung C-C, Yu C-J, Lee L-N, Hsueh P-R. *Mycobacterium abscessus Complex Infections in Humans. Emerg Infect Dis [Internet]. 2015;21(9):1638–46. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3201/2109.141634>*
2. Victoria L, Gupta A, Gómez JL, Robledo J. *Mycobacterium abscessus complex: A Review of Recent Developments in an Emerging Pathogen. Front Cell Infect Microbiol [Internet]. 2021;11:659997. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3389/fcimb.2021.659997>*

CC-71. UBI PUS, IBI EVACUA

Maitane Sobrino Alonso¹, Diego Manzano Moratinos², Francy Carolina Dos Santos Alvernia², Cristina Muñoz Leal², Fernando Tejera Gude².

¹ Medicina Interna Hospital Universitario Infanta Cristina (HUIC).

² Unidad de Cuidados Intensivos HUIC.

PALABRAS CLAVE:

Absceso hepático, *Streptococcus intermedius*.

HISTORIA CLÍNICA

Antecedentes personales:

Se trata de una mujer de 66 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes relevantes de hipertensión arterial, SAHS leve y fibromialgia. Intervenido de obesidad mórbida mediante by-pass gástrico en 2013 y colecistectomizada en 2014.

Su tratamiento habitual consiste en: losartan/hidroclorotiazida 50mg/12,5mg, lansoprazol 30mg, sulfato ferroso 80mg, dexketoprofeno 25mg, escitalopram 20mg, metamizol 575mg, tramadol/paracetamol 37,5 mg/325mg y lorazepam 1mg.



ENFERMEDAD ACTUAL:

Acude a Urgencias por cuadro consistente en dolor lumbar bilateral de cuatro días de evolución. Se encuentra afebril y sin otros síntomas asociados. Ante mejoría del dolor con analgesia intravenosa, es dada de alta con diagnóstico de brote de fibromialgia, reforzando su tratamiento analgésico habitual y con una pauta de prednisona de 30mg al día durante 3 días.

Tras cinco días, consulta de nuevo por la misma sintomatología, esta vez asociada a fiebre de 39°C con tiritona diaria. A la anamnesis dirigida, no refiere tos ni expectoración pero sí infección respiratoria de vías altas quince días antes. No presenta artralgias, ni mialgias. No clínica miccional. No dolor torácico. No focalidad neurológica. No lesiones dermatológicas.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

A su llegada a Urgencias, presenta episodio hipotensivo con tensión arterial: 80/50 mmHg. Frecuencia cardíaca 90lpm. Frecuencia respiratoria 21. Saturación de oxígeno 95% con gafas nasales a 3 litros. No se palpan adenopatías supraclaviculares, axilares ni inguinales. Orofaringe normal: no hiperemia, no exudados. Auscultación cardíaca: rítmica, sin soplos. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado. Abdomen: blando, refiere mínimas molestias a la palpación de hipocondrio derecho, sin peritonismo. Extremidades: no edema, no datos de trombosis venosa profunda. Puño-percusión bilateral negativa.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Analítica sanguínea: leucocitos $13.84 \times 10^3/\mu\text{L}$ (3.60 - 10.50) con neutrófilos $13.1 \times 10^3/\mu\text{L}$ (1.5 - 7.7); Hemoglobina 12,7 g/dl (11,8-15,8 g/dl); I.N.R.: 1.37 (< 1.15); APTT (T.Cefalina): 29.8 seg (23.0 - 34.5); Bilirrubina total 0,5 mg/dl (0,3-1,2 g/dl); GPT 307 U/L (10-49) y GOT 267 U/L (<37); GGT 81 U/L (<38); PCR 486 (<5); Pro-BNP 3254 pg/ml; Filtrado Glomerular estimado (CKD-EPI): 90 ml/min/1.73m² (normal o elevado > 90).

Radiografía de tórax: índice cardiotorácico conservado, sin infiltrados ni consolidaciones parenquimatosas.

Sistemático de orina: presencia de bacteriuria y nitritos positivo.

Test de antígenos SARS-COV2: negativo.

EVOLUCIÓN:

Tras lo cual se diagnostica de sepsis urinaria, iniciándose resucitación con 1500cc de suero salino fisiológico al 0,9%. Se extraen hemocultivos y urocultivo, con posterior inicio de cobertura antibiótica empírica con Piperacilina-Tazobactam.

Sin embargo, durante la noche presenta evolución tórpida a nivel respiratorio, presentándose taquipnéica con sibilancias audibles y crepitantes hasta campos medios. Por lo que ante episodio de edema agudo de pulmón se inicia tratamiento médico y ventilación mecánica no invasiva. A pesar de lo cual la paciente comienza con desaturación e insuficiencia respiratoria progresiva precisando ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) con necesidad de terapia de oxígeno de alto flujo.

En UCI, ante ausencia de cultivos previos y no sospecha de multirresistencias se desescala a ceftriaxona más azitromicina, como cobertura de posible foco urinario/pulmonar.

A nivel analítico, mantiene elevación de reactantes de fase aguda y patrón de colestasis disociada. En ecografía clínica se objetivan a nivel pulmonar líneas B en todos los cuadrantes, consolidaciones basales bilaterales y opacidades subpleurales dispersas. A nivel abdominal, se aprecian área hiperecogénica hepática (Figura 1). Además, impresiona de función biventricular conservada con patrón de alteración de la relajación compatible con disfunción diástolica.



Figura 1. Ecografía clínica abdominal: se observa área hiperecogénica hepática.

Durante su estancia en UCI, la paciente presenta rápido deterioro respiratorio que precisa de intubación orotraqueal.

Finalmente, el urocultivo resulta negativo. Así como, la PCR de gripe y SARS-COV2 y los antígenos de neumococo y de legionella en orina.

Sin embargo, en ambas extracciones de los hemocultivos extraídos a su llegada crece *Streptococcus intermedius* sensible a penicilina.

Ante la persistencia de fiebre y el crecimiento de una bacteria piogénica en las dos extracciones de los hemocultivos, se solicita TAC toraco-abdominal con contraste que muestra gran masa hipodensa en parénquima hepático centrada en el lóbulo hepático derecho (VIII-V) con un tamaño de 8 x 7 cm en plano axial, compatible con absceso hepático como primera posibilidad, asociado a trombosis por contigüidad de rama subsidiaria de arteria hepática derecha (Figura 2).

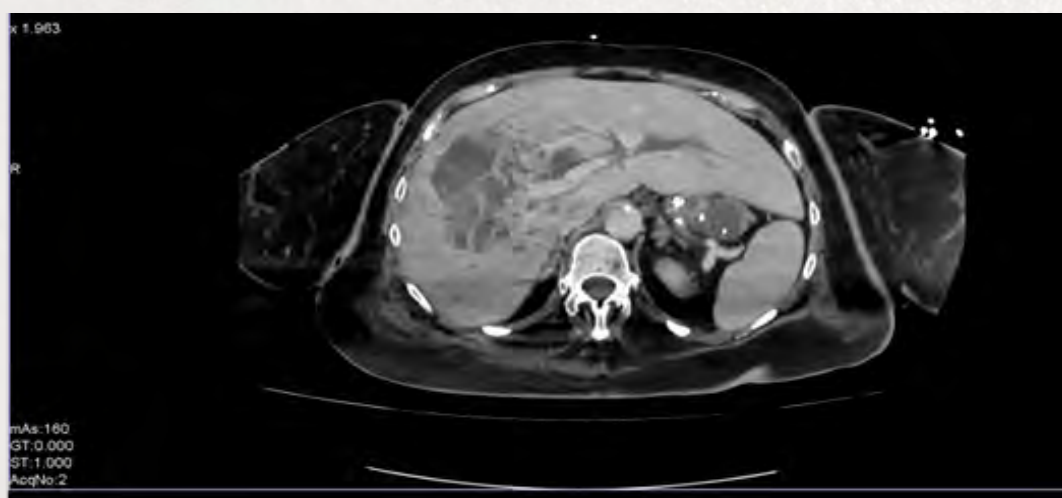


Figura 2. Absceso hepático en lóbulo hepático derecho (VIII-V).

Por otro lado, se objetiva afectación parenquimatosa pulmonar bilateral consistente en áreas parcheadas en patrón en vidrio deslustrado intercaladas con parénquima respetado, compatible con síndrome de distrés agudo.



Para completar estudio, se realiza ecocardiograma transesofágico que muestra función biventricular conservada, sin valvulopatías y sin imágenes de vegetaciones.

Tras lo cual, se procede a drenaje percutáneo del absceso hepático, guiado mediante TAC, colocándose un pigtail 10f mediante abordaje anterior (Figuras 3 y 4) y obteniendo cultivos de dicha muestra. Después de obtener el resultado definitivo del antibiograma de los hemocultivos, se mantiene el tratamiento antibiótico con ceftriaxona, suspendiéndose la cobertura con azitromicina.

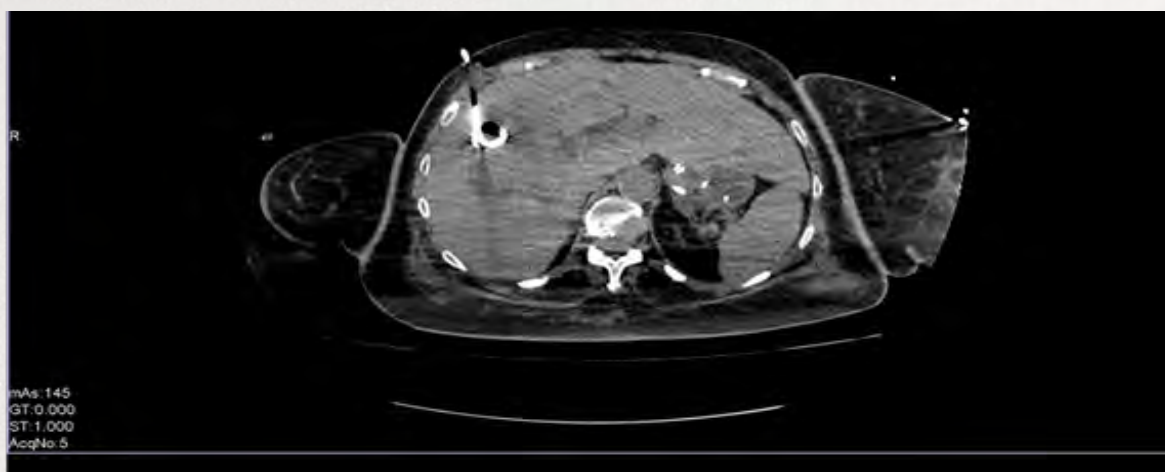


Figura 3. TAC abdominal: se objetiva drenaje percutáneo del absceso hepático mediante pig-tail.



Figura 4. Ecografía clínica abdominal: se observa drenaje percutáneo del absceso hepático mediante pig-tail

Finalmente, en el cultivo obtenido del absceso hepático crece, así mismo, *Streptococcus intermedius* sensible a penicilina.

DIAGNÓSTICO:

- Síndrome de distrés respiratorio agudo en paciente con bacteriemia comunitaria por *Streptococcus intermedius* con absceso hepático secundario.
- Edema agudo de pulmón secundario a disfunción diastólica.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

Streptococcus intermedius es una especie de estreptococo viridans, que junto a *S. constellatus* y *S. anginosus* forman el grupo *S. intermedius*, más conocido como grupo *S. milleri*. Aunque las especies del grupo



S. milleri son comensales habituales de la cavidad oral, orofaringe y del tracto gastrointestinal y genital, pueden ocasionar infecciones, caracterizadas por ser piógenas e invasivas, con tendencia a la formación de abscesos, posibilidad de bacteriemia y ocasionalmente, sepsis y shock séptico.

S. intermedius es la especie menos frecuentemente aislada del grupo *S. milleri*, y la que tiene mayor propensión a la formación de abscesos piógenos, de localización preferente hepática, cerebral y en cabeza y cuello¹.

Los abscesos hepáticos son el tipo más común de absceso visceral. Los factores de riesgo para desarrollarlos incluyen: diabetes mellitus, patología subyacente hepatobiliar o pancreática y trasplante hepático².

Las infecciones del grupo *S. milleri* suelen responder bien a penicilina G y cefalosporinas, aunque se registra un aumento progresivo de la concentración mínima inhibitoria (CMI) frente a beta-lactámicos^{3,4}.

El tratamiento de los abscesos requiere drenaje de los mismos (de elección percutáneo siempre que sea posible, frente a desbridamiento quirúrgico) y terapia antimicrobiana dirigida.

En el contexto de pequeños abscesos múltiples no subsidiarios de drenaje percutáneo, se recomienda cobertura antibiótica prolongada (entre 6-8 semanas) ⁵.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Crespo Valadés E, Barberá Farré JR, Ruiz de Gauna Martín E, Cabra Dueñas J. Bacteriemia, endocarditis y absceso cervical por *Streptococcus intermedius*. *An Med Interna [Internet]*. 2003 [citado el 8 de octubre de 2023];20(11):55–6. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992003001100015
2. Selector de biblioteca [Internet]. Uptodate.com. [citado el 8 de octubre de 2023]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/pyogenic-liver-abscess?search=streptococcus%20intermedius&source=search_result&selectedTitle=3~16&usage_type=default&display_rank=3
3. Hannoodi F, Ali I, Sabbagh H, Kumar S. *streptococcus intermedius* causing necrotizing pneumonia in an immune competent female: A case report and literature review. *Case Rep Pulmonol [Internet]*. 2016 [citado el 8 de octubre de 2023];2016:1–5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2016/7452161>
4. Crespo Valadés E, Fernández Blanco JM, Troya García J, Malmierca Corral M. Absceso subfrénico izquierdo primario por *Streptococcus intermedius*. *An Med Interna [Internet]*. 2005 [citado el 8 de octubre de 2023];22(4):52–3. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992005000400016
5. Selector de biblioteca [Internet]. Uptodate.com. [citado el 8 de octubre de 2023]. Disponible en: http://www.uptodate.com/contents/infections-due-to-the-streptococcus-anginosus-streptococcus-milleri-group?search=streptococcus%20intermedius&source=search_result&selectedTitle=1~16&usage_type=default&display_rank

CC-72. UN DOLOR ABDOMINAL SIN BARRERAS

Jorge Macedo Pascual¹, Javier Merino Bustinduy¹, Iván Lorenzo Pérez Villalba¹, Mónica Sánchez De la Fuente¹, Javier Tejada Montes²,

¹R1 de Medicina Interna. Hospital Universitario 12 de Octubre

²R5 de Medicina Interna. Hospital Universitario 12 de Octubre.

PALABRAS CLAVE (3)

Hepatomegalia, enfermedad inflamatoria pélvica, perihepatitis.

CUERPO DEL CASO:

HISTORIA CLÍNICA:



Paciente mujer de 50 años, con antecedentes familiares con carga autoinmune (madre con cirrosis biliar primaria, dos primas maternas con lupus eritematoso sistémico y dos tíos con enfermedad de hígado graso no alcohólico); Antecedentes personales de enfermedad de Raynaud con capiloscopia y autoinmunidad negativas; diarrea funcional en probable relación con SII e intolerancia a la lactosa, mioma uterino de 5 cm, fibroadenoma y migrañas postCOVID. Sin toma de tratamiento habitual.

La paciente acude por cuadro de dos días de evolución consistente en dolor que inició en zona lumbar, y que posteriormente irradió de manera progresiva hacia pared abdominal de forma generalizada, así como hacia hombro derecho. No cedía con analgesia habitual. Además, presentó tiritona y fiebre termometrada de 38.5°C. La paciente relata flujo amarillento vaginal puntual 3 semanas antes. Niega haber mantenido relaciones sexuales sin protección. A la exploración física destacan ruidos hidroaéreos abolidos, con abdomen rígido doloroso a la palpación superficial y profunda de manera generalizada, focalizado en epigastrio, puñopercusión renal bilateral positiva y reflujo hepatoyugular positivo. Se realiza exploración ginecológica dentro de la normalidad en la que únicamente destaca útero compatible con tamaño compatible con 12 semanas de gestación, sin dolor a la movilización cervical ni de anejos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Se solicita analítica en la que se evidencia leucocitosis con neutrofilia, con PCR de 18.45 mg/dl, procalcitonina de 3 mg/dl, perfil hepático dentro de la normalidad y alteración de parámetros de coagulación. Se extrae sistemático y sedimento de orina en el que destaca leucocituria y bacteriuria intensa. Test de embarazo negativo. Se solicita valoración por Ginecología para descartar origen ginecológico del dolor. Durante su valoración se realiza ecografía transvaginal en la cual se evidencia útero irregular con endometrio de 2mm, mioma de 4.5 cm en cara posterior y ovarios de 37 mm, sin patología paraanexial ni líquido libre. Se descarta por su parte patología ginecológica causante del cuadro y se cursa interconsulta a Cirugía general, que solicita un TC abdominopélvico (Figura 1) para descartar foco intraabdominal, en el cual se evidencia hepatomegalia con lóbulo hepático derecho de 22 cm, hipertrofia de lóbulo hepático izquierdo, edema periportal difuso y dilatación de vena cava. Dada la ausencia de hallazgos que sugieran patología quirúrgica urgente, se ingresa a la paciente a cargo de Medicina Interna para estudio y filiación de dolor abdominal agudo.

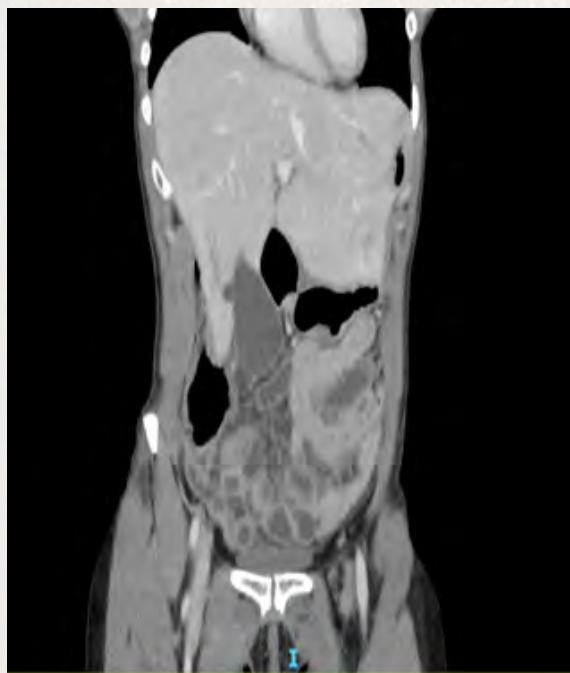


Figura 1. TC toracoabdominopélvico de la paciente en el que destacan hepatomegalia con hipertrofia de LHI.

**EVOLUCIÓN:**

Descartada patología abdominal quirúrgica urgente y dado el hallazgo del TC de hepatomegalia con edema periportal difuso, nos plantamos ante el siguiente diagnóstico diferencial de hepatomegalia con dolor abdominal y síndrome inflamatorio agudo:

- Causa CONGESTIVA: se plantea insuficiencia cardíaca congestiva de predominio derecho en base a hallazgos de reflujo hepatoyugular, así como dilatación de la vena cava en TC. Se realiza ecocardiograma transtorácico en la que se encuentran FEVI conservada, sin valvulopatía estructural y sin acinesias.
- Causa TROMBÓTICA: como otra de las posibles causas de hepatomegalia con edema periportal difuso tenemos el síndrome de Budd-Chiari, se realiza colangioRMN (Figura 2) en la que se evidencia mismos hallazgos que TC TAP, sin evidencia de trombosis venosa a ningún nivel.
- Causa AUTOINMUNE: en base a antecedentes de la familia, se solicita perfil de autoinmunidad hepatoespecífico para descartar cirrosis biliar primaria, con anticuerpos antiSLA, antiSP100 y antiGP120 negativos. Asimismo, la clínica que comenta la paciente sería muy atípica en dicha patología.
- Causa NEOPLÁSICA: no se evidencian lesiones ni adenopatías sugerentes de malignidad en pruebas de imagen. Se descarta origen neoplásico de la hepatomegalia.
- Causa INFECCIOSA: a este nivel se descartan varios focos, por un lado, se solicita serología de virus hepatotropos para descartar hepatitis viral aguda que resulta también negativa; por otro se descarta colangitis por ausencia de ictericia y no evidencia de dilatación de vía biliar o litiasis en TC. En base a flujo amarillento hace tres semanas se solicita triple toma, para descartar perihepatitis como parte de enfermedad inflamatoria pélvica (EIP) en forma de síndrome de Fitz-Hugh-Curtis. Asimismo, en base a puñoperCUSIÓN renal positiva bilateral y sistemático y sedimento de orina patológico, se solicita un urocultivo, en el cual crece una Klebsiella pneumoniae BLEE, sin embargo, aunque explica la fiebre, el dolor lumbar y el síndrome inflamatorio agudo, no explica la hepatomegalia ni el edema periportal difuso.

El 4º día de ingreso de la paciente, obtenemos resultados de exudado endocervical positivo para Chlamydia trachomatis y Neisseria gonorrhoeae. Se solicita RM de pelvis para estudio completo de enfermedad inflamatoria pélvica, en la cual destaca mínimo líquido libre en Douglas, con piohidrosalpinx derecho de 7 mm e hiperrealce de la fascia peritoneal, hallazgos compatibles con EIP. Tras comunicar los resultados a la paciente, nos comunicó que había tenido una relación sexual sin métodos de barrera en el último mes.

DIAGNÓSTICO: Perihepatitis (síndrome de Fitz-Hugh-Curtis) en contexto de enfermedad inflamatoria pélvica por Neisseria gonorrhoeae y Chlamydia trachomatis sin manifestaciones ginecológicas.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

La perihepatitis o síndrome de Fitz-Hugh-Curtis es una de las entidades clínicas que pueden manifestarse como parte de la Enfermedad Inflamatoria Pélvica. Se da en aproximadamente el 4% de las pacientes con EIP1 y su agente etiológico más frecuente es Chlamydia trachomatis. Los microorganismos pueden acceder por contigüidad, vía linfática o por diseminación hematológica hacia el hígado.

Consiste en una inflamación de la cápsula hepática con mínima afectación del parénquima hepático, que cursa con dolor abdominal en hipocondrio derecho2 que habitualmente irradia hacia hombro derecho3. El dolor también puede irradiar hacia espalda, pelvis y pared anterior por la aparición de adherencias entre la cápsula hepática y la pared del abdomen. Entre otros signos y síntomas destacan la fiebre por encima de 38.5°C, náuseas y vómitos, secreción vaginal, dispareunia, etc.

En cuanto al diagnóstico es de alta sospecha en paciente en edad fértil con dolor previamente citado. Se recomienda analítica con hemograma y bioquímica en la cual se evidencian elevación de reactantes de fase aguda con perfil hepático normal o ligeramente elevado; test de embarazo, cultivos para Chlamydia trachomatis y Neisseria gonorrhoeae, serologías de hepatotropos y VIH; y TC en el cual el hallazgo más característico es el realce de la capsula hepática en fase arterial4.

Cuando hay dificultades en el diagnóstico, se puede realizar ecografía transvaginal o RM para ver si se pueden evidenciar hallazgos radiológicos típicos de EIP. Por último, la laparoscopia es el gold standard,

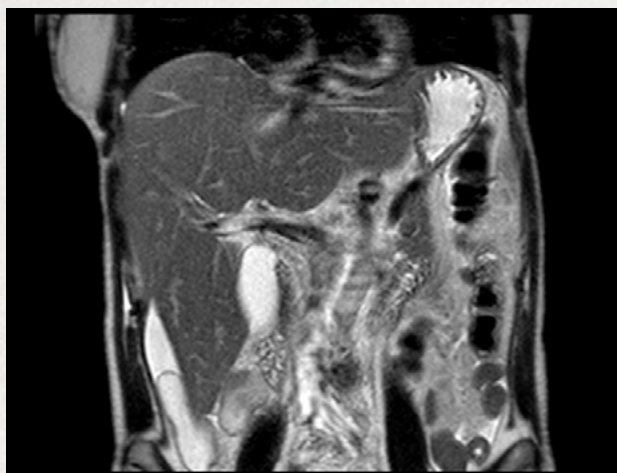


en el caso de la perihepatitis puede evidenciar las adherencias "en cuerda de violín"⁵ (Figura 3) entre el hígado y la pared abdominal.

En el diagnóstico diferencial es importante descartar un embarazo ectópico, colecistitis, hepatitis viral, cólico renal, pielonefritis y apendicitis.

Las complicaciones más frecuentes son la infertilidad y algo menos usual la obstrucción intestinal por formación de adherencias en la cavidad peritoneal.

La perihepatitis o síndrome de Fitz-Hugh-Curtis no forma parte exclusivamente de la EIP, sino que puede darse como manifestación de otras enfermedades como lupus eritematoso sistémico⁶, tuberculosis⁷, con origen en diverticulitis contigua, etc.



RM de la paciente.



Adherencias en cuerda de violín

BIBLIOGRAFÍA:

1. Basit H, Pop A, Malik A, Sharma S. Fitz-Hugh-Curtis Syndrome. StatPearls Publishing; 2023.
2. Sánchez-Oro R, Jara-Díaz A M, Martínez-Sanz G, Síndrome de Fitz-Hugh-Curtis: una causa de dolor en hipocondrio derecho. Elsevier; 2020.
3. Tada N, Ishizuka K, Yokokawa D, Ikusaka M. Fitz-Hugh-Curtis syndrome with right shoulder pain. Postgrad Med J. 2022.
4. Tanitame K, Tanitame N, Okano Y. Fitz-Hugh-Curtis Syndrome. Clinical Gastroenterology and Hepatology. 2019.
5. Coco D, Leanza S. Fitz-Hugh-Curtis syndrome. Pan Afr Med J [Internet]. 2022 43
6. Nakamura J, Nagashima T, Yazawa H, Kokuzawa A, Sato K. Perihepatitis as an initial manifestation of systemic lupus erythematosus. Intern Med. 2023; (2165–23).
7. Coremans L, de Clerck F. Fitz-Hugh-Curtis syndrome associated with tuberculous salpingitis and peritonitis: a case presentation and review of literature. BMC Gastroenterol. 2018; 18(1).



CC-73. PENSANDO FUERA DE LO CONVENCIONAL

García González M^a Mar; Mateo Ramírez, María Belén

Hospital Universitario Infanta Leonor (Madrid).

PALABRAS CLAVES:

Síndrome platipnea-ortodeoxia, malformaciones arteriovenosas pulmonares, Rendu Osler Weber.

HISTORIA CLÍNICA:

Una mujer de 58 años acudió a Urgencias con insuficiencia respiratoria grave. Refería disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos, rinorrea, expectoración amarillenta, mal estado general y astenia de 15 días de evolución; sin otra sintomatología relevante.

Entre sus antecedentes personales destacaban:

Tabaquismo activo.

Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica (EPOC) grave con oxigenoterapia domiciliaria (OCD) a 2 litros por minuto(lpm) durante 16 horas/día.

Infección por VIH-1 estadio C3, con mal control y mala adherencia al tratamiento antirretroviral.

Anemia ferropénica.

Tratamiento: Symtuza (darunavir/cocibicistat, emtricitabina/tenofovir alafenamida), Trimetoprim/Sulfametoxazol, Formoterol/beclometasona y Salbutamol.

A su llegada a Urgencias, en la exploración física destacaba una saturación de oxígeno (SatO₂) del 92% con reservorio a 15 lpm, con tensión arterial, frecuencia cardíaca y temperatura normales (135/89 mmHg, 59 lpm); leve taquipnea, y murmullo vesicular disminuido, sibilancias y roncus en la auscultación pulmonar. El resto del examen fue anodino.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

En Urgencias:

Electrocardiograma: ritmo sinusal a 100 latidos por minuto.

Radiografía de tórax(**figura 1**): Sin infiltrados parenquimatosos ni pinzamiento de senos costofrénicos, índice cardiorácico normal.

Análisis sanguíneo:

Gasometría arterial con fracción inspiratoria de O₂ al 21%: pH 7.46 (7.35-7.45), pCO₂ 31.1 mmHg(35-45), pO₂ 54.1 mmHg(75-105), Bicarbonato 21.6 mmol/L(22.0-29.0), sO₂m 90.2%.

Hemograma: Leucocitos 7.79 10E3(3.9-10.2), Neutrófilos 5.5 10E3(1.5-7.7), Linfocitos 1.15 10E3/mm³(1.1-4.5), Hemoglobina 12 g/dl(12-15.1).

Bioquímica: Glucosa 133 mg/dl(70.0-110.0), Urea 51 mg/dl(20.0-50.0), Creatinina 0,63 mg/dl(0.44-0.95), Sodio 137mmol/L(135.0-145.0), Potasio 3.8 mmol/l(3.5-5.3), Filtrado Glomerular Estimado [CPK-EPI] > 90 ml/min/1.73 m². Proteína C reactiva 104.8 mg/l(0-5.0). Troponinas I < 3 pg/ml.

Test de Antígenos SARS-COV-2:negativo.

EVOLUCIÓN

En Urgencias fue diagnosticada de reagudización de EPOC, iniciándose tratamiento con oxigenoterapia, Salbutamol y Bromuro de Ipratropio inhalados, esteroides intravenosos y antibioterapia empírica con Levofloxacino. A su llegada a planta, no presentaba disnea ni hiperreactividad bronquial, habían disminuido las



necesidades de oxígeno (SatO₂ 78-90% con gafas nasales a 4 lpm), y existía mejoría de los parámetros analíticos. Dada la persistencia de insuficiencia respiratoria, se solicitó un Dímero D con resultado normal.

Ante la discordancia clínica-oximétrica, se midió la saturación de O₂, encontrándose en ese momento con O₂ en gafas nasales a 4lpm, en bipedestación/sedestación (SatO₂ 78%) y en decúbito supino (SatO₂ 85%-96%). Esta diferencia oximétrica con los cambios posturales, es sugerente del síndrome de platipnea-ortodeoxia, cuya entidad clínica se caracterizan por disnea e hipoxemia desencadenadas con la bipedestación, aliviándose con el decúbito¹. Nuestra paciente presentaba hipoxemia en ausencia de disnea, por lo que presentaría ortodeoxia sin platipnea. Dicho síndrome está causado por gran cantidad de enfermedades, siendo dos los mecanismos responsables: los shunts intracardíacos e intrapulmonares¹.

Reexplorando a la paciente, se objetivaron acropaquias bilaterales en los cuatro miembros (**figura 2**), y telangiectasias mucocutáneas faciales (**figura 3**). Reinterrogada, admitía un episodio de hemoptisis y epistaxis meses antes, así como, episodios de gingivorragias frecuentes, sin hemorragias a otros niveles. Además, un hijo suyo había presentado un episodio de hemorragia cerebral.

En nuestro caso clínico, ante el antecedente tabaquismo, EPOC y VIH con mal control, quisimos descartar en primer lugar, una afectación pulmonar; sin olvidar el resto de causas que justificasen la ortodeoxia y las acropaquias.

Se solicitó un ecocardiograma transtorácico con suero agitado en el que existía paso de burbujas a cavidades izquierdas en los primeros ciclos cardíacos sugerente de un shunt intracardíaco, que se descartó en la ecografía transesofágica. La TAC de tórax (**figura 4**) objetivó la presencia de varias malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAV) en llingula y lóbulos medio e inferior derechos, con 2 centímetros de diámetro la de mayor tamaño. Otros hallazgos radiológicos fueron patología inflamatoria crónica en vértices pulmonares y bronquiolitis predominantemente en lóbulos inferiores. Asimismo, no constaba hepatopatía previa y, la ecografía abdominal realizada durante el ingreso no mostró hallazgos relevantes. Por lo tanto, se concluyó que la etiología probable del síndrome platipnea-ortodeoxia era vascular, secundaria a la presencia de MAV pulmonares.

Se amplió el estudio con un TAC craneal, angioTAC abdominopélvico y endoscopia, objetivándose únicamente angiodisplasias gastroduodenales, descartando otras MAV.

DIAGNÓSTICO

Ante la presencia de fenómenos hemorrágicos, MAV pulmonares y un posible antecedente familiar con fenómenos hemorrágicos, se realizó el test genético para la enfermedad de Rendu Osler Weber que confirmó la existencia de una mutación autosómica dominante en heterocigosis del gen de la Endoglin. El diagnóstico final fue de Enfermedad de Rendu Osler Weber (ROW) con malformaciones arteriovenosas pulmonares, insuficiencia respiratoria secundaria y angiodisplasias gastroduodenales. Se programó embolización de las MAV pulmonares de mayor tamaño en los lóbulos medio e inferior derechos, permitiendo la retirada de OCD, al comprobarse una SatO₂ 98% basal. Actualmente está pendiente de que sean embolizadas el resto de las MAV pulmonares.

DISCUSIÓN

Las MAV pulmonares son anomalías vasculares que comunican arterias y venas pulmonares entre sí formando un cortocircuito derecha-izquierda². El 70% de los casos son de causas congénitas, un 20% causas adquiridas y el resto idiopáticas². La mayoría de las MAV congénitas se asocian a enfermedad de ROW².

Se considera como test de screening de las MAV pulmonares la ecocardiografía transtorácica de contraste con suero agitado, pudiendo realizarse posteriormente la TAC de tórax para el diagnóstico de confirmación². Inicialmente, se podría considerar realizar una radiografía de tórax, aunque es una prueba limitada por la dificultad en la definición de los hallazgos encontrados². El tratamiento de las MAV pulmonares mediante embolización o cirugía se indican en arterias mayores de 2-3 milímetros de diámetro, hipoxemia sintomática, embolismos paradójicos u otras complicaciones².



La ROW es un trastorno hereditario autosómico dominante ocasionado por mutaciones del gen de la Endoglin y de la cinasa similar al receptor de la activina tipo 1, que permiten un adecuado mantenimiento de la integridad del endotelio vascular³⁻⁴. La enfermedad se caracteriza por el desarrollo de malformaciones vasculares en piel, mucosas nasal y gastrointestinal, cerebro, pulmones e hígado⁴.

El signo más característico es la presencia de telangiectasias en piel y mucosas (vasos sanguíneos tortuosos de pequeño tamaño, sobreelevadas y de color rojo cereza)⁴. Su manifestación más frecuente, la epistaxis. También pueden sufrir hemorragias digestivas recurrentes y a otros niveles, según la localización de las MAV⁴.

CONCLUSIONES

Debemos recordar el síndrome platipnea-ortodeoxia en aquellos pacientes con disnea y diferencias oximétricas con los cambios posturales. El ecocardiograma transtorácico con suero agitado y TAC de tórax ayudan en el diagnóstico etiológico.

La mayoría de las MAV pulmonares son congénitas, por lo que es importante descartar la enfermedad de Rendu Osler Weber.

De acuerdo con el caso expuesto, deberíamos pensar en entidades poco frecuentes en aquellos pacientes en los que las enfermedades convencionales no concuerden con los síntomas o signos del mismo. Esto es, pensar fuera de lo convencional.

IMÁGENES

FIGURA 1

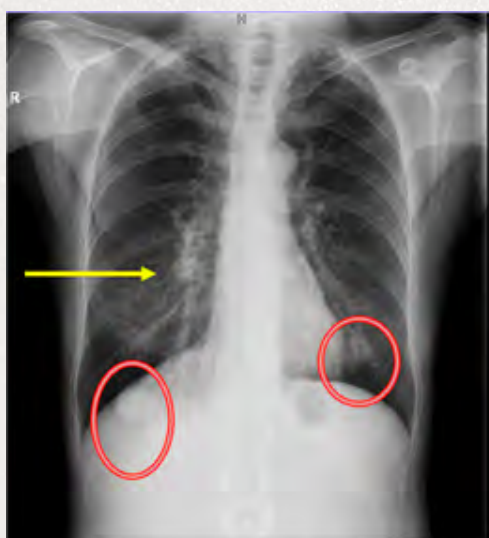


FIGURA 2

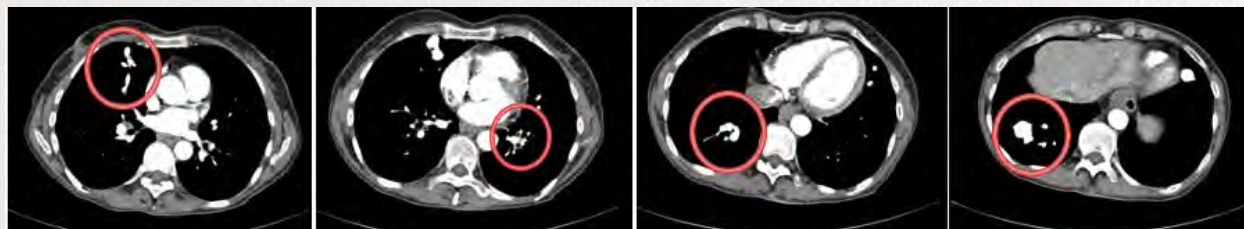




FIGURA 3



FIGURA 4



BIBLIOGRAFÍA

1. Salas-Pacheco, JL. Mechanisms of platypnea-orthodeoxia síndrome. *Arch Cardiol Mex.* 2022;92(2):274-82.DOI: 10.24875/ACM.21000171.
2. Majumdar S, McWilliams JP. Approach to Pulmonary Arteriovenous Malformations: A Comprehensive Update. *J Clin Med.* 2020; 9(6): 1927.DOI: 10.3390/jcm9061927.
3. Reverter Catalayud, Vicente García V. Enfermedades de la hemostasia. En: Rozman C,
4. Cardellach F, directores. Farreras Rozman. *Medicina Interna.* 19º ed.España:Elsevier España; 2020.p. 1706-34.
5. Macri A, Wilson AM, Shafaat O, Sharma S. Osler-Weber-Rendu Disease. *StatPearls[Internet].*2022. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482361/>

CC-74. MANOS ROJAS CON VISIÓN PERIFÉRICA

de la Torre Puelles, Sofía¹, Galván Román, José María²

¹Médico residente de 3º año de Medicina Interna de Hospital Universitario La Princesa

²Médico facultativo especialista de Medicina Interna de Hospital Universitario La Princesa

PALABRAS CLAVE:

Dermatopolimiositis, paraneoplásico, cáncer de pulmón

CASO CLÍNICO:

Varón 59 años con antecedentes personales de tabaquismo de 60 cigarrillos al día, no bebedor y varios ingresos en diferentes hospitales por cuadros depresivos e intentos autolíticos. Además, antecedentes familiares de padre fallecido por cáncer de pulmón en 2012. Niega tratamiento habitual.



Es ingresado en Psiquiatría tras sobreingesta medicamentosa con finalidad autolítica. Tras 3 semanas, realizaron interconsulta a Medicina Interna por **enrojecimiento palmoplantar** de origen reciente.

El paciente cuenta que desde hacía unos días presentaba enrojecimiento en ambas palmas, sobre todo eminencia tenar e hipotenar, acompañado de disestesias en pulpejos de primer y segundo dedo de mano derecha, y con afectación en menor intensidad de las plantas de los pies. Además, empeora con el agua caliente. Por otro lado, cuenta desde hace semanas hiporexia, dolor cervical de características mecánicas intenso.

Desde el punto de vista mental, parece persistir apatía y desesperanza, así como ideas de prejuicio, aunque hacía autocrítica de la situación.

En la exploración física destaca dolor a la palpación de musculatura paravertebral bilateral y eritema homogéneo en ambas palmas, clarea con digitopresión, no doloroso, sin aumento de temperatura, sin afectación del dorso de la mano; plantas de los pies con afectación similar, de menor intensidad (Imagen 1). Además, en la auscultación pulmonar destaca hipoventilación generalizada.

Revisamos pruebas complementarias previas. Vemos radiografía de tórax al ingreso hace 3 semanas informada como normal. Revisándola, observamos imagen pseudonodular en hilio superior izquierdo, no visible en proyección lateral, junto con datos de enfisema. (Imagen 2). Repetimos una nueva radiografía de tórax, en la que persisten mismos hallazgos. Revisamos analítica de hace 2 días, donde destaca:

- Proteínograma: policlonalidad sin un componente monoclonal.
- VSG_1 53 (0 - 25), **Proteína C reactiva 3.90 mg/dL** (0 - 0.5), **Fibrinógeno 632 mg/dL** (150 - 400), Beta 2 microglobulina 2.2 mg/L (0.8 - 2.2)
- Bilirrubina Total 0.30 mg/dL (0 - 1.2), **Ferritina 671 ng/ml** (30 - 400), **Fosfatasa alcalina 211 U/L** (40 - 130), **GGT 243 U/L** (10 - 71), **GOT/AST 78 U/L** (4 - 40), **GPT/ALT 58 U/L** (5 - 41)
- **Vitamina B9 1.9 ng/mL** (3.1 - 20), Vitamina B12 360 (pg/mL) ng/mL,

Con todo esto, decidimos ampliar estudio. Solicitamos una analítica completa donde destaca:

- **Fibrinógeno 625 mg/dL** (150 - 400), **Proteína C reactiva 3.97 mg/dL** (0 - 0.5), **VSG_1 64** (0 - 25)
- **Fosfatasa alcalina 218 U/L** (40 - 130), **GGT 262 U/L** (10 - 71), **GOT/AST 72 U/L** (4 - 40), **GPT/ALT 56 U/L** (5 - 41), **LDH 1196 U/L** (135 - 225), CK 92 U/L (20-200)
- **ANA IFI Positivo 1/160**, Ac. Anti Células Parietales Gástricas (APCA) Negativo, Ac. Anti LKM1 (microsomales hígado y riñón) Negativo, Ac. Anti Mitocondriales Negativo, Ac. Anti Músculo Liso Negativo, DNAE Negativo UI/mL, ENA screening Negativo, **IGA 342 mg/dL** (100 - 300), IGG 1390 mg/dL (800 - 1600), **IGM 50.5 mg/dL** (80 - 250), **Antígeno carcinoembrionario 741.87 ng/mL** (0 - 5), CA 19.9 <2.1 U/mL (1 - 37), SCC 1.2 ng/mL (0 - 1.5), **Cyfra21.1 65.0 ng/mL** (0 - 3.3), **ANA Positivo 1/160**, **Inmunoblot Polimiositis PL-12 Positivo**

Como estudio de la masa pulmonar, se realiza un TAC de tórax donde encontramos enfisema centroacinar y paraseptal bilateral extenso y masa pulmonar de bordes espiculados bien definidos localizada en el segmento posterior del lóbulo superior izquierdo a nivel parahiliar, de 3.4 x 3.7 cm de diámetro (T x AP). Se observan múltiples adenopatías paratraqueales y en hilio izquierdo de tamaño significativo, afectación hepática y suprarrenal (Imagen 3). Por otro lado, se realiza TAC craneal sin hallazgos significativos

Ante la confirmación de una neoplasia pulmonar, decidimos completar estudio con una biopsia de una lesión hepática. Tras 1 semana, obtenemos resultados compatibles con metástasis de carcinoma neuroendocrino de célula pequeña. Además, marcadores neuroendocrinos (INSM1, Cromogranina y Sinaptofisina) positivos, TTF1 con positividad parcheada, P40 negativo y Ki-67 del 85%.

Como juicio clínico, estamos ante carcinoma microcítico de pulmón metastásico por enfermedad hepática, suprarrenal y ganglionar. Estadío IVb (T2a.N3.M1c). Con esto, el paciente es trasladado a Oncología médica para valoración de tratamiento oncoespecífico. Sin embargo, a lo largo del ingreso el paciente evoluciona desfavorablemente, presentando un deterioro clínico y funcional severo que imposibilita esto. Se decide conjuntamente con el paciente derivación a centro de cuidados paliativos, pero el paciente fallece antes del traslado.

Otro de los juicios clínicos, motivo por el que se hizo la interconsulta, es una dermatopolimiositis (anti PL-12), probablemente paraneoplásica.



DISCUSIÓN:

El caso clínico que presentamos trata de un intento autolítico en un paciente con historia previa de intento autolíticos en el que en esta ocasión se observa la diferencia de asociar eritromeralgia palmo-plantar. Teniendo en cuenta el cuadro clínico de algias, eritromeralgia palmo-plantar y positividad en inmunoblot polimiositis PL-12 establecemos la sospecha de dermatopolimiositis paraneoplásica secundaria al cáncer de pulmón. Además, no podríamos descartar que el nuevo intento autolítico, tuviese un componente de afectación neurológica paraneoplásica.

Dentro de los síndromes paraneoplásicos asociados a pulmón, los más frecuentes son: hipercalcemia, SIADH, síndrome Cushing ectópico, síndrome carcinoide pulmonar, síndrome neurológicos (síndrome miasténico de Lambert-Eaton, ataxia cerebelosa, encefalitis límbica, encefalomielitis, neuropatía autonómica, retinopatía...), síndrome hematológicos (hipercoagulabilidad, eosinofilia, trombocitosis, leucocitosis, anemia...), osteoartropatía hipertrófica, síndrome dermatológicos (acantosis nigricans, eritrodermia, eritema gyratum repens, hipertrichosis lanuginosa, vasculitis leucocitoclástica cutánea) y dermatomiositis/polimiositis. 1 (Imagen 4)

Específicamente la dermatopolimiositis se asocia a malignidad en 10 a 40% de los casos, y tiende a aparecer dentro del primer año de diagnóstico del cáncer. La estirpe pulmonar a la que más se ha encontrado relacionado este síndrome paraneoplásico es al cáncer pulmonar de células pequeñas (29%). Dentro de las manifestaciones cutáneas se encuentran el rash en heliotropo, las pápulas de Gottron y fotosensibilidad.¹ Fisiopatológicamente las células en regeneración en el músculo con miositis, expresan altos niveles de autoantígenos específicos que también se expresan en niveles altos en varios cánceres. Esto sugiere que el vínculo entre la malignidad y la miopatía inflamatoria se relaciona con la expresión de autoantígenos comunes entre el tejido canceroso y el tejido muscular en algunos pacientes con dermatopolimiositis.²

El motivo de la interconsulta a Medicina Interna fue algo muy concreto, aparentemente banal. Sin embargo, es labor del interconsultor valorar de forma global a los pacientes, manteniendo una mirada periférica y ponderando todos los signos y síntomas encontrados. También, se debe ser crítico con las pruebas previamente informadas y revisar todo el caso clínico desde el inicio de forma sistemática.

IMÁGENES:

Imagen 1:





Imagen 2:

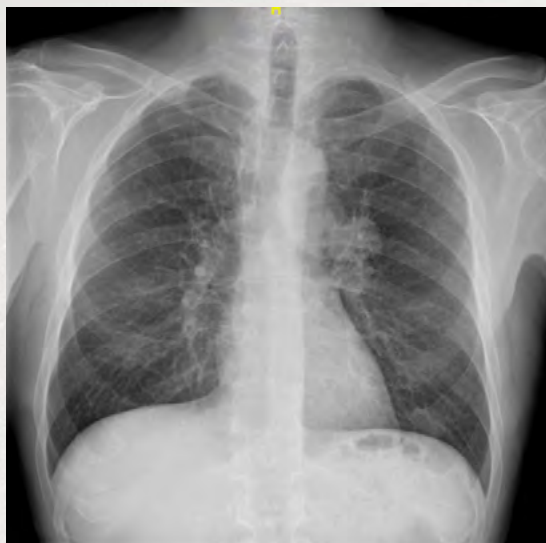


Imagen 3:

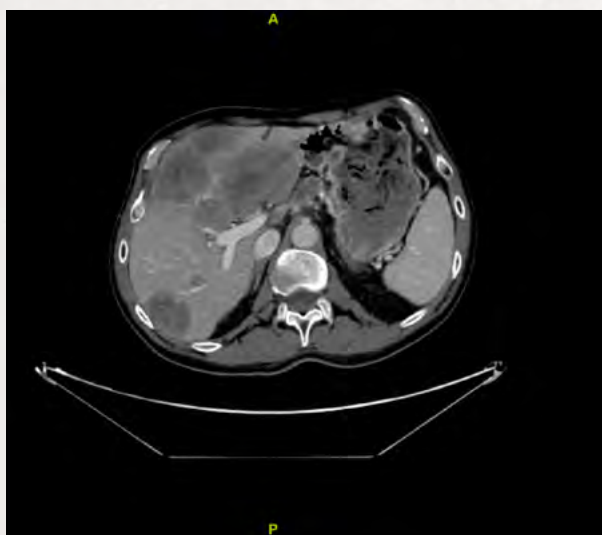
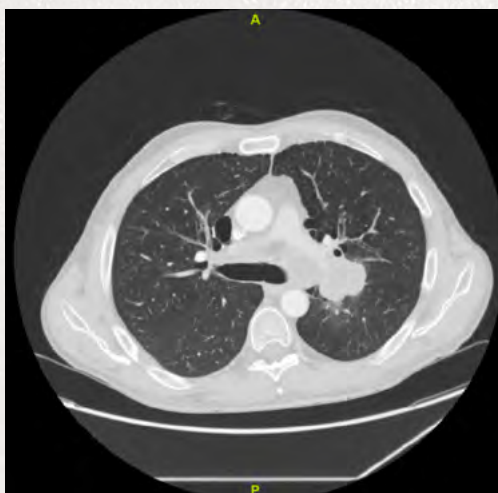




Imagen 4:

MYOSITIS SPECIFIC ANTIBODIES (MSAs)		
	AUTOANTIBODIES	UNIQUE CLINICAL FEATURES
DERMATOMYOSITIS (DM)	MDA5	- oral/cutaneous ulcers, palmar papules, arthritis, +/- amyopathic - severe, rapidly progressive ILD (RP-ILD) with ↑ mortality + ↑ ferritin
	TIF1y	- extensive "classic DM" rash, psoriasiform, ovoid palatal patch ↑ risk of malignancy; severe dysphagia may be seen
	NXP2	- subcutaneous edema, calcinosis, intestinal vasculopathy, dysphagia - distal arm/leg weakness; finger extensor weakness common ↑ risk of malignancy
	MI-2	- severe weakness: ↑ CK levels, ↑ inflammation on muscle bx - associated with good prognosis and good response to treatment
	SAE	severe skin (diffuse erythema, often pruritic, "angel wing" rash on back), mild muscle disease, mild ILD +/- peripheral nodules
ANTI-SYNTHEASE SYNDROME (ASyS)	Jo-1	autoantibodies against aminoacyl tRNA synthetases
	PL7	- myositis - arthritis
	PL12	- skin → mechanic's hands/rash - Raynaud's
	EJ	ILD → most frequent manifestation
	OJ	
ANTIBODY-MEDIATED MYOPATHY (AMM)	HMGCR	- severe weakness with ↑↑ CK (extremely high), muscle bx: necrosis - association with statin exposure in some cases
	SRP	- rapidly progressive, severe weakness ↑↑↑ CK; muscle bx: necrosis - cardiac involvement/myocarditis (controversial), dysphagia
INCLUSION BODY MYOSITIS (IBM) + OTHERS	NT5c1A/cN1A	- IBM → often male patients >50yo, asymmetric weakness of proximal and distal muscles (distal finger flexors, quadriceps) with muscle biopsy demonstrating rimmed vacuoles - anti-NT5C1a is seen in IBM, but NOT specific → seen in DM, SIF, SS

Reproducido de Maheswaranathan M. myositis specific antibodies (MSAs): Clinical features and treatment for myositis/IIM. Proximal muscle weakness interstitial lung disease cutaneous [dermatomyositis]. Twitter. 2021.

BIBLIOGRAFÍA:

- Núñez Hernández JC, et al Síndromes paraneoplásicos asociados a cáncer de pulmón. Acta Médica Grupo Ángeles. 2021; 19(3):346–53.
- Selva O'Callaghan A, et al Miopatías inflamatorias. Dermatomiositis, polimiositis y miositis con cuerpos de inclusión. Reumatol Clin. 2008; 4(5):197–206
- Imagen4. Reproducido de Maheswaranathan M. myositis specific antibodies (MSAs): Clinical features and treatment for myositis/IIM. Proximal muscle weakness interstitial lung disease cutaneous [dermatomyositis]. Twitter. 2021

CC-75. DESERREDANDO EL DIAGNOSTICO DE UN DERRAME PLEURAL, A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO. DEDICADO A ESOS PACIENTES QUE TE SACAN DE LO COTIDIANO.

Covadonga Morcate Fernández, Alejandro Becerra Wong, Elena Isaba, Silvia Álvarez Kailis, David Sánchez Camacho.

Hospital Universitario de Móstoles



PALABRAS CLAVE:

Empiema tuberculoso. Toracocentesis.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 27 años con dolor costal derecho tipo punzante de inicio súbito, con irradiación a región escapular. Acude a urgencias hospitalarias en dos ocasiones diagnosticado como cuadro de dolor torácico atípico, sin evidencia radiológica, clínica o analítica de patología aguda. En los 10 días posteriores al inicio del cuadro presenta fiebre con tiritona, sudoración profusa, tos no productiva y mayor compromiso del estado general, por lo que acude a su médico de atención primaria quien inicia tratamiento con amoxicilina-clavulánico, consiguiendo con esto mejoría parcial de los síntomas.

Pasados 20 días desde el inicio de los síntomas, y tras cumplir ciclo de antibioticoterapia, acude a la urgencia de HUM con alza térmica de hasta 38 grados Celsius, persistencia de los síntomas ya descritos, más pérdida de peso no cuantificada y astenia generalizada. Antecedentes Personales:

No alergias conocidas

Vacunación SARS-CoV2: X 2 con Moderna, infección leve en el invierno de 2021 Estudiando cardiología y neurología por cuadro sincopales: Síncopes de perfil neuro mediado, sin cardiopatía estructural.

Antecedentes Epidemiológicos:

Nacido y residente en la Comunidad de Madrid, vive con su pareja. No tiene hijos. Camarero. No viajes zonas tropicales, no contacto con animales. No consumo alcohol, tabaco ni otros tóxicos.

Historia médica Familiar : Madre: Fallecida en agosto 2022 a causa de broncopatía crónica. En la infancia padeció de tuberculosis, tratada. El paciente refiere haber sido estudiando para TBC en su infancia mediante prueba de mantoux, con resultado negativo.

Exploración física pertinente TA: 122-84 mmHg; Fc: 110 lpm; Temperatura: 37.7°.

Cabeza y Cuello: Mucosa oral seca, oro faringe eritematosa con abundante secreción hialina. No se palpan masas ni adenopatías cervicales

Tórax: Simétrico expansible, sin uso de musculatura accesoria. A la auscultación, no sibilancias, hipoventilación en campo inferior y medio derecho. Hemitórax izquierdo murmullo vesicular conservado. Ruidos cardíacos rítmicos, no soplos

Abdomen: No distendido, blando, depresible, no doloroso a la palpación, no se palpan masas ni megalias, no irritación peritoneal. Ruidos hidroaéreos presentes. Resto de la exploración física: Sin hallazgos de interés Pruebas complementarias

Bioquímica: Glucosa: 111 mg/dl; urea: 25 mg/dl; creatinina: 0.9 mg/dl; Sodio: 134 mEq/L; Potasio: 4.3 mEq/L; PCR: 47.7 mg/L; PCT: 0.21 ng/ml.

Líquido pleural: pH: 6.93, Glucosa: 5 mg/dL; Proteínas: 4,9 g/L; LDH: 666 U/L;

Hematíes: 4500; Leucocitos: 32.200 más del 95 % PMN; ADA: Normal

Gasometría venosa: pH: 7.42; HCO₃: 29.1 mmol/L; Lactato venoso: 1.1 mmol/L

Hemograma: Leucocitos: 15.420/ul; neutrófilos: 14.030/ul; Linfocitos: 620/ul (Segmentados: 87 %, Cayados: 3 %); Hemoglobina: 15 g/dL; Plaquetas: 415.000/uL

Coagulación: INR: 1.25; TP: 16 s; TTP: 23.9 s

Orina: Ámbar clara, nitritos y esterasa leucocitaria: Negativas, bacterias: negativa

Radiografía de tórax: Derrame pleural derecho sin poder descartar proceso consolidativo subyacente

Ecografía clínica: Se evidencia derrame pleural derecho con elementos formes hiperecogénico. Presencia de líquido hasta el 7mo-8vo espacio intercostal posterior.

**Microbiología**

- IGRA: Negativo
- Serologías: VIH, VHC, VHB; Lues: Negativas
- Hemocultivos: Negativos
- Antigenuria para Legionella y neumococo: Negativos
- PCR naso faríngeo SARS-CoV2: Negativo
- Líquido pleural: PCR para M. Tuberculosis complex: Positiva. Estudio de residencia a INF y RIF: Negativo.

TC de tórax

Moderado derrame pleural derecho, atelectasia pulmonar pasiva prácticamente completa del lóbulo inferior derecho y parcial del LM, con aparente leve realce pleural lineal, en probable relación con exudado. Tenue opacidad en vidrio deslustrado periférica. Mínimas opacidades subpleurales en la base pulmonar izquierda, en probable relación con fenómenos hipoventilatorios por decúbito. Adenopatías mediastínicas subcentimétricas, la de mayor tamaño paratraqueal derecha alta de 8 mm de diámetro.

EVOLUCIÓN DEL CASO

Se trata de un varón de 27 años, sin antecedentes de interés, salvo contacto estrecho de paciente con antecedentes de TB pulmonar. Acude a urgencias tras 20 días de evolución de cuadro respiratorio, fiebre y dolor pleurítico derecho con mala respuesta a antibioticoterapia. Tras objetivarse derrame pleural en pruebas de imagen, se diagnostica de neumonía en LID con probable derrame pleural paraneumónico, iniciándose tratamiento ceftriaxona y levofloxacino, previa extracción de hemocultivos. Al día siguiente se realiza toracocentesis eco guiada, donde ese obtiene líquido pleural de color ambarino opaco de aspecto purulento. Se coloca tubo de tórax para drenaje obteniéndose un debito total de 2150 ml. Tras 72 horas de ingreso se confirma PCR positiva para M. Tuberculosis en líquido pleural, con estudio de resistencia negativo, por lo que se inició tratamiento con la cuádruple terapia (Isoniazida, Etambutol, Pirazinamida y Rifampicina). Buena evolución clínica y tolerancia a antituberculosos, es dado de alta seguimiento en consultas externas.

Diagnóstico: Empiema Tuberculoso Subagudo Derecho.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La infección por Mycobacterium tuberculosis es una de las primeras causas de mortalidad infecciosas. Es difícil hacer una estimación de la verdadera extensión de la infección, debido al pobre reporte de casos en muchos países. Dolin y cols estimaron que en 1990 la prevalencia era de 7.5 millones de casos.

El derrame pleural es una de las presentaciones más comunes de las tuberculosis, mientras que el empiema tuberculoso es una entidad muy poco frecuente, descrita con frecuencia en la era preantibiotica en relación a la técnicas utilizadas para colapsar las lesiones cavitadas como el neumotórax terapéutico. Es muy escasa la literatura actual existente sobre la fisiopatogenia del empiema tuberculoso. El proceso inflamatorio que produce la infección de la pleura por la micobacteria puede evolucionar a una infección activa y crónica del espacio pleural, lo que se conoce como empiema tuberculoso.

Esto puede ocurrir tras la ruptura de un foco subpleural al espacio pleural o por diseminación hematógica. Alguno de los factores que parecen predisponer al desarrollo del empiema tuberculoso son la diabetes, la hipoproteinemia, la cirrosis hepática y el tratamiento corticoideo. El desarrollo de la clínica es larvado y no específica, caracterizándose por fiebre vespertina, dolor pleurítico, disnea y pérdida de peso. Presentan tos que habitualmente no productiva, a no ser que exista comunicación con los bronquios por una fístula broncopulmonar. Los hallazgos radiológicos son inespecíficos, no permiten diferenciar un derrame pleural tuberculoso de un empiema. La evolución dependerá de las complicaciones que se produzcan, con una muerte de un 1.3%. Hasta un 88% de los pacientes presentan también afectación parenquimatosa con de cavernas tuberculosas.



El diagnóstico definitivo se realiza demostrando de la presencia del micobacterium tuberculosis en el líquido pleural. Es un líquido purulento de características exudativas con abundantes leucocitos de predominio de polimorfonucleares, LDH elevada y glucosa baja. El líquido puede sobreinfectarse, en las distintas series los más frecuente son el estreptococo del grupo viridians y la pseudomona.

El tratamiento requiere de antituberculosos y manejo quirúrgico y/o drenaje del derrame purulento, siendo esto último en muchas ocasiones necesario debido a la gran cantidad de bacilos tuberculosos en el líquido pleural. No hay un consenso del esquema farmacológico, utilizándose con mayor frecuencia del 6-9 meses de duración los 4 fármacos habituales: rifampicina, isoniácida, pirazinamida y el etambutol. Siempre tras realizar un estudio de resistencias. Es importante señalar, que los antituberculosos tienen dificultad para alcanzar niveles terapéuticos dentro del líquido purulento, lo que favorece el desarrollo de resistencias.

Tratamiento quirúrgico suele ser imprescindible para drenar el material purulento. Lo más habitual es realizarlo mediante la colocación de un tubo de tórax o realizando toracocentesis repetidas. En caso de evolución tórpida, se puede plantear llegar a realizar pleurectomías retirando la región afectada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dolin PJ, Raviglione MC, Kochi A. Global tuberculosis incidence and mortality during 1999-2000. *Bull World Health Organ* 1994; 72: 213-220
2. Iseman MD, Madsen LA. Chronic tuberculosis empyema with bronchopleural fistula and progressive drug resistance. *Chest* 1991; 100: 124-127
3. Shaw JA, Irusen EM, Diacon AH, Koegelenberg CF. Pleural tuberculosis: A concise clinical review. *Clin Respir J*. 2018 May;12(5):1779-1786. doi: 10.1111/crj.12900. PMID: 29660258
4. Carlos Pérez-Guzmán, Alfredo Torres Cruz, Daniel Rodríguez Parga, et al. Empiema tuberculoso. *Rev Inst Nal Enf Resp Mex*. 2000;13(2):117-122.

CC-76. LA CONSTANTE SOSPECHA AL FINAL CONFIRMADA

María Cortes Avilés Martínez¹, María Amparo Gómez Rubio², Rubén Cordero Bernabé², Ignacio Marañés Antoñanzas².

¹Servicio Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

²Servicio Medicina Interna. Hospital General de Hellín (Albacete).

HISTORIA CLÍNICA

Varón de 59 años que ingresa por hipoactividad. Como antecedentes personales destacan: fumador de 10-20 cigarrillos al día. Consumo de cannabis, cocaína, enolismo severo. Hepatitis B sin secuelas. Carcinoma epidermoide de laringe moderadamente diferenciado e infiltrante, recibiendo radioterapia radical en 2018. Polineuropatía sensitivo-motora, fundamentalmente axonal, de grado severo en MMII y moderado en MMSS secundaria a enolismo crónico y desnutrición grave. Encamado desde hace un año y medio y dependiente para todas las actividades de la vida diaria. Ningún tratamiento crónico.

Acude a urgencias por deterioro del estado general. El hermano refiere situación de encamamiento e inmovilidad desde hace tiempo con empeoramiento en las últimas semanas, y malas condiciones higiénicas. Hiporexia, gran astenia, mínima ingesta en los últimos días. No vómitos en las últimas semanas. Ha continuado con deposiciones diarreicas, aunque ahora refiere estreñimiento desde hace 5 días. Cuatro caídas en la última semana, por las noches, pudiendo estar un rato en el suelo. Cambios en coloración/olor de orina. No consumo de alcohol ni de tabaco en los últimos 10 días. Bradipsíquico, sin pérdida de conocimiento.

TA: 125/87 mmHg, FC: 125 lpm FR 18 rpm, Tª 36.2°C, Sat O2 98% basal. Regular estado general. Despierto, reactivo, responde a preguntas sencillas. Caquético. ACP: rítmico, murmullo vesicular disminuido. Abdomen: blando y depresible, no aparente dolor a la palpación profunda. No signos de irritación perito-



3

LIBRO DE CASOS CLÍNICOS
●●● **SOMIMACA** 2023

neal. Ruidos hidroaéreos disminuidos y pseudometálicos. EElI: piernas en flexo, no edemas. Atrofia muscular, área eritematosa en zona apoyo trocánter derecho.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Analítica urgencias:

- BQ: Gluc 141, urea 27, Cr. 0.48, bilirrubina total 1, album 4.5, GOT 43, GPT 50, GGT 26, LDH 494, FA 81, Na 134, K 3.40, Cl 99, PCR 20, procalcitonina 0.12, ferritina 898.40.
- HG: Hb 18.2, VCM 89.1, Pla_q 252.000, Leucocitos 15.000 (N 13.100)
- CG: INR 1.02, AP 98, TP 11.30, FBN 853, Dímero D: 2569.
- Orina: leucocitos 100, nitritos positivo, proteínas 25.
- PCR SARS-COV2, virus gripe: negativos.

Analíticas durante ingreso:

- BQ: Gluc 142, urea 24, Cr. 0.38, proteínas totales 5.3, album 3.3, colesterol 133, TG 98, HDL 68, LDL 45, Ca 8.53, Mg 1.81, Na 134 (siguientes 123□126□135), K 3.30, Cl 99, GOT 34, GPT 37, GGT 23, FA 58, LDH 408, Bilirrubina total 0.60, CK 681, PCR 14.9,
- HG: Hb 15.3, VCM 88.8, Pla_q 169.000, Leucocitos 8.000, VSG 38.
- CG: TP 12.5, AP 82, INR 1.13, TTPA 28.4, FBN 804.
- Ácido fólico 2.44, vitamina B12: 460.
- Cortisol basal: 32.8, ACTH 20.
- Vitaminas B1, B3, B6 y E normales. Vitaminas A, C, 1,25-OH vitD3, K1, biotina y zinc disminuidas.
- TSH 1.55, T4L 1.56, PTH 39.
- Autoinmunidad negativa, niveles de IgA normal.
- Hemocultivos, coprocultivo, urocultivo: negativos.
- Proteinograma: componente monoclonal IgM Kappa.
- Serologías: virus hepatitis A y C negativos. Hepatitis B core positivo y antígeno S negativo. Lues, Mononucleosis, Coxsackie B IgM, Echovirus, Toxoplasma, Rickettsia typhi IgM negativos. Brucella IgM positivo, ADN negativo.
- Médula ósea: serie mieloide con llamativa granulación sugestiva de proceso infeccioso.
- LCR: ADA normal. Bioquímica sin alteraciones. PCR múltiple y para Borrelia y Tropheryma whipplei negativas.
- TAC cervical-tórax-abdomen-pelvis con contraste: destacando asimetría a nivel de orofarínge, debido a antecedentes previos. Leve hernia hiatal. A nivel pulmonar, signos de enfisema pulmonar, infiltrado alveolar a nivel del LSD en contacto con cisura de aspecto inflamatorio, varios quistes aéreos en hemitórax izquierdo. A nivel infrahiliar derecho se visualiza imagen nodular de 17 mm como posible adenopatía. Fractura subcapital fémur izquierdo.
- TAC cerebral con contraste: cisternas basales, espacios subaracnoideos corticales y la totalidad del sistema ventricular de forma, tamaño y topografía normales. No se observan alteraciones densitométricas del parénquima cerebral supra ni infratentoriales agudas. No anomalías óseas ni de estructuras blandas extracraneales.
- RM cerebral con contraste: artefactada debido a constantes movimientos del paciente, por lo que es difícil observar alteraciones en la restricción, en la difusión que sugieran lesión isquémica o proceso o inflamatorio.
- Ecocardiograma: VI no dilatado, ni hipertrófico, con FEVI global y segmentaria conservadas. VD no dilatado con FEVD conservada. Aurículas de tamaño normal. No se visualizan imágenes compatibles con vegetación ni otras alteraciones sugestivas de endocarditis infecciosa.
- Ecografía abdominal: destaca hígado homogéneo, sin LOEs, vesícula distendida pero no dilatada, de paredes finas, con abundante barro biliar y múltiples microlitiasis en su interior, vía biliar intra y extra-hepática de calibre normal.
- Ecografía abdominal una semana después: sin cambios.
- Gastroscopia: colocación de sonda PEG sin complicaciones inmediatas.
- TAC cervical-tórax-abdomen-pelvis con contraste posterior: destacando escasa cantidad de neumotórax en hemitorax derecho, escasa cantidad de derrame pleural derecho, PEG, escaso neumoperitoneo.



- Gastroscoopia: mucosa de cuerpo y antro con parcheado eritematoso, se aprecia PEG normoinsera en cuerpo distal, píloro permeable. En duodeno se observa mucosa de aspecto eritematoso hasta segunda porción duodenal y se toman biopsias.
- Biopsia duodenal: se observan macrófagos distendidos en la lámina propia que contienen gránulos de PAS + y bacilos en forma de varilla por EM. Linfáticos dilatados o vacuolas de grasa. No se visualizan células gigantes ni granulomas.

DIAGNÓSTICO:

Mucosa duodenal desestructurada con una duodenitis crónica moderada. Hallazgos compatibles con Enfermedad de Whipple.

EVOLUCIÓN:

El paciente ingresa con cuadro de hipoactividad, bajo nivel de alerta y fiebre a las 24h del ingreso, manteniéndose en dieta absoluta con fluidoterapia y antibioterapia empírica con ceftriaxona, extrayéndose hemocultivos y urocultivo. Síndrome de malabsorción ya conocido, evidenciando a lo largo del ingreso déficit vitamínico grave, por lo que se coloca SNG para nutrición enteral. Por otro lado, se completa el estudio ante hiponatremia con sospecha de SIADH que se confirma y se realiza tratamiento hasta su corrección.

Ante fiebre de origen desconocido se completa estudio con serologías básicas, autoinmunidad, TC de cuello-tórax-abdomen-pelvis, así como ecografía abdominal, con hallazgo de posible NAC en LSD que cursa sin compromiso respiratorio y para lo que se amplía antibioterapia con piperacilina/tazobactam y linezolid. Sin embargo, el paciente vuelve a presentar fiebre prácticamente a diario, por lo que se completa estudio con ETT que descarta endocarditis infecciosa y se vuelve a repetir la ecografía abdominal así como el TAC cuello-tórax-abdomen-pelvis, sin evidencia de foco infeccioso. Presenta evolución tórpida a pesar de reposición de déficit nutricionales, realizando test de disfagia sin éxito, por lo que se coloca PEG.

Mala evolución del cuadro clínico con poliartralgias y gran impotencia funcional. Igualmente empeoramiento neurológico, mayor deterioro cognitivo, con imposibilidad para expresar lenguaje inteligible y parálisis de la mirada vertical en momentos puntuales.

Ante pico monoclonal IgM cadena Kappa, se solicita aspirado de MO siendo reactiva a proceso infeccioso. Se amplían serologías y autoinmunidad y se realiza punción lumbar, en la que se incluye PCR de Brucella ante serología IgM positiva, y Tropheryma Whipplei, siendo todo negativo.

Dada la alta sospecha de enfermedad de Whipple se solicita gastroscopia con toma de biopsias de duodeno distal y se inician antibioterapia empírica nuevamente con ceftriaxona asociando cotrimoxazol durante dos semanas, tiempo suficiente para confirmarse la enfermedad ante tinción PAS positiva en las biopsias.

A las 48h de iniciar antibioterapia dirigida el paciente se queda afebril, llegando a presentar leve mejoría desde el punto de vista neurológico y mejor control de poliartralgias.

DIAGNÓSTICO:

- Enfermedad de Whipple con afectación poliarticular y neurológica graves. Oftalmoplejia internuclear con parálisis de la mirada vertical.
- Síndrome febril origen infeccioso.
- Tetraplejia flácida, disfagia, deterioro cognitivo de probable origen multifactorial.
- SIADH en contexto del cuadro infeccioso.
- Fractura subcapital cadera izquierda con manejo conservador.



CC-77. UN DEBUT CATASTRÓFICO

Martínez Díaz L, Zamora Alarcón I, Moret Rueda M, Jiménez de la Cruz L, Calero Paniagua I.

Servicio de Medicina Interna, Hospital Virgen de la Luz (Cuenca).

PALABRAS CLAVE:

LES, SAF, Ictus.

CASO CLÍNICO

Mujer de 42 años, sin antecedentes personales de interés, consulta por aparición súbita de debilidad hemi-corporal izquierda acompañada de alteración sensitiva (cuál?) en miembro inferior izquierdo y desviación de la comisura bucal de 30 minutos de duración por lo que se activa “CÓDIGO ICTUS”; se realiza TAC craneal sin hallazgos significativos, por lo que se amplía estudio con Angio-TAC de arterias cerebrales donde se evidencia oclusión de arteria cerebral media derecha M1 proximal. En la analítica extraída en Urgencias se objetiva trombopenia grave que condiciona la desestimación de trombolisis intravenosa con rTPA por lo que se decide traslado al Hospital de Albacete para realizarse trombectomía mecánica primaria.

Tras dicho procedimiento en la exploración física destacaba parálisis facial central izquierda leve, paresia de miembro superior izquierdo predominantemente distal 0/5, paresia de miembro inferior izquierdo 3/5 y hemihipoestesia izquierda, puntuando 8 puntos en la escala NIHSS.

Durante el ingreso se inicia el estudio etiológico descartándose etiología aterotrombótica ante ausencia de factores de riesgo vascular con tensión arterial controlada, hemoglobina glicada en rango y perfil lipídico dentro de la normalidad. Se solicitan estudios para descartar etiología embólica evidenciándose en registro Holter extrasístoles auriculares en todo el registro con una única salva de 3 consecutivas y en ecocardiograma transtorácico se objetiva engrosamiento nodular ecogénico y móvil, de hasta 11x11mm en ambos velos mitrales que genera insuficiencia mitral ligera, que se confirman en ecocardiograma transesofágico, siendo ello compatible con endocarditis trombotica abacteriana sobre válvula mitral (endocarditis marántica).

En analítica de ingreso se observa anemia moderada (Hb 9.8 g/dL 12-16.5) con LDH elevada y trombopenia moderada (Plaquetas 63 mil/mmc 150-450) por lo que se amplían estudios ante sospecha de origen inmune, pese a que en anamnesis dirigida a Enfermedades Autoinmunes Sistemática refiere exclusivamente artromialgias ocasionales y dudoso Fenómeno de Raynaud.

En estudios complementarios presenta elevación de velocidad de sedimentación glomerular 50 mm/h, test de Coombs directo positivo para IgG, autoinmunidad positiva con ANA 1/1280 patrón mixto (homogéneo y moteado) y ENAS positivos para Anti-Ro y Anti-La acompañados de hipocomplementemia, todo ello compatible con Lupus Eritematoso Sistémico. Asimismo presenta triple positivo para el síndrome antifosfolípico (AL + aCL + aβ2GPI).

Con todo ello, y con el diagnóstico de ictus de etiología cardioembólica secundario a endocarditis marántica, se solicita TAC toraco-abdomino-pélvico para descartar embolismo a otros niveles. En él, se informan áreas en vidrio deslustrado de predominio central y en campos medios e inferiores sugestivas de neumonitis, pero presentando pruebas de función respiratoria normales, y múltiples infartos de localización esplénica y en ambos polos inferiores renales, que podrían justificar la presencia de proteinuria <500 mg en orina de 24 horas.

Durante el ingreso se inicia terapia antiagregante con ácido acetil salicílico 100 mg y anticoagulante con heparina de bajo peso molecular realizándose posteriormente terapia puente con Acenocumarol. Por parte del Servicio de Medicina Interna se inicia tratamiento con prednisona 20 mg, Hidroxicloroquina 300 mg previa realización de fondo de ojo, Azatioprina 100 mg y profilaxis frente la osteoporosis además de fisioterapia y rehabilitación frente a las secuelas neurológicas.

Tras meses de tratamiento se reevalúa a la paciente, que presenta mejoría de la anemia, actualmente leve, trombopenia resuelta, complemento en rango de la normalidad y ausencia de proteinuria. En ecocardi-



grama transesofágico persiste engrosamiento nodular en velos mitrales de menos cuantía (<5mm) e insuficiencia mitral ligera. A nivel neurológico, como única secuela presenta espasticidad de mano izquierda.

ILUSTRACIONES Y FIGURAS:

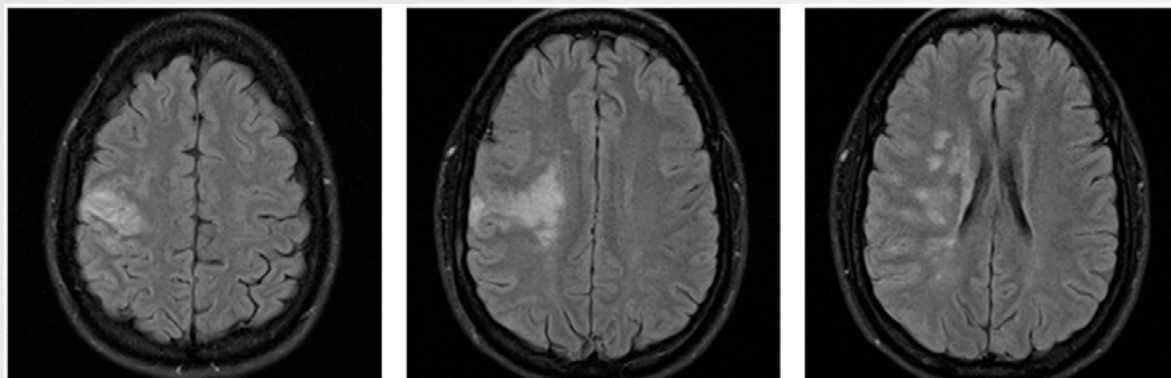


Figura 1- Ictus isquémico en territorio de ACM derecha, RMN cerebral tras 8 días de inicio de la clínica.



Figura 2 - Ecocardiografía transesofágica donde se objetivan sendas imágenes nodulares en los bordes libres de ambos velos de la válvula mitral.

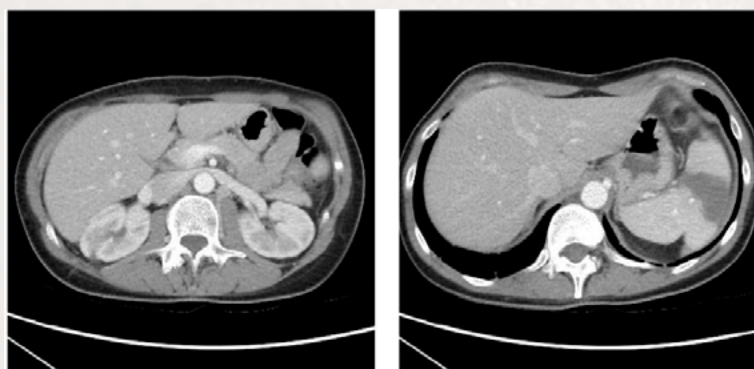


Figura 3- Infarto esplénico e infartos del polo inferior renal bilateral.

DISCUSIÓN

La isquemia cerebral está causada por una reducción en el aporte sanguíneo a la microcirculación cerebral, provocando una alteración transitoria o definitiva del funcionamiento de una o varias partes del encéfalo, en este último caso, se produce una isquemia cerebral focal que deja una lesión isquémica visible en las técnicas de neuroimagen (en el territorio de la arteria cerebral media derecha), condicionando disfunción cerebral a ese nivel. Dentro de las posibles etiologías para su aparición destacan el origen aterotrombótico, relacionado con factores de riesgo vascular, el cardioembólico en relación a arritmias,

valvulopatías, endocarditis o secuelas post-infarto agudo de miocardio (IAM); lacunar o de pequeño vaso, u otras causas menos frecuentes como son la disección arterial, displasia fibromuscular, aneurismas, malformaciones arteriovenosas, trombosis venosa cerebral, angéitís, migraña o las enfermedades sistémicas (conectivopatía, alteraciones de la coagulación u otras) .

En el ámbito de estas últimas, concretamente el lupus eritematoso sistémico (LES), enfermedad que padecía la paciente del caso que se expone, se describe la enfermedad cerebrovascular en el 4-18% de los casos, siendo su presentación más frecuente el ictus isquémico. Se observa con mayor frecuencia en pacientes con positividad para anticuerpos antifosfolípido (AAF) y factores de riesgo cardiovascular clásicos.

A su vez, como en el caso que se describe, dentro de las valvulopatías más características del LES destaca la endocarditis de Libman-Sacks, que se presenta como engrosamiento valvular o vegetaciones de origen no infeccioso, que a su vez también se relaciona con positividad para anticuerpos AAF. Generalmente sigue un curso crónico benigno, pero en ocasiones puede asociarse a insuficiencia valvular o fenómenos embólicos, como también ocurre en este caso.

Por otra parte, el síndrome antifosfolipídico se trata de una trombofilia adquirida con una incidencia anual de 5 casos/100.000 habitantes, objetivándose en un 13.5% de los ictus.

En nuestro caso, muchos fueron los factores que pudieron condicionar el cuadro: la existencia de una enfermedad autoinmune (LES) que confería por sí misma riesgo de trombosis, asociada a triple positividad de AAF, y a la endocarditis marántica en el seno de lo anterior que condiciona embolismos a diferentes niveles.

Finalmente, en relación al tratamiento, existen diferentes estrategias terapéuticas; en este caso se eligió mantener anticoagulación para INR objetivo 2-3 asociado a tratamiento antiagregante.

CONCLUSIONES:

De entre todas las etiologías del ictus isquémico, la relacionada con trombofilias como podría ser el síndrome antifosfolipídico una entidad poco frecuente, pero no desdeñable, y debe sospecharse en pacientes jóvenes sin factores de riesgo cardiovascular y con anamnesis o signos de enfermedad sistémica autoinmune u otros antecedentes familiares trombóticos de interés.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Espinosa G, Rodríguez-Pintó I, Cervera R, Reverter JC. Síndrome antifosfolipídico. En: Cervera R. *Enfermedades Autoinmunes Sistémicas: Diagnóstico y tratamiento*. 6ª edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2021. 31-50.
2. Espinosa G, Cervera R. Lupus Eritematoso Sistémico. En: Cervera R. *Enfermedades Autoinmunes Sistémicas: Diagnóstico y tratamiento*. 6ª edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2021. 3-30.
 - Khalifa D, Baccouche K, El Amri N, Zegloui H, Bouajina E. Thu0593 Libman sacks endocarditis complicated with cerebral embolism revealing systemic lupus erythematosus: A case report. *Ann Rheum Dis* [Internet]. 2020;79(Suppl 1):539.1-539. Available from: <http://dx.doi.org/10.1136/annrheum-dis-2020-eular.2828>
 - Fulham MJ, Gatenby P, Tuck RR. Focal cerebral ischemia and antiphospholipid antibodies: a case for cardiac embolism. *Acta Neurol Scand* [Internet]. 1994;90(6):417–23. Available from: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1600-0404.1994.tb02751.x>
 - Suárez-Luis I, Rodríguez-Rodríguez Y. The importance of antiphospholipid antibodies in strokes. *Rev Neurol*. 2003;36(5):467–70.



CC-78. UNA CARA VALE MÁS QUE MIL PALABRAS

Jose Ángel Pestaña Santiago, Jesús Ballano Rodríguez-Solís, Vanessa Vento, Elena Iglesias Gil, Luis Cabeza Osorio

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario del Henares.

PALABRAS CLAVE:

Dolor abdominal, hipotensión, hiponatremia.

CASO CLINICO

Varón de 74 años de raza caucásica, sin alergias medicamentosas conocidas, exfumador (10 cig/día) y dislipemia. Hipertiroidismo tratado con radioyodo en 1980's. Hiperplasia benigna prostática (HBP) sintomática (20cc, lóbulo medio intravesical). Con apendicectomía como intervenciones quirúrgicas previas. En tratamiento habitual con: Levotiroxina 50 mcg L-V, Levotiroxina 75 mcg S-D, Simvastatina 40 mg 0-0-1, Silodosina 8mg 0-0-1, Almagato (Almax ®) 1-1-1, Domperidona 10 mg 1-1-1, Paracetamol 650 mg 1-1-1, Metamizol 575 mg 1-1-1 y Furosemida 40mg 1-0-0 (recién iniciado), Esomeprazol 20mg 1-0-0 --- recién suspendido

Durante el último mes, múltiples visitas a urgencias, al alta con juicio clínico de: dolor abdominal en relación con prostatismo, dolor abdominal inespecífico, epigastralgia con mal control sintomático y dispepsia de perfil funcional.

Cinco días antes del episodio actual, se realiza fotoevaporización prostática colocándose sonda vesical; un día antes del episodio actual, acude por dolor torácico atípico, hiponatremia (Na 125 mEq/L ((136-145)) que se relaciona con inhibidor de la bomba de protones (se retira, y se pauta furosemida), solicitando alta voluntaria.

Acude a Urgencias por mareo y malestar general, desde hace meses "no se encuentra bien" pero hoy se encuentra "todavía peor". Asocia náuseas y un vómito tras tomar la medicación de la mañana (levotiroxina y furosemida) junto con dolor intermitente a nivel del pene que relaciona con la sonda vesical. Diuresis clara en bolsa, no refiere hematuria ni coágulos. Desde hace 5 días con ciprofloxacino profiláctico. Por último, refiere dolor abdominal "de siempre", mal precisado, cambiante e intermitente. Estreñido desde la cirugía prostática.

A su llegada a Urgencias, TA 54/37 FC 67lpm satO2 95% basal BMT 101 Regular aspecto. Palidez cutánea. Obnubilado. Responde con torpor a estímulos verbales. Obedece órdenes sencillas; se administran 1000cc SSF rápidos, con estabilización hemodinámica, TA 108/61 FC 65lpm satO2 96% Tª 36,7 y mejoría notable, aunque persiste mareo y malestar general. Se reevalúa, encontrándose sin focalidad neurológica, rítmico, sin soplos, con crepitantes aislados bibasales, sin edema en miembros inferiores, pero presentando dolor a la palpación profunda en hipogastrio-fosa iliaca izquierda sin rebote, sin globo vesical.

Se realiza gasometría venosa inicial rápida con pH 7,41 (7.33 - 7.42); HCO3 21 (23.0 - 28.0); mmol/L; pCO2 35 ((38 - 48); mmHg; lactato 2,5 mmol/L (< 1.80); Na 123 mEq/L (136-145); K 3,7 mEq/L (3,5-5,3)

Se realiza pruebas complementarias iniciales destacando en analítica de sangre elevación de proteína C reactiva 131 mg/L (0-5), Na 123 mEq/L (136-145), K 3,7 (3,5-5,3), Cl 90 (99-109). En sistemático de orina, leucocitos (+), hematíes (+), proteínas (-), nitritos (-), con sedimento con leucocitos aislados/campo. Solicitándose radiografía de tórax donde se objetiva atelectasias laminares basales izquierdas, sin infiltrados ni derrame.

Ingresando con juicio clínico de: proceso infeccioso/inflamatorio agudo en probable relación con fotoevaporización prostática reciente junto con hiponatremia hipo-normovolémica aguda sintomática.

A su llegada a planta, ante sedimento urinario poco alterado, escasa clínica, antibiótico profiláctico, urocultivos y hemocultivos negativos, persistiendo dolor abdominal en fosa iliaca junto con estreñimiento, se decide solicitar la tomografía axial computerizada abdominal para descartar diverticulitis, no obstante, se objetiva trabeculación a nivel grasa del espacio presacro en posible relación con cambios secundarios a tratamiento prostático; así como derrame pleural izquierdo y derrame pericárdico moderado (ECG:



RS 60lpm. pro-BNP 1037 pg/mL). Se completa estudio mediante ecocardiograma transtorácico visualizándose derrame ligero sin compromiso hemodinámico; función ventricular conservada con ausencia de valvulopatías significativas.

A la anamnesis dirigida en planta manifiesta cuadro de casi un año de evolución de astenia, mareo y epigastralgia sorda, continua, que limita la ingesta. Además, pérdida de peso “importante” (hace un año 94kg- actualmente 70 kg).

Ante derrame de nueva aparición en el contexto de síndrome constitucional, se decide realizar toracocentesis diagnóstica ecoguiada con estudio bioquímico pH 7,50, Proteínas totales 3,8 g/dl, LDH 131 U/L, Leucocitos: 270 mm³ (linfocitos 75%, PMN 25%) y Hematíes 220 mm³. Realizando los Criterios de Light, nos encontramos ante un exudado: Cociente PTL/PTS 0,69 (>0,50); cociente LDHL/LDHS = 0,72 (>0,60). Con resultado negativo para malignidad en la citología de líquido pleural.

En estudio analítico en planta: Frotis SP: neutrófilos con refuerzo de la granulación, sin otras alteraciones. Perfil ferrocínico, colesterol y triglicéridos en rango. No alteraciones iónicas. Procalcitonina <0.01 (< 0.05) ng/mL.

En las serologías solicitadas IgG+/IgM- VHA, VEB y CMV; resto negativas (VHB, VHC, VIH, sífilis, Toxoplasma). Inmunoglobulinas (IgG, IgA, IgM, IgE) en rango; proteinograma sin pico monoclonal; FR negativo; ANA negativo. C3 y C4 en rango;

Destacando TSH 0,19 µU/ml (0,35-5,5), T4 libre 0,55 ng/dl (0,77-1,76) y T3 libre 0,80 pg/ml (2,3-4,2). Por un lado, el hipotiroidismo podría justificar la hiponatremia, la astenia y el derrame pleuropericárdico. Por otro lado, el patrón de TSH y T4-T3 bajas son compatibles con hipotiroidismo secundario (central), por lo que se solicita Resonancia magnética hipofisaria localizando un macroadenoma hipofisario (19x17x15 mm) sin poder descartar extensión parcial al seno cavernoso derecho.

Se completa estudio hormonal (GH) IGF-1 - Somatomedina C <15 ng/ml (35-216); FSH 0,60 mUI/ml (1,4-18), LH 0,30 mUI/ml (3-34), Testosterona <0,2 ng/ml (0,6-6); ACTH 6,14 pg/ml (0-46), Cortisol 8,0 µg/dl (5-25), Test de Synacthen (ACTH): Basal - Cortisol 2,8 µg/dl (5-25), 30 min - Cortisol 16,5 µg/dl (<18), 60 min - Cortisol 15,8 µg/dl (<18).

Tras inicio de tratamiento hormonal con hidrocortisona 10mg De-Me, levotiroxina 100mcg/día, (testosterona no se administra inicialmente por HBP), excelente evolución (cese del dolor abdominal y de la astenia con ganancia ponderal).

Finalmente, se realiza cirugía transesfenoidal sin complicaciones a los 9 meses del ingreso con el siguiente diagnóstico anatomopatológico: adenoma de hipófisis, productor de gonadotropinas, con un índice de proliferación Ki-67 de aproximadamente el 2-3%.

DIAGNÓSTICO

- Síndrome constitucional de causa hormonal secundario a panhipopituitarismo en relación a macroadenoma no funcionante.
- Crisis “addisoniana” al ingreso tras intercurencia quirúrgica.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Los adenomas hipofisarios no funcionantes (AHNF) son neoplasias hipofisarias benignas que no producen síndromes de hipersecreción hormonal. Suponen el 25-35% de los adenomas hipofisarios, siendo el 70-90% gonadotrópicos. La prevalencia de los AHNF es de 7-22 casos por cada 100 000 habitantes. La mediana de edad en el momento del diagnóstico es de 52 años¹. La ausencia de síntomas clínicos de hipersecreción hormonal causa un retraso en el medio diagnóstico $1,96 \pm 2,9$ años². El hipopituitarismo está presente en el 44% de los AHNF. La función gonadotrófica (libido y función sexual) suele ser la que se afecta primero, seguida de la función somatotrófica, tirotrófica y corticotrófica³.

Ante un paciente con dolor abdominal crónico inexplicado, estreñimiento, hipotensión, hiponatremia, mal estar general, es decir, con sintomatología inespecífica, deberemos plantearnos la posibilidad de una insuficiencia suprarrenal aguda. Siendo su diagnóstico principalmente clínico, sin ser imprescindible la determinación de cortisol/ACTH para iniciar su tratamiento.



El desarrollo de un síndrome constitucional (SCS) que abarca astenia, pérdida de peso involuntaria y anorexia, se relaciona con mayor frecuencia a patologías neoplásicas malignas, aumentando dicha proporción con la edad del paciente⁴. Por esto, en todo SCS debe descartarse malignidad como primera posibilidad, aunque en un porcentaje pequeño de casos, como el nuestro fuese secundario a una endocrinopatía, con final feliz.

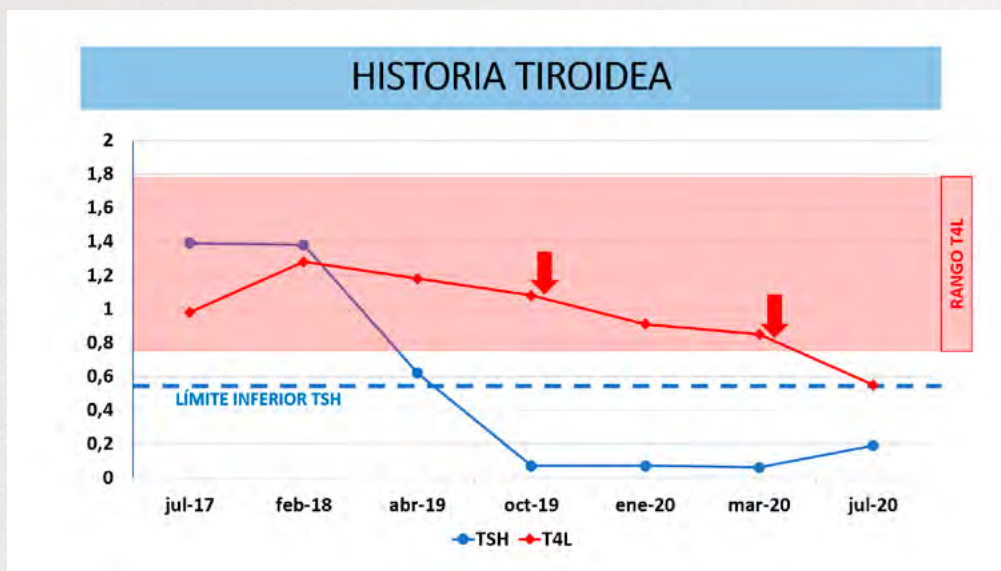


FIGURA 1: Evolución función tiroidea.



FIGURA 2. Macroadenoma hipofisario (19x17x15 mm) sin poder descartar extensión parcial al seno cavernoso derecho.

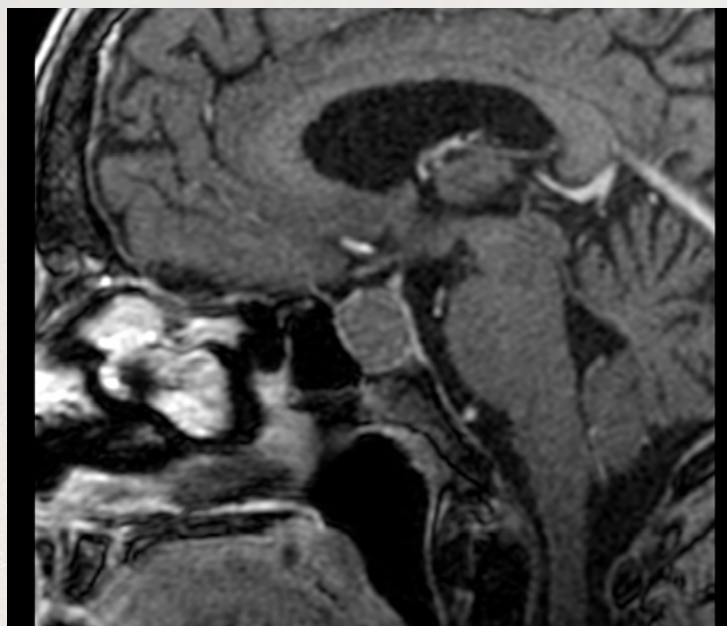


FIGURA 3. Macroadenoma hipofisario (19x17x15 mm) sin poder descartar extensión parcial al seno cavernoso derecho.

FIGURA 4 Fotografía del paciente al ingreso-Consultas tras el alta.



Obtenido consentimiento para el uso de imágenes finalidad docente e investigadora

TABLA 1. Manifestaciones clínicas del hipopituitarismo

Derivada de los déficits hormonales	
Déficit de ACTH	Astenia, debilidad, letargia, pérdida de peso, hipoglucemia, anorexia, náuseas, vómitos, diarrea, hipotensión.
Déficit de TSH	fatiga, debilidad, aumento de peso, aumento de la sensibilidad al frío, estreñimiento, piel seca.
Déficit de LH y FSH	Varones: disminución de la libido e impotencia. La caída del vello corporal, azoospermia y ginecomastia.
Déficit de GH	Astenia, alteraciones del sueño, disminución de la masa magra y la masa ósea, aumento de la masa grasa, resistencia a la insulina, dislipidemia.
Déficit de prolactina	Imposibilidad para la lactancia.



BIBLIOGRAFIA

1. Fernández A, Karavitaki N, Wass JAH. Prevalence of pituitary adenomas: A community-based, cross-sectional study in Banbury. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2010; 72(3):377-82
2. Drange MR, Fram NR, Herman-Bonert V, Melmed S. Pituitary tumor registry: A novel clinical resource. *J Clin Endocrinol Metab*. 2000; 85(1):168-74.
3. M. Araujo-Castroa,* , E. Pascual-Corrales , A.E. Ortiz-Flores^{a,b} y H.F. Escobar-Morreale^{a,b}; Adenomas hipofisarios y adenomas hipofisarios no funcionantes *Medicine*. 2020;13(15):833-845
4. Castro Alvirena JD, Verdejo Bravo C. Protocolo diagnóstico y tratamiento del síndrome constitucional en los pacientes mayores. *Medicine*. 2014; 11(62):3720-4.

CC-79. DÉFICIT NEUROLÓGICO EN UN JOVEN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO

M. Bolzoni¹, J. A. Rueda-Camino¹, Jorge D. Gil-Niño², M.A. Domínguez Sepúlveda¹, M. Arrondo Turrado¹.

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital Rey Juan Carlos, Móstoles (Madrid).

²Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario ¹² de octubre, Madrid (Madrid).

PALABRAS CLAVE:

Inmunodeficiencia primaria, poliomavirus JC, inhibidores check-point.

HISTORIA CLÍNICA

Antecedentes:

Inmunodeficiencia combinada severa relacionada con síndrome hiper-IgE tipo déficit de DOCK8 (en tratamiento con inmunoglobulinas subcutáneas periódicas), en seguimiento en otro centro, que condiciona lo siguiente: bronquiectasias de predominio en lóbulos inferiores con episodios de neumonía repetidos (último ingreso hace 3 meses por neumonía polimicrobiana – Neumococo, H. Influenzae); epidermodisplasia verruciforme; candidiasis oral recurrente con queilitis angular permanente; dermatitis atópica.

Enfermedad actual:

Varón de 29 años que acude al Servicio de Urgencias por astenia, disnea y diarrea con mucosidad, sin otros productos patológicos. Refiere tos y expectoración verdosa crónicas sin cambios en los últimos días. Niega dolor torácico, fiebre, tiritona, dolor abdominal, náuseas, vómitos o síndrome miccional. Su padre confirma que lleva 5 meses sin ponerse las inmunoglobulinas y que le notan con habla gangosa.

Exploración física:

Afebril. Tensión arterial: 90/60mmHg. Frecuencia cardíaca: 70lpm. Saturación de oxígeno: 97% con gafas nasales. Buen estado general. Consciente, orientado, colaborador. Normocoloreado, normohidratado, normoperfundido. Eupneico.

Auscultación cardiopulmonar y exploración abdominal: anodinas.

Sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda en miembros inferiores.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: Leucocitos 14.33x10³μl Hemoglobina 11.2g/dl Plaquetas 319x10³μl Monocitos 0.9x10³μl Linfocitos 1.2x10³μl Neutrófilos 12.0x10³μl Eosinófilos 0.2x10³μl Basófilos 0.0x10³μl. INR 1.34 TTPA 28.9sg. Sodio 133mmol/L, Potasio 4.2mmol/L. Proteína C reactiva 3.98mg/dl.
- Inmunoglobulinas y subpoblaciones: IgG 2228mg/dl IgA 1235mg/dl IgM 45mg/dl linfocitos totales 2000.00μl, T4 41.00%, T8 51.00%, Cociente CD4/CD8 0.80, Linfocitos (CD19) 2.00%, Natural Killer 4.00%.



- Microbiología:

- Hemocultivo, estudio de heces, serología VIH, PCR Covid-19, virus respiratorios, cultivo de esputo x2, baciloscopia en esputo, antigenurias, IGRA.

- Radiología:

* TC tórax: Prominentes bronquiectasias pulmonares bilaterales de predominio en lóbulos inferiores con presencia de infiltrados peribronquiales. Divertículo traqueal. Adenomegalias mediastínicas de apariencia reactiva.

EVOLUCIÓN

Ingresa en Medicina Interna por sobreinfección de bronquiectasias sin aislamientos microbiológicos, recibiendo tratamiento con levofloxacino y fisioterapia respiratoria con buena evolución clínica y analítica. Se administran inmunoglobulinas intravenosas a dosis de 1g/kg, sin incidencias.

Durante el ingreso su médico habitual logra hablar con él y le llama la atención la presencia de bradipsiquia y disartria, que por el relato del paciente parece subaguda.

Se realiza:

* RM cerebral: Múltiples lesiones hiperintensas supra e infratentorial, de predominio en sustancia blanca subcortical, con tendencia a la confluencia frontal izquierda, de probable origen inflamatorio o vascular. A valorar leucoencefalopatía multifocal progresiva. (Imagen 1 y 2).

* Estudio de líquido cefalorraquídeo: sin alteraciones en recuento y bioquímica. Cultivo bacteriano y fúngico negativo. PCR VIRUS JC EN LCR: POSITIVA.

ESTUDIO Y EVOLUCIÓN TRAS TRASLADO HOSPITALARIO

El paciente es trasladado a centro de seguimiento habitual tras contacto desde el H.U. Rey Juan Carlos con el objetivo de continuar seguimiento y plantear tratamiento para la afectación actual del paciente.

A nuestra valoración, se confirma importante bradipsiquia, así como disartria y bradilalia con inestabilidad de la marcha con lateralización izquierda, así como imposibilidad para la escritura.

Se repitió punción lumbar que mostraba LCR con citobioquímica dentro de la normalidad, confirmando positividad en PCR para virus JC, que se remitió a centro de referencia de Microbiología con CV > 150.000copias/ml.

Ante estos hallazgos, y ante las escasas opciones terapéuticas para dicha entidad, se revisó la bibliografía disponible y se decidió solicitar uso compasivo al servicio de Farmacia para iniciar tratamiento con pembrolizumab^{2,3}.

Se inició tratamiento a dosis de 2 mg/kg, en base a la experiencia publicada sobre series de casos y el beneficio potencial en pacientes que no tienen infección VIH.

En total, recibió un total de 4 dosis separadas cada una de ellas por cuatro semanas. Tras completar el tratamiento se repitieron las pruebas complementarias realizando RMN que mostró estabilidad de las lesiones, y nueva punción lumbar que confirmó la negativización de la carga viral de virus JC.

Desde el punto de vista clínico, el paciente mejoró de forma paulatina con recuperación del habla y la velocidad mental, así como corrección del trastorno de la marcha. Actualmente, tras 4 meses de haber finalizado el tratamiento el paciente se encuentra en situación basal sin datos de progresión de la enfermedad.

Tras ello, el paciente ha sido presentado en el comité de trasplantes de progenitores hematopoyéticos con el objetivo de plantear la realización de trasplante de donantes no emparentados e intentar corregir el defecto inmunitario subyacente de forma completa, encontrándose a la espera de donante.

DIAGNÓSTICO

Leucoencefalopatía multifocal progresiva.



DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una enfermedad desmielinizante causada por la reactivación del poliovirus JC (VJC). Se suele asociar a condiciones de inmunosupresión como infección por VIH (con recuento celular T<200 células/ μ L), trastornos linfoproliferativos, enfermedades autoinmunes, inmunodeficiencias primarias y pacientes trasplantados¹.

Su presentación clínica suele ser de curso subagudo, con déficits neurológicos que incluyen alteración del estado de conciencia, déficits motores, visuales o ataxia, debutando de forma diferente según la localización de las lesiones.

En el caso de nuestro paciente, las presentaciones iniciales fueron bradipsiquia y cierta disartria, en línea con las lesiones que posteriormente se encontraron en las pruebas de imagen (de predominio frontal izquierdo). En la LMP lo más frecuente es que inicialmente se afecten los hemisferios cerebrales, siendo rara la afectación de pares craneales o de médula como manifestación inicial de la enfermedad.

En conclusión, la LMP es una enfermedad casi exclusiva de pacientes inmunodeprimidos, que se debe a la reactivación de VJC y que cursa con un cuadro neurológico subagudo, evolución rápida y desenlace a menudo fatal.

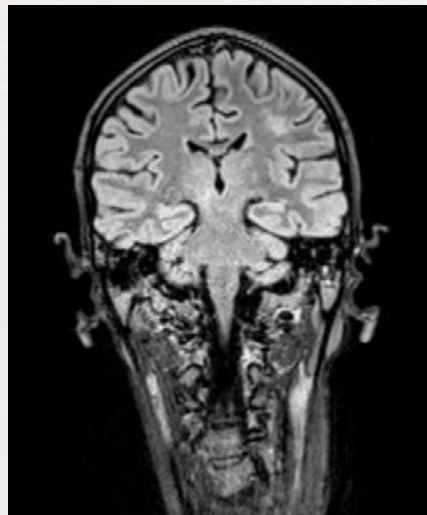
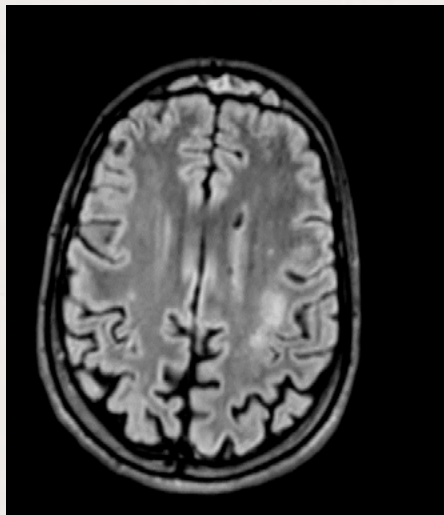
En la actualidad, existen alternativas terapéuticas, aunque están planteadas dentro de series y recolección de casos con inmunoterapia. Los fármacos sobre los que hay más experiencia son pembrolizumab y nivolumab.

Otra alternativa terapéutica es la inmunoterapia con células sensibilizadas contra el virus JC, aunque requiere de un centro y soporte técnico de laboratorio con experiencia. En el caso actual de nuestro paciente, se ha conseguido respuesta clínica y microbiológica tras 4 meses de seguimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Igor J Koralnik M, Editor S, Francisco Gonzalez-Scarano M, Editor D, John F Dashe, MD P. *Progressive multifocal leukoencephalopathy: Epidemiology, clinical manifestations, and diagnosis*. 2021;1–24.
2. Cortese I, Muranski P, Enose-Akahata Y, Ha SK, Smith B, Monaco M, Ryschkewitsch C, Major EO, Ohayon J, Schindler MK, Beck E, Reoma LB, Jacobson S, Reich DS, Nath A. *Pembrolizumab Treatment for Progressive Multifocal Leukoencephalopathy*. *N Engl J Med*. 2019 Apr 25;380(17):1597-1605.
3. Volk T, Warnatz K, Marks R, Urbach H, Schlue G, Strohmeier V, Rojas-Restrepo J, Grimbacher B, Rauer S. *Pembrolizumab for treatment of progressive multifocal leukoencephalopathy in primary immunodeficiency and/or hematologic malignancy: a case series of five patients*. *J Neurol*. 2022 Feb;269(2):973-981.

IMÁGENES





CC-80. MUJER DE 22 AÑOS CON HIPERTRANSAMINASEMIA.

A. Durand Miranda^{*1}, N. Vicente Lopez¹, E. Montero Hernández¹, P. Gutiérrez Andaluze¹, J. Vázquez Comendador¹.

¹Servicio de Medicina de Interna del Hospital Universitario Puerta de Hierro de Majadahonda.

PALABRAS CLAVE:

Hepatitis, Fármacos, Bicalutamida.

Antecedentes personales:

- Sin Reacciones Adversas medicamentosas
- Alergia al olivo, arizonica, platanero, gatos.
- No fumadora/ bebedora ocasional
- Asma bronquial
- Alopecia Androgénica.

Intervenciones quirúrgicas: Ninguna

Situación basal: Estudiante. Sin limitaciones físicas, ni cognitivas. Vive en domicilio urbano con sus padres y hermano, tiene perros domésticos con pautas vacunales al día.

Tratamiento habitual:

- Minoxidil 1 mg diario.
- Bicalutamida 10 mg diarios.
- Famotidina 40 mg diarios.
- Broncodilatadores a demanda según alergia estacional.

Anamnesis:

Mujer de 22 años, sin antecedentes de interés que acude a Urgencias el 05/09/22 tras objetivarse hipertransaminasemia citolítica en analítica realizada en su centro de salud.

La paciente narra inicio de síntomas en junio, consistente en náuseas sin vómitos, sensación de plenitud abdominal y epigastralgia. Es valorada por su MAP a finales de junio del 2022, quien indica inicio de Omeprazol. En ausencia de mejoría completa, se suspende y se inicia en su lugar famotidina, con vistas a realizar test del aliento; se solicita analítica de sangre, que se realiza finalmente el 31/08. En dicha analítica se constata hipertransaminasemia de predominio citolítico, siendo remitida a urgencias para valoración.

Diagnosticada de alopecia androgénica, desde hace 5 años mantiene tratamiento con Minoxidil, del que recientemente ha incrementado la dosis de 1mg diario a 2mg (enero del 2022). Adicionalmente en enero del 2022, inició tratamiento con Bicalutamida 10 mg diarios, por este mismo motivo. No recuerda haberse realizado controles analíticos inmediatamente antes del inicio de tratamiento, tenía programado un posterior seguimiento analítico que nunca se llegó a realizar por olvido de cita. La última analítica disponible que aporta es de finales de 2019, normal. Niega picaduras de insectos, viajes a países tropicales o contactos sexuales de riesgo. Confirma consumo enólico esporádico e ingesta puntual de éxtasis en junio.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Buen estado general, no ictericia, bien hidratada y perfundida.

- TA: 128/64 mmHg, FC 63 lpm, SatO₂ 99% basal, T° 36°C.
- Cavidad oral y mucosa yugal sin lesiones. No se palpa bocio ni adenopatías cervicales accesibles.
- Piel y faneras sin alteraciones. Sin estigmas de hepatopatía.
- ACP: rítmica sin soplos ni extratonos; murmullo vesicular conservado.
- Abdomen no distendido, ruidos normales, depresible, no doloroso a la palpación. No hepatomegalia.
- Extremidades normales, sin edema ni signos de trombosis.
- Neurológico: Glasgow 15, orientada en las 3 esferas, sin focalidad neurológica.

**PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN HOSPITALIZACIÓN:**

- **Bioquímica:** Bilirrubina total: 2.2mg/dL(0.3-1.1), ALT(GPT): 802U/L (6 - 40), AST(GOT): 324U/L (6-40) GGTP: 55U/L(6-36) Fosfatasa Alcalina (FA): 121U/L (46-116), Ferritina 536 ng/ml (5-204), Transferrina 485mg/dL(200-360), Saturación de Transferrina 48% (20-45), Hierro 334 ug/dl(60-140)
- **Resto de bioquímica sérica:** sin alteraciones (Proteína C, Iones séricos, GlicoHemoglobina, Proteínas totales, Albumina, Inmunoglobulinas, Alfa-Anti tripsina, ceruloplasmina, Complemento, Lípidos, Proteinograma sérico)
- **Hemograma, Perfil de coagulación:** Sin alteraciones
- **Perfil Autoinmunidad:** Negativos (Antimitocondriales, Anti-musculo liso, Anti-LKM, Antinucleares ANCA-c, ANCA-p)
- **Análíticas en Orina:** Sin alteraciones (Iones, Bioquímica, Tóxicos y drogas de abuso, cobre 24 horas en orina)
- **Serologías y PCR virales:**
PCR VHC, PCR VHB, PCR VHE: Negativos
HBsAc: 0 UA/ml (Negativo), Resto de serología para Hepatitis A,B,C,E fueron Negativas EBV VCA IgM: Negativo.
EBV VCA IgG: Positivo
EBNA IgG: Positivo
CMV IgM: Negativo.
VIH 1/2 Ac: Negativo.
Toxoplasmosis IgM: Negativo.
Sífilis Core: Negativo.
Leishmania IgG+IgM: Negativo
Coxiella burnetti IgM: Negativo
HSV 1+2 IgM: Negativo
Parvovirus B19 IgG: Positivo
- **Ecografía abdominal, Doppler Hepático y elastografía Hepática:** Sin alteraciones significativas
- **Test Genético para descarte de Hemocromatosis:** Negativo.
- **Biopsia Hepática:** Cilindros de parénquima hepático con HEPATITIS AGUDA de predominio lobulillar, grado de actividad inflamatoria (P1, L3, F0) con características morfológicas compatibles con toxicidad farmacológica.

EVOLUCIÓN MEDICA:

Mujer de 22 años sin antecedentes de relevancia que ingresa a hospitalización por un cuadro de epigastria y náuseas de aproximadamente 2 meses de evolución, con diagnóstico reciente de colonización por H. pylori (vía test del aliento), asociada a hipertransaminasemia de predominio citolítico, de cronología no conocida (primera analítica disponible 30/08/22, sin previas recientes con las que comparar).

Se inicia estudio etiológico con ecografía, Doppler y elastografía Hepática, serologías para virus hepatotropos, no hepatotropos y otros microorganismos, autoinmunidad, tóxicos en orina, alteraciones metabólicas, siendo todos ellos normales. Se retiran todos los fármacos potencialmente hepatotóxicos desde el 5 de septiembre del 2022 (día de hospitalización).

Como diagnósticos diferenciales principales se consideraron: Daño hepático inducido por fármacos (DILI), hepatitis autoinmune o hepatitis por depósito (Enfermedad de Wilson, hemocromatosis).

Durante la hospitalización el perfil hepático empeora progresivamente, a expensas de citolisis, sin presentar en ningún momento datos de fallo hepático agudo (coagulopatía ni encefalopatía). Por ello, se programa biopsia hepática, realizada el 20 de septiembre, que pone de manifiesto la presencia de intenso



infiltrado inflamatorio lobulillar. Dada la estabilidad clínica y analítica se da de alta a la paciente para continuar estudio y seguimiento en consultas externas, normalizándose finalmente el perfil hepático a los dos meses de la interrupción del fármaco.

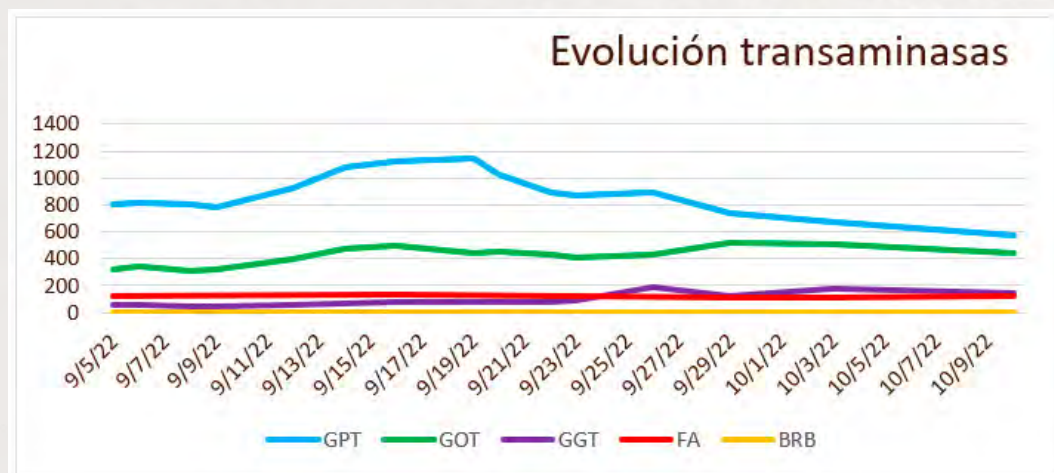
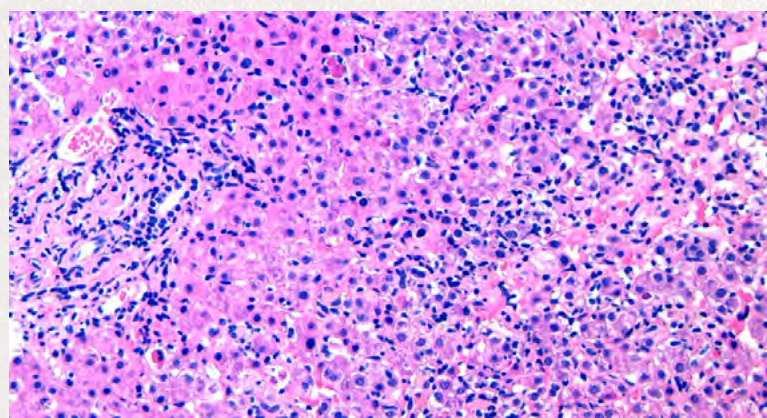
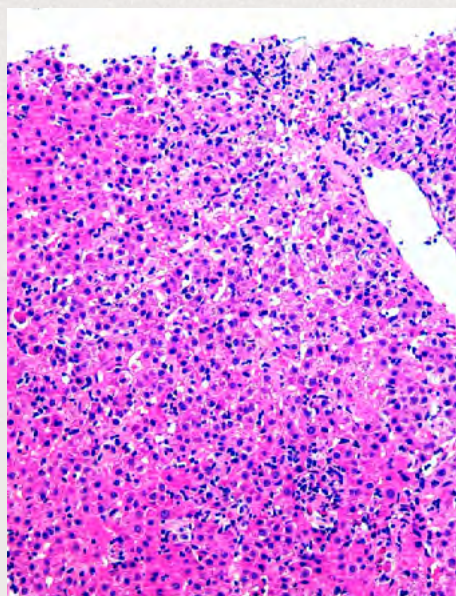
Diagnostico final:

- DILI inducido por bicalutamida.

DISCUSIÓN:

La bicalutamida es un medicamento anti androgénico utilizado en el tratamiento del cáncer de próstata metastásico y el cáncer de próstata localmente avanzado^{1,2}. Su uso para la Alopecia Androgénica aún no está aprobado por la FDA o EMA, si bien se ha demostrado respuesta favorable en pequeños ensayos^{3,4}. Sus complicaciones hepáticas son bien conocidas y es frecuente la elevación de transaminasas (7%), hepatitis aguda fulminante y hepatotoxicidad (>1%) derivados de su uso⁵.

La hepatotoxicidad inducida por bicalutamida es idiosincrática, con un periodo de latencia variable que puede ir de días a incluso meses⁶, lo que obliga a la monitorización del perfil hepático en todos aquellos pacientes que estén bajo dicho tratamiento. El uso de esteroides para el tratamiento del DILI es controvertido, pero parece no aportar beneficio clínico ni acelerar la mejoría del perfil hepático, salvo en aquellos casos en los que el fármaco actúa como desencadenante de una hepatitis autoinmune⁷.

IMÁGENES Y GRÁFICOS:

**BIBLIOGRAFÍA:**

1. EMA. Bicalutamide 150 mg [Internet]. European Medicines Agency. 2018 [citado el 20 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/referrals/bicalutamide-150-mg>
2. Drug Approval Package: Casodex NDA #022310 [Internet]; [consultado el 20 de noviembre de 2022]. Disponible en: https://www.accessdata.fda.gov/drugsatfda_docs/nda/2008/022310_casodex_toc.cfm.
3. Carvalho, RDM, Santos, LDN, Ramos, PM, et al. Bicalutamide and the new perspectives for female pattern hair loss treatment: What dermatologists should know. *J Cosmet Dermatol*. 2022; 21: 4171–4175. doi:10.1111/jocd.14773
4. Fernandez-Nieto D, Saceda-Corralo D, Jimenez-Cauhe J, Moreno-Arrones OM, Rodrigues-Barata R, Hermosa-Gelbard A, Vano-Galvan S. Bicalutamide: A potential new oral antiandrogenic drug for female pattern hair loss. *J Am Acad Dermatol*. 2020 Nov;83(5):e355-e356. doi: 10.1016/j.jaad.2020.04.054. Epub 2020 Apr 19. PMID: 32320770.
5. Evidence-Based Clinical Decision Support System| UpToDate | Wolters Kluwer [Internet]. UpToDate; [consultado el 20 de noviembre de 2022]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/bicalutamide-drug-information?search=bicalutamide&source=panel_search_result&selectedTitle=1~29&usage_type=panel&kp_tab=drug_general&display_rank=1#F141199.
6. Yun GY, Kim SH, Kim SW, Joo JS, Kim JS, Lee ES, Lee BS, Kang SH, Moon HS, Sung JK, Lee HY, Kim KH. Atypical onset of bicalutamide-induced liver injury. *World J Gastroenterol*. 2016 Apr 21;22(15):4062-5. doi: 10.3748/wjg.v22.i15.4062. PMID: 27099451; PMCID: PMC4823258.
7. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: Drug-induced liver injury. *J Hepatol*. 2019 Jun;70(6):1222-1261. doi: 10.1016/j.jhep.2019.02.014. Epub 2019 Mar 27. PMID: 30926241.

CC-81. A PROPÓSITO DE UN CASO: COAGULACIÓN INTRAVASCULAR DISEMINADA Y SUS POSIBLES DESENCADENANTES.

Hernández-Sanjuán, Paula¹, Gandía-Blanquer, Lucía¹, Gómez-Cerezo, Jorge Francisco², González-ruano-Pérez, Patricia³, Soler-Rangel, Llanos³

¹Médico residente de Medicina Interna Hospital Universitario Infanta Sofía

²Jefe de Servicio de Medicina Interna Hospital Universitario Infanta Sofía

³Médico adjunto del Servicio de Medicina Interna Hospital Universitario Infanta Sofía

RESUMEN:

Mujer de 76 años, con antecedentes de asma bronquial con obstrucción crónica del flujo aéreo, en tratamiento con omalizumab. Acude a Urgencias por un cuadro de dolor abdominal, hematuria y lesiones purpúricas generalizadas de aparición súbita. Se solicita una analítica en la que se aprecia plaquetopenia marcada, consumo de fibrinógeno, elevación del dímero D y presencia de esquistocitos en sangre periférica. Se plantea como primera posibilidad diagnóstica una coagulación intravascular diseminada aguda, y se discuten varios antecedentes de la paciente como posibles desencadenantes de este cuadro con tórpido desenlace.

PALABRAS CLAVE:

Coagulación intravascular diseminada, antecedentes, desencadenantes.

INTRODUCCIÓN:

La coagulación intravascular diseminada (CID) es un trastorno adquirido consistente en la activación aberrante de la vía de la coagulación. Si bien es poco frecuente (<1%), su mortalidad supera el 60%. El objetivo debe ser siempre buscar y tratar la causa con el fin de evitar su progresión. Como ejemplo de ello,



describimos el caso de una paciente con una CID con desenlace fatal, donde se proponen varias entidades como posibles desencadenantes.

HISTORIA CLÍNICA:

Mujer de 76 años, en seguimiento por Neumología por asma grave con obstrucción crónica al flujo aéreo, en tratamiento con Omalizumab desde hacía 1 año y broncodilatadores. Dada de alta el 08/08/2022 por una crisis asmática severa con atelectasia del lóbulo inferior izquierdo (LII), con crecimiento de *Stenotrophomonas maltophilia* en los cultivos tomados por broncoscopia. La paciente fue dada de alta con levofloxacino, con resolución completa del cuadro respiratorio.

El día 12/08 acude nuevamente a Urgencias por dolor abdominal, hematuria y lesiones purpúricas generalizadas de aparición súbita. A su llegada, está afebril y hemodinámicamente estable, saturando al 92% basal. A la exploración, presenta abdomen sin datos de irritación peritoneal. A nivel cutáneo, se objetivan equimosis generalizadas que no blanqueaban a la digitopresión (Figura 1).



Figura 1. Lesiones purpúricas objetivadas en la paciente a su llegada al Servicio de Urgencias.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

En la analítica (Tabla 1) destaca leucocitosis con neutrofilia, plaquetopenia, coagulopatía con alargamiento de los tiempos de coagulación, elevación marcada del dímero D (DD) y PCR normal. Se amplía estudio con frotis de sangre periférica con presencia de anisocitosis y aumento de esquistocitos (> 2%). En radiografía de tórax (Figura 2) no se aprecian claros infiltrados. El resto de pruebas complementarias (ECG, PCR frente SARS-CoV-2 y sistemático de orina) fueron negativas.



Parámetro	Valor	Rango de normalidad
Leucocitos	16.10 $10^3/\mu\text{L}$	(3.60 - 10.50)
Neutrófilos	13.3 $10^3/\mu\text{L}$	(1.5 - 7.7)
Plaquetas	41 $10^3/\mu\text{L}$	(140 - 370)
Tiempo de protrombina	16.8 segundos	(9.0 - 13.0)
Actividad de protrombina	56.9 %	(70.0 - 120.0)
INR	1.38	(< 1.15)
APTT (T. cefalina)	25.2 seg	(23.0 - 34.5)
Fibrinógeno Clauss	97.0 mg/dL	(150.0 - 400.0)
Fibrinógeno Derivado	< 150 mg/dL	(150.0 - 400.0)
Dímero D	> 35200 ng/ml	(< 500.0)
Lactato	2.14 mmol/L	(< 1.80)
Proteína c reactiva	4.2 mg/L	(< 5.0)

Tabla 1. Análisis de sangre a su llegada.



Figura 2. Radiografía de tórax a su llegada a Urgencias en la que no se observan claros infiltrados intersticiales.

EVOLUCIÓN:

Se inicia tratamiento de soporte con plasma fresco congelado a dosis de 10-20 ml/kg/día cada 8 horas, fibrinógeno 1g/12 horas, y transfusión de plaquetas para mantener cifras $>50.000/\mu\text{L}$. Se solicita analítica cada 12 horas para ajuste del tratamiento, solicitando factores de coagulación, ATIII, PC y S para estudio de extensión. Se amplía estudio con TAC toraco-abdominal y se suspende levofloxacino, sustituyéndolo por ceftriaxona.

Durante las siguientes 24 horas, la paciente presenta progresión de las lesiones cutáneas y empeoramiento de la situación respiratoria hasta precisar reservorio a 15 lpm. En los análisis sucesivos presenta leve mejoría de la plaquetopenia ($51 \times 10^3/\mu\text{L}$), si bien continúa con alargamiento progresivo de los tiempos de coagulación. Se decide ingreso en UCI para intensificar el tratamiento, sin embargo, a los pocos minutos, sufre una parada cardiorrespiratoria y fallece a pesar de las maniobras de reanimación.

DIAGNÓSTICO:

Coagulación intravascular diseminada aguda.

**DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:**

La CID es un síndrome consistente en la activación simultánea de los sistemas de coagulación y fibrinólisis dando como resultado manifestaciones clínicas de sangrado generalizado así como hallazgos de laboratorio floridos (alargamiento de los tiempos de coagulación, disminución del fibrinógeno, trombocitopenia y elevación DD). La presencia de anemia hemolítica microangiopática puede evidenciarse al hallar esquistocitos en el frotis de sangre periférica 1.

La evolución de este síndrome depende sobre todo de la identificación y tratamiento de sus causas, siendo el resto de medidas (soporte hemodinámico, anticoagulación...) meros procesos de soporte 2.

Como desencadenantes más comunes (Figura 3) se encuentran la sepsis y los procesos tumorales, seguido de los traumatismos, las complicaciones obstétricas y las enfermedades hepáticas.

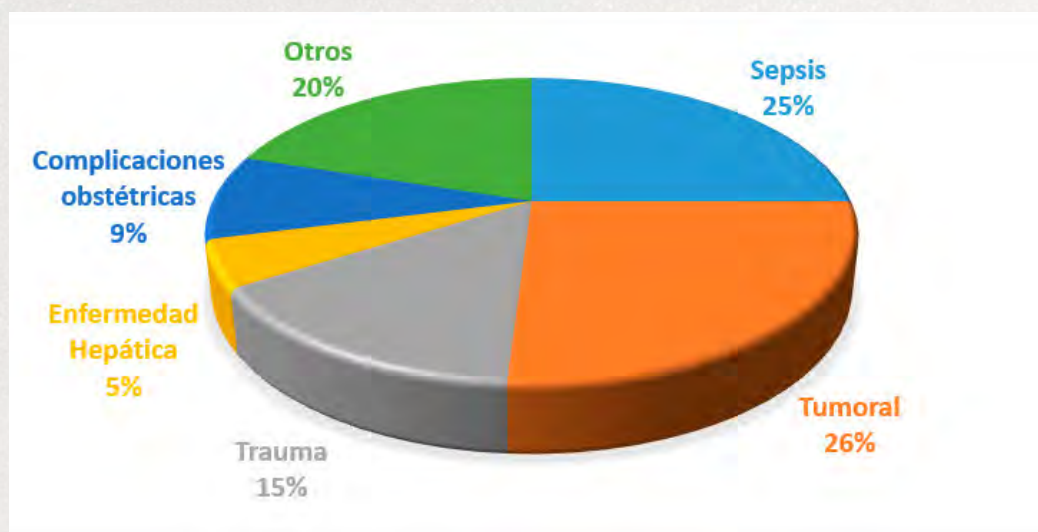


Figura 3: Diagrama de los principales desencadenantes más comunes de la CID.

Llegados a este punto, la principal incógnita sería determinar cuál ha sido el desencadenante. En el momento de su visita a Urgencias, la paciente niega un proceso infeccioso (no ha presentado fiebre, tos ni expectoración ni otros síntomas) ni clínica constitucional. Tampoco refería traumatismos ni consumo de tóxicos.

Revisados sus antecedentes, la paciente había presentado múltiples ingresos por crisis asmáticas. El último de ellos se produjo días antes de su visita a Urgencias. Durante dicho ingreso, se realizó análisis de sangre con estudio de autoinmunidad negativo, angioTAC sin datos de tromboembolismo pulmonar y un TAC torácico con presencia de atelectasia completa del LII, motivo por el cual se realizó una broncoscopia. Se enviaron muestras del broncoaspirado a microbiología con aislamiento de *Stenotrophomonas maltophilia* sensible a levofloxacino por lo que se inició tratamiento con dicho fármaco.

Es por ello que se plantea, como una de las posibilidades etiológicas, la correlación de *S. maltophilia* con la CID. Si bien suele presentarse como colonizador, se están publicando más casos de bacteriemia por este patógeno, sobre todo en pacientes con enfermedades respiratorias preexistentes. De hecho, artículos recientes muestran la correlación existente entre la septicemia por *S. maltophilia* con CID, púrpura fulminante y ectima gangrenoso 3.

Las infecciones causadas por *S. maltophilia* son difíciles de manejar debido a su amplia resistencia antibiótica. Sin embargo, existen fármacos con actividad frente al mismo, como las fluoroquinolonas, motivo por el cual se inició levofloxacino en el ingreso previo. Por otro lado, con respecto a levofloxacino, también se ha asociado con la aparición de púrpura fulminante 4,5. Esto puede ocurrir tanto ante un aumento de dosis como en caso de nuevas exposiciones. Revisados los antecedentes, la paciente había tomado levofloxacino de forma intermitente desde 2017, por lo que se plantea como segunda posibilidad etiológica la asociación de levofloxacino con el cuadro actual. En cuanto al resto de fármacos que tomaba previamente (omalizumab, montelukast, inhaladores), no se ha demostrado su asociación con la CID 6. Por todo esto, se suspendió levofloxacino en Urgencias.



Otra posibilidad diagnóstica sería la existencia de una neoplasia subyacente como posible desencadenante. La paciente disponía de un TC torácico reciente sin lesiones neoplásicas, sin embargo, no se disponía de un TC abdominal. De hecho, muchos de los tumores asociados con la CID tienen su origen a nivel gastrointestinal (pancreático, gástrico, ovárico...). Por ello, se solicitó un TC toraco-abdominal a la paciente para completar el estudio, pero falleció antes de realizarlo.

Finalmente, se planteó la asociación del asma grave con la CID 7, dados los múltiples ingresos que había presentado. Dado que la paciente realizaba un cumplimiento óptimo del tratamiento, resulta fundamental conocer el desencadenante de dichas crisis. Se revisa la posible exposición ambiental, descartando la presencia de humedades en domicilio, cambio de cosméticos y productos de limpieza o contacto con animales. Llama la atención que la paciente refiere que las crisis aparecen únicamente en el piso inferior del domicilio. Se planteó que esto podía deberse a la presencia en el piso inferior de termitas, por lo que se planteó enviar muestras para analizar precipitinas de la madera y restos fecales de termitas.

La asociación del asma grave con la CID radicaría en que la exposición reiterada a una misma fuente alergénica podría haber conllevado una activación concomitante de las vías de coagulación, el sistema de contacto calicreína-cinina y el complemento (8). Esto implicaría que en reacciones alérgicas graves como la anafilaxia, se puede producir la activación de la vía de la coagulación conllevando la aparición de una CID. Esta hipótesis se ve reforzada por estudios que demostraban que de las 202 muertes por anafilaxia, el 8% eran atribuibles a CID durante un período de 10 años en el Reino Unido 8.

No ha sido posible llegar a un diagnóstico definitivo en el caso de la paciente dado que falleció en menos de 24 horas tras el inicio de los síntomas a pesar del tratamiento de soporte, y no se realizó autopsia. No obstante, consideramos de interés conocer la asociación, si bien poco frecuente, de la CID con las entidades comentadas, las cuales pudieran haber desencadenado este cuadro.

PUNTOS DESTACADOS

La CID es un cuadro que, si bien es poco frecuente, presenta elevadas tasas de mortalidad. Dada la gravedad que puede alcanzar esta entidad, resulta imprescindible sospecharla y tratar la causa desencadenante de la misma.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Páramo JA. Coagulación intravascular diseminada [Disseminated intravascular coagulation]. *Med Clin (Barc)*. 2006 Nov 25; 127(20): 785-9. DOI: 10.1157/13095816.
2. McPherson RA, Pincus MR, Henry JB. *Henry's clinical diagnosis and management by laboratory methods*. Philadelphia. Elsevier. 2022; 166: 1149-1152.
3. Gressenberger P, Jud P. Purpura fulminans due to *Stenotrophomonas maltophilia* infection. *The American Journal of the Medical Sciences*. 2022. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.amjms.2022.01.015>
4. Okamura I, Nakamura Y, Katsurada Y, Sato K, Ikeda T, Kimura F. Successful Corticosteroid Treatment for Purpura Fulminans Associated with Quinolone. *Intern Med*. 2016 Oct 15; 55(20): 3047-3051. DOI: 10.2169/internalmedicine.55.7170
5. Blyth DM, Markelz E, Okulicz JF. Cutaneous leukocytoclastic vasculitis associated with levofloxacin therapy. *Infect Dis Rep*. 2012 Jan 30; 4(1):e11. DOI: 10.4081/idr.2012.e11.
6. Centro de información online de medicamentos de la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). [Internet]. 2022 [Consultado 01 Dic 2022]. Disponible en: <https://cima.aemps.es/>
7. Choi IH, Ha TY, Lee DG, Park JS, Lee JH, Park YM, Lee HK. Occurrence of disseminated intravascular coagulation (DIC) in active systemic anaphylaxis: role of platelet-activating factor. *Clin Exp Immunol*. 1995 Jun; 100(3): 390-4. DOI: 10.1111/j.1365-2249.1995.tb03711.x.
8. Kemp SF. Pathophysiology of anaphylaxis. *UpToDate [Internet]*. 2022 [consultado el 12 Dic 2022]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/pathophysiology-of-anaphylaxis?source=history_widget



CC-82. PAQUIMENINGITIS HIPERTRÓFICA COMO PRESENTACIÓN DE LA ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4

Ana Salvador Rodríguez, Victoria Gutiérrez Gómez-Lus, Beatriz Sánchez Moreno, María Jesús Delgado Heredia.

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario De La Princesa, Madrid.

PALABRAS CLAVE:

Autoinmunidad, IgG4, paquimeningitis.

HISTORIA CLÍNICA:

Varón de 57 años que consulta por cefalea y fiebre.

Antecedentes personales:

- Sin alergias.
- Fumador activo.
- Colitis linfocítica (2020) tratada con budesonida, en remisión.
- Psoriasis palmo-plantar. Debut en 2019. Tratamiento tópico (Pimecrolimus 1% crema).
- Virus de la hepatitis C tratado con interferón y ribavirina en el año 2000, en remisión. Carga viral, abril de 2023 negativa.

ENFERMEDAD ACTUAL:

Consulta en urgencias por cefalea holocraneal pulsátil con datos de alarma (le despierta por la noche, incrementa con el valsava) y fiebre diaria, vespertina de 1 mes de evolución.

Quince días antes, a raíz de una pielonefritis aguda se halla en TC de abdomen una masa retroperitoneal de 4cm, que engloba el uréter izquierdo, condicionando uropatía obstructiva, precisando implante de catéter doble J. Ante dicho hallazgo, es derivado a consultas de diagnóstico rápido de Medicina Interna.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Constantes vitales en rango. Telangiectasias malares y exoftalmos. Sin adenopatías significativas palpables. Exploración neurológica sin alteraciones. Resto de la exploración realizada normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Análisis sanguíneo: proteína C reactiva 8.61mg/dL (0-0.5), Velocidad Sedimentación Globular (VSG) 107 (0-25), procalcitonina negativa. Los marcadores tumorales fueron negativos, salvo Beta 2 microglobulina 2.9mg/L (0.8-2.2). LDH 126U/L (135-225). Inmunoglobulinas: IgG normal, al igual que las fracciones del complemento: C3 99mg/dl (80-140) C4 26mg/dl (12-33). IgE 184 KU/L (0-100). ANA positivo 1/160 con ANCA, antiDNAs y ENA negativos.

Microbiología: hemocultivos y urocultivo negativos, así como las serologías de hepatitis, VIH, sífilis e interferón gamma de tuberculosis.

Pruebas de imagen:

- **TC craneal urgente:** sin hemorragia aguda intracraneal, ni signos de isquemia aguda.
- **TC cérvico-torácico:** sin adenopatías susceptibles de punción. Enfisema paraseptal en lóbulos superiores, nódulos milimétricos (hasta 4mm) en el lóbulo medio, inespecíficos.
- **PET-TAC:** Sin alteraciones ORL ni en glándulas salivares. Aumento de metabolismo en aorta ascendente y cayado aórtico (SUV5.5). Tejido de partes blandas retroperitoneal (SUV7.5), adenopatías retroperitoneales. Páncreas normal. (figura 1) (figura 2).



- **Resonancia magnética (RNM) cerebral:** engrosamiento liso, mínimamente irregular, dural difuso a nivel del seno longitudinal superior, seno recto, ambos senos transversos sigmoides, las hojas tentoriales (asimétrico, con mayor grosor dural a nivel del seno lateral, hoja tentorial derecha), y de la hoz del cerebelo. Engrosamiento bilateral y simétrico de los senos cavernosos, con intensidad señal de intermedia-baja en T1 y T2 y moderada captación de contraste, sin captaciones nodulares, realce leptomeníngeo ni parenquimatoso. Signos de hipertensión intracraneal (dilatación de la vaina de los nervios ópticos). (figura 3).
- **Punción lumbar (antes de conocer los hallazgos de la RM):** Líquido cefalorraquídeo (LCR) claro con hiperproteorraquia de 77mg/dl (20-50), leucocitos 32 cel/mm³ (0-3), de predominio mononuclear. Cultivo y microarrays de virus neurotropos negativos. Citología sin datos de malignidad.
- Finalmente, se recibieron los niveles de **IgG4 sérica**, de 225.3mg/dl (5.2-125), así como en LCR, de 3,2mg/dl (0,01-0,32mg/dl).

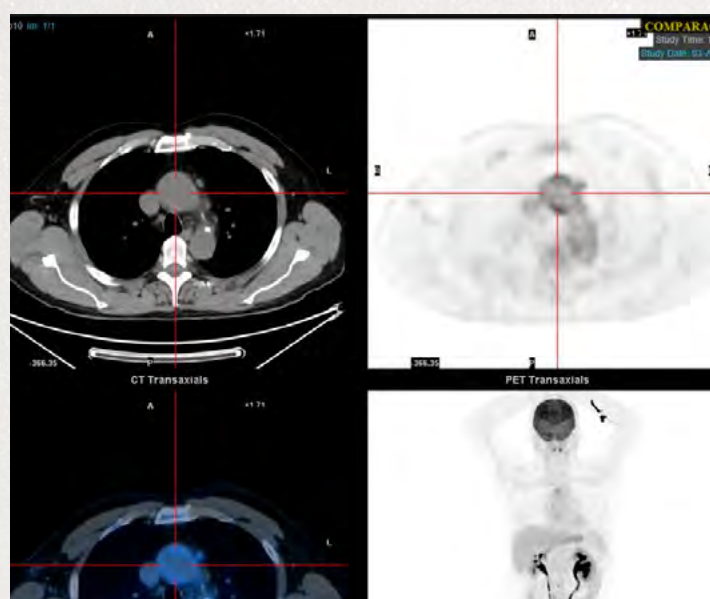


Figura 1: PET-TAC que muestra hipercaptación en aorta torácica ascendente y cayado aórtico

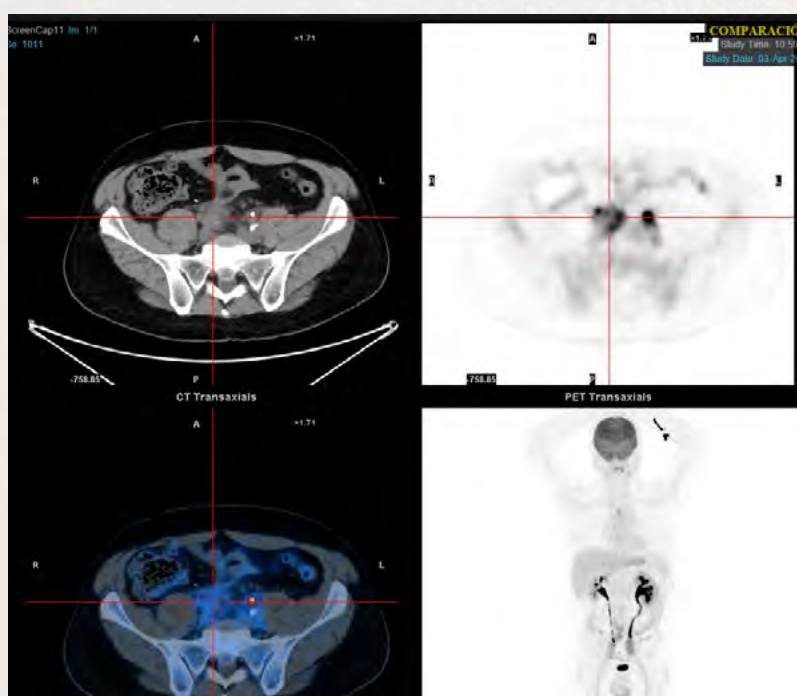


Figura 2: PET-TAC que muestra hipercaptación en masa retroperitoneal condicionando uropatía obstructiva

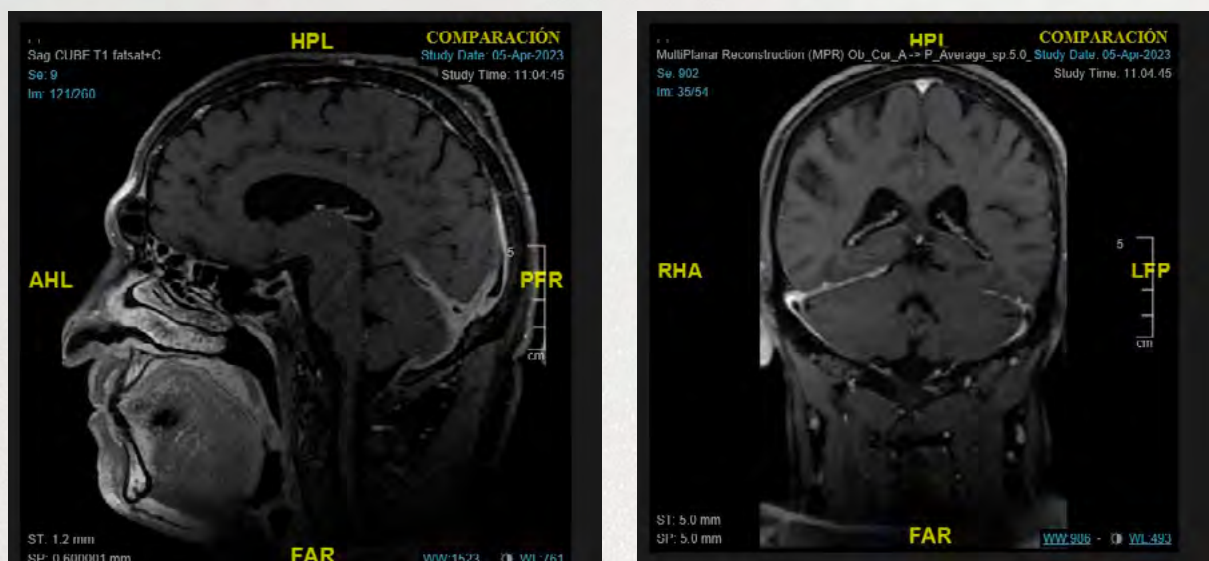


Figura 3: RNM corte axial y coronal, engrosamiento dural difuso.

EVOLUCIÓN:

Durante el ingreso persiste con fiebre diaria, cefalea holocraneal y alteraciones visuales.

No se pudo realizar biopsia de ningún órgano afectado por su difícil acceso y alto riesgo de complicaciones. Ante el cuadro clínico altamente sugestivo de enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) con criterios de gravedad se decidió comenzar tratamiento con metilprednisolona 500 mg/día durante 3 días, con excelente respuesta clínica. Posteriormente se continúa con prednisona de 60 mg /día, con reducción progresiva. Considerando la afectación del SNC se decide asociar rituximab (2 dosis quincenales de 1 g) y metotrexato como ahorrador de corticoides. Continúa seguimiento en consultas de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas.

DIAGNÓSTICO:

ER-IgG4 con fibrosis retroperitoneal, aortitis y paquimeningitis hipertrófica.

DISCUSIÓN:

La ER-IgG4 es una enfermedad fibroinflamatoria, mediada por el sistema inmunitario. Se caracteriza por lesiones infiltrativas en uno o varios órganos, causadas por un infiltrado linfoplasmocitario de células plasmáticas IgG4 positivas, junto con fibrosis estoriforme, concentraciones séricas elevadas de IgG4. Puede simular trastornos neoplásicos, linfoproliferativos e infecciosos.¹

Fue descrita inicialmente en pacientes con pancreatitis esclerosante, pero con el paso de los años se fue evidenciando que esta entidad puede afectar virtualmente a cualquier órgano.¹

Con respecto a la afectación del SNC, es infrecuente, siendo las principales formas de presentación la hipofisitis y paquimeningitis hipertrófica. Constituye un reto diagnóstico, siendo primordial descartar otras causas (neurosífilis, neurosarcoidosis, carcinomatosis meníngea, granulomatosis con poliangitis).²

En nuestro caso, las manifestaciones clínicas junto con la afectación orgánica (fibrosis retroperitoneal, aortitis, paquimeningitis hipertrófica) con elevación de IgG4 sérica e intratecal, siendo poco probable proceso linfoproliferativo o tumoral (no elevación de marcadores tumorales, LDH ni B2 microglobulina, citologías de LCR negativas) e infeccioso (serología negativa para sífilis, tuberculosis, hepatitis VIH, PCR para virus neurotrópicos) así como la presencia de ANCA's negativos, sugieren la posibilidad de confirmar el diagnóstico de paquimeningitis hipertrófica por IgG4 sin necesidad de biopsia meníngea, en concordancia con las investigaciones realizadas por Della Torre et al.^{2,3}



En lo que concierne al tratamiento, la posibilidad de manifestaciones neurológicas graves justifica el inicio de tratamiento con bolos de metilprednisolona seguido de tratamiento con corticoides a largo plazo. Se han usado también agentes ahorradores de corticoides como metotrexato o rituximab que lleva a una reducción de los niveles totales de IgG4 y mejoría clínica si se usa en fases iniciales de la enfermedad, como en nuestro paciente.⁴

En conclusión, el caso clínico propuesto abre el debate para replantear los criterios diagnósticos en aquellos pacientes en los que no se puede realizar el estudio histológico cuando la biopsia no es accesible y supone un riesgo añadido, teniendo en cuenta la invasividad, y las posibles consecuencias del retraso del tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Maritati F, Peyronel F, Vaglio A. IgG4-related disease: a clinical perspective. *Rheumatology (Oxford)*. 2020 May 1;59(Suppl 3):iii123-iii131.
2. Lu LX, Della-Torre E, Stone JH, Clark SW. IgG4-related hypertrophic pachymeningitis: clinical features, diagnostic criteria, and treatment. *JAMA Neurol*. 2014 Jun;71(6):785-93.
3. Della Torre E, Bozzolo EP, Passerini G, Doglioni C, Sabbadini MG. IgG4-related pachymeningitis: evidence of intrathecal IgG4 on cerebrospinal fluid analysis. *Ann Intern Med*. 2012;156(5):401-403.
4. Lanzillotta M, Mancuso G, Della-Torre E. Advances in the diagnosis and management of IgG4 related disease. *BMJ*. 2020 [cited 2023 Oct 8];369:m1067. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32546500/>

CC-83. ¿QUÉ HAY DETRÁS DE UNA DESCOMPENSACIÓN HIDRÓPICA?

Álvaro González Blanch Rodríguez, Sara Uceda Pescador, Marina Carlota Tricas Gómez, María Amelia Martínez García, Marta Wangüemert Guerra.

Servicio de Medicina Interna y Urgencias, Hospital Universitario Fundación Alcorcón (Madrid).

PALABRAS CLAVE:

Hepatopatía crónica, hipertensión portopulmonar, ecografía clínica.

OBSERVACIÓN CLÍNICA:

Antecedentes

Mujer de 46 años con antecedentes de tabaquismo, tiroiditis de Hashimoto, artritis reumatoide seropositiva (FR y ACCP positivas) y erosiva diagnosticada hace 25 años en tratamiento con rituximab desde hace 4 meses (previamente con leflunomida, sarilumab y abatacept) y hepatopatía detectada hace unos 8 meses a raíz de hipertransaminasemia objetivada en controles analíticos rutinarios. La etiología de la hepatopatía era incierta (serología virus hepatitis y VIH negativas, autoinmunidad ANA, ENA, anti-DNA negativa, panel hepatopatía autoinmune negativo, no consumo de alcohol), pendiente de biopsia hepática. Unos 6 meses antes se le realizó eco abdominal (hígado de tamaño normal con parénquima heterogéneo sin lesiones, vesícula y vía biliar normales, bazo de 17 cm y porta permeable con calibre normal, no ascitis) y TAC abdominal con hallazgos similares a la ecografía, aunque se detectaron varices de escaso calibre en unión esófago-gástrica. Tres meses antes se le realizó gastroscopia en la que se detectaron varices esofágicas grandes con estigmas de riesgo de sangrado.

Tratamiento médico: levotiroxina 1750 mcg/día; carvedilol 6,5 mg: cada 12h; omeprazol 20 mg cada 12h y rituximab

**ENFERMEDAD ACTUAL**

Consulta por aumento del perímetro abdominal en los últimos dos meses y estreñimiento por el que tomaba laxantes. También disnea de moderados esfuerzos. No náuseas, vómitos o fiebre. No disminución del ritmo de diuresis ni edemas en extremidades inferiores.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

TA 121/85 mmHg, FC 72 lats/min; FR 20 resp/min. SO₂ basal 98%. T36°C. Consciente y orientada. Buen estado general. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado sin ruidos agregados. Auscultación cardíaca, rítmica, sin soplos. Abdomen blando, distendido, blando y depresible, no doloroso a la palpación. No se palpan masas ni megalias. Dudosa oleada ascítica. No edemas en miembros inferiores.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS INICIALES REALIZADAS EN URGENCIAS:

Hemograma: 2700 leucos/ μ L, Hb 12,3 g/dL, plaquetas 108000/ μ L.

Coagulación: INR 1,4; APTT 37 sg; fibrinógeno normal.

Bioquímica básica: glucosa, creatinina, sodio, potasio y calcio normales. Albúmina 3,3 g/dL, bilirrubina total 2,4 mg/dL (conjugada 1,1), LDH 371 U/L; GPT 45 U/L; GOT 73 U/L. Proteína c reactiva normal.

Rx abdomen simple sin alteraciones relevantes. ECG: ritmo sinusal normal. Complejos de bajo voltaje.

En urgencias se realiza una ecografía multiórgano a pie de cama. La eco pulmonar fue normal. En la ecografía abdominal destacaba un hígado heterogéneo con bordes irregulares, esplenomegalia (unos 16 cm) y ascitis franca. La VCI tenía un calibre de 24 mm con muy escasa colapsabilidad. En la ecocardiografía el ventrículo y la aurícula izquierdas tenía un tamaño normal y la función sistólica era normal; las cavidades derechas estaban claramente dilatadas con evidencia de insuficiencia tricuspídea (IT) severa. Se observaba un claro desplazamiento paradójico del septo interventricular. Probabilidad alta de hipertensión pulmonar.

Se realiza una paracentesis evacuadora con extracción de siete litros. Análisis líquido ascítico: 100 leucos/ μ L, glucosa 107 mg/dL, proteínas < 2 g/dL.

Se decide ingreso en planta con los siguientes juicios clínicos:

- Primer episodio de descompensación hidrópica en paciente con hepatopatía crónica de etiología incierta.
- Hipertensión pulmonar severa no asociada a cardiopatía izquierda
- Artritis reumatoide.

EVOLUCIÓN

Durante su estancia en planta la paciente permanece estable. En la ecocardiografía reglada se confirma la hipertensión pulmonar grave con IT masiva y disfunción leve del VD. Las cavidades izquierdas eran normales, sin valvulopatías. Mediante test de contraste se descarta la posibilidad de síndrome hepatopulmonar. En el TAC torácico el parénquima pulmonar es normal y no se observan defectos de repleción que sugieran tromboembolismo pulmonar agudo o crónico. Las pruebas de función respiratoria fueron normales (espirometría normal, DLCO > 90%).

Finalmente se decide remitir a la enferma a Unidad de Hipertensión Pulmonar del Hospital Universitario 12 de Octubre. Mediante cateterismo cardíaco derecho se confirma el diagnóstico de hipertensión pulmonar precapilar grave, con el gradiente transhepático aumentado. Se establece el diagnóstico definitivo de hipertensión porto-pulmonar secundaria a la hepatopatía crónica. Se inició doble tratamiento vasodilatador con macitentan oral y treprostinil subcutáneo.

DIAGNÓSTICOS FINALES

- Primer episodio de descompensación ascítica
- Hepatopatía crónica avanzada con datos de cirrosis e hipertensión portal (Child-Pugh A6/MELD 15) de etiología incierta
- Hipertensión porto-pulmonar.



DISCUSIÓN

Este caso ilustra la utilidad de la ecografía clínica multiórgano en el proceso diagnóstico.¹ Tras la historia clínica y exploración física realizada en urgencias, antes de recibir los resultados de las pruebas complementarias solicitadas, la ecografía permitió constatar la presencia de ascitis, los evidentes signos de cirrosis (hígado heterogéneo con bordes irregulares, esplenomegalia) y la alta probabilidad de hipertensión pulmonar (VCI dilatada, dilatación de cavidades derechas, desplazamiento paradójico del septo interventricular, IT severa). Además, era evidente que la hipertensión pulmonar no estaba asociada a cardiopatía izquierda ni a hipoxemia, lo que restringe mucho las posibilidades etiológicas de la hipertensión pulmonar.

La artritis reumatoide se asocia con frecuencia a neumopatía intersticial, pero es excepcional la hipertensión arterial pulmonar. En cambio, esta entidad es una complicación muy temida en otras enfermedades autoinmunes sistémicas como la esclerodermia o la enfermedad mixta del tejido conectivo.

Un aspecto controvertido en nuestra paciente era la etiología de la cirrosis. Aunque en hasta un 6% de los enfermos con artritis reumatoide se objetiva hipertransaminasemia, la progresión a cirrosis es muy rara.² Leflunomida y el sarilumab, especialmente si se asocian a metotrexate, pueden ocasionar hepatopatía, pero es muy infrecuente.³ A pesar de la negatividad de los marcadores de hepatitis autoinmune, no se puede descartar esta posibilidad y estaría indicada la biopsia hepática para aclarar el diagnóstico.

Lo más probable es que nuestra paciente tuviese una hipertensión porto-pulmonar.⁴ Se trata de una complicación infrecuente en los enfermos con cirrosis (prevalencia del 0,73%). En solo un 5% de los enfermos con indicación de trasplante hepático se objetiva hipertensión porto-pulmonar. La fisiopatología de esta asociación es incierta. En general la hipertensión portal precede en varios años al desarrollo de hipertensión pulmonar. Desde el punto de vista clínico, la disnea de esfuerzo es el síntoma más llamativo. La ecocardiografía es el método de cribado, pero tiene el inconveniente de su escasa sensibilidad en estadios iniciales de hipertensión pulmonar. Incluso con tratamiento médico específico el pronóstico de la hipertensión porto-pulmonar es malo (mortalidad a los 5 años > 60%). Por tanto, el trasplante hepático es posiblemente la mejor opción terapéutica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Casado-López I, Tung-Chen Y, Torres-Arrese M, Luordo-Tedesco D, Mata-Martínez A, García-Casasola G, et al. Usefulness of Multi-Organ Point-of-Care Ultrasound as a Complement to the Decision-Making Process in Internal Medicine. *Journal of Clinical Medicine* 2022; 11: 2256.
2. Abraham S, Begum S, Isenberg D. Hepatic manifestations of autoimmune rheumatic diseases. *Ann Rheum Dis* 2004; 63: 123-9.
3. Wood PR, Caplan L. Drug-Induced Gastrointestinal and Hepatic Disease Associated with Biologics and Nonbiologic Disease-Modifying Antirheumatic Drugs. Vol. 44, *Rheumatic Disease Clinics of North America*. W.B. Saunders; 2018. p. 29-43.
4. Chhabria MS, Boppana LKT, Manek G, Tonelli AR. Portopulmonary hypertension: A focused review for the internist. *Cleve Clin J Med* 2023; 90: 632-639.



CC-84. UNA COMPLICACIÓN INUSUAL DEL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Elena Rodríguez Llamas¹, Cristina Mora Jaén², María Victoria Villalba García³, Luis Álvarez-Sala Walther⁴, Cristina Lavilla Olleros³.

¹Residente de primer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Servicio de Medicina Interna.

²Residente de tercer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Servicio de Medicina Interna.

³Médico Adjunto de Medicina Interna. Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

⁴Catedrático de Medicina de la UCM. Jefe de servicio de Medicina Interna. Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

PALABRAS CLAVE:

"Lupus eritematoso sistémico", "síndrome antifosfolipídico", "endocarditis".

CASO CLÍNICO:

HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 34 años, natural de Marruecos, sin historia de hábitos tóxicos y antecedentes de hipertensión arterial y déficit de inmunoglobulina A. Diagnosticada de lupus eritematoso sistémico (LES) con afectación a articular, cutánea, renal y hematológica y síndrome antifosfolipídico (SAF) obstétrico secundario (triple positividad e historia de 5 abortos en el primer trimestre) desde hace 6 años.

SLEDAI inicial de 14 precisando tratamiento de inducción agresivo con corticoterapia iv, plasmaféresis y 5 pulsos de ciclofosfamida iv consiguiendo la remisión clínica y analítica con un SLEDAI de 4.

En tratamiento crónico con hidroxycloroquina 200mg/24h, ácido acetilsalicílico 100 mg/24h, prednisona 2.5 mg/24h, azatioprina 50 mg/12h con regular adherencia en alguna temporada.

En sus revisiones posteriores periódicas se mantiene en situación de baja actividad de la enfermedad por lo que no se modifica tratamiento. Si bien, presenta 5 abortos en el primer trimestre, consiguiendo un embarazo a término añadiendo heparina a dosis profilácticas.

En una visita rutinaria presenta en la exploración física un soplo diastólico panfocal no descrito previamente sin signos ni síntomas sugestivos de insuficiencia cardíaca. Se solicita un ecocardiograma transtorácico (ETT) donde destacan los siguientes hallazgos: aurícula izquierda ligeramente dilatada, válvula mitral con velos engrosados con predominio en el borde libre y datos sugestivos de insuficiencia moderada-severa compleja de curso excéntrico y fracción de eyección del ventrículo izquierdo preservada.

Se deriva a cardiología de forma preferente quienes realizan un ecocardiograma transesofágico (EET) objetivando válvula mitral con 3 lesiones adheridas, una de ellas calcificada, y las otras dos adheridas a la cara auricular de los velos mitrales, con dimensiones de 0.4 x 0.45 cm y 12 mm al menos de longitud respectivamente, que condicionan insuficiencia mitral significativa. Se completa el estudio con una tomografía axial computarizada de arterias coronarias, un holter y una ergometría sin hallazgos relevantes. Desde el punto de vista microbiológico; se realizan hemocultivos, serologías y estudio de micobacterias que resultan negativos.

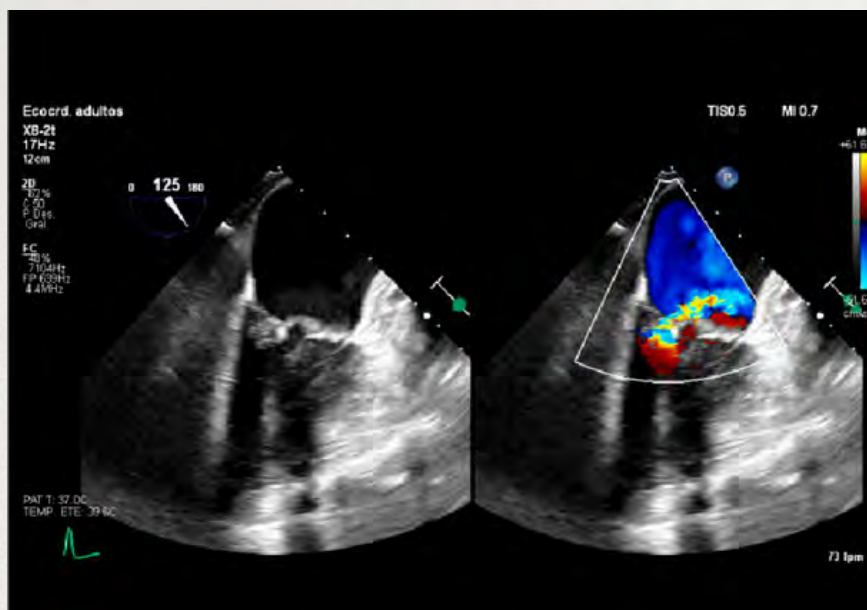


Figura 1: ETE donde se observa vegetación en válvula mitral con insuficiencia severa asociada (Imagen obtenida de la paciente, cortesía de cardiología HGUGM).

EVOLUCIÓN:

Se comenta caso con cirugía cardíaca y cardiología, y se acuerda que, ante la ausencia de síntomas, no tiene indicación quirúrgica en el momento actual y se decide iniciar anticoagulación oral con acenocumarol y se desaconseja el embarazo. Se colegia caso en reunión multidisciplinar de enfermedades autoinmunes sistémicas y se decide optimización con pauta de rituximab de inducción (2 dosis de 1gr/15 días) con el objetivo de conseguir un resultado precoz dado el deseo activo genésico de la paciente.

DIAGNÓSTICO: Endocarditis de Libman-Sacks secundaria a lupus eritematoso sistémico.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

La afectación cardíaca en los pacientes con LES puede presentarse como enfermedad valvular, pericárdica, miocárdica y/o coronaria. Aproximadamente el 40-60% de los pacientes con LES tienen afectación valvular demostrable por ecocardiografía.^{1,2}

La afectación varía desde engrosamientos valvulares, estenosis e insuficiencia, hasta la formación de vegetaciones compatibles con endocarditis trombótica no bacteriana (ETNB).

La ETNB (endocarditis de Libman-Sacks (ELS) cuando se asocia a LES, endocarditis verrucosa o endocarditis marántica), es una afectación no infecciosa de las válvulas cardíacas, que provoca lesiones pequeñas objetivadas al microscopio o incluso grandes vegetaciones.

El LES es la segunda causa más frecuente de ETNB, después de los tumores malignos (sobre todo sólidos de páncreas, pulmón y ovario), seguido del SAF y otras entidades proinflamatorias. Suele ser descubierta en estudios postmortem, con una prevalencia general del 0.9 al 1.6% y puede presentarse a cualquier edad, sin predilección por el sexo. La prevalencia es del 6-11% en los pacientes con LES.^{3,4} La presencia de ELS se correlaciona positivamente con la actividad de la enfermedad, los títulos de anticuerpos anti-cardiolipina IgG y/o el diagnóstico concomitante de SAF.⁵ En el caso expuesto, la paciente presentaba diagnóstico de LES y SAF triple positivo.

Las lesiones consisten en trombos plaquetarios estériles intercalados con fibrina, complejos inmunes y células monocleulares. El factor inicial es desconocido, pero se piensa que un daño endotelial inducido por citoquinas condiciona un estado de hipercoagulabilidad y el desarrollo del trombo.



Generalmente, los pacientes están asintomáticos. La paciente se diagnosticó en una revisión rutinaria sin llegar a presentar en su evolución las manifestaciones típicas derivadas de fenómenos embólicos, vistas hasta en el 50%. Es menos común que la clínica sea consecuencia de disfunción valvular. Además, las lesiones pueden llegar a sobreinfectarse. Los soplos son infrecuentes, aunque en este caso su presencia hizo sospechar el cuadro clínico.

En cuanto al diagnóstico, es necesario un alto grado de sospecha. No existen pruebas de laboratorio que lo confirmen y son necesarios cultivos y serologías para el diagnóstico diferencial con la endocarditis infecciosa. Además, se debe realizar el estudio para el SAF y descartar coagulación intravascular diseminada, así como malignidad.

El diagnóstico definitivo es histopatológico, pero no se obtienen muestras rutinariamente ya que la ecocardiografía y la ausencia de infección sistémica en pacientes con alto riesgo es suficiente para establecer el diagnóstico.

El tratamiento consiste en anticoagulación indefinida y el tratamiento optimizado de la patología subyacente. La anticoagulación se inicia existan o no eventos embólicos siempre y cuando no haya contraindicación. La heparina de bajo peso molecular en dosis terapéuticas o la heparina no fraccionada son la elección en base a estudios antiguos, pues sugieren que los anticoagulantes orales (Warfarina) son menos efectivos en reducir el riesgo de embolización. Sin embargo, en este caso y otros similares, donde existen diagnóstico de SAF y otras enfermedades autoinmunes, éstos son de primera elección. A día de hoy, los anticoagulantes orales directos no están recomendados en el tratamiento del SAF, pero se necesitan más estudios en este campo.⁶ Por último, la cirugía se realiza de manera infrecuente. Su uso radica en la prevención de nuevos eventos embólicos, y en la disfunción valvular severa.

Por otra parte, el seguimiento en pacientes con LES debe ser individualizado. El pronóstico se desconoce pero dependerá de los fenómenos embólicos, sobre todo aquellos a nivel neurológico, con pobres resultados en pacientes con LES debido a ictus (25% de los pacientes), deterioro cognitivo (24%) y muerte (9%).

CONCLUSIONES:

La ELS es una entidad rara, infradiagnosticada y de alta morbimortalidad. Cabe destacar en nuestro caso la afectación en paciente muy joven y con una historia de enfermedad lúpica muy corta además de estar en situación de baja actividad de enfermedad en los últimos 3 años. Este caso sugiere la vigilancia estrecha que merece esta posible complicación y cuestiona si el tratamiento debiera haber sido con tratamiento biológico de manera precoz desde su inicio para evitar esta posible complicación. Son necesarios más estudios para poder resolver esta hipótesis.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Zapata-Cárdenas A, Pinto Peñaranda LF, Saldarriaga Giraldo C, Velásquez Franco CJ, Márquez Hernández JD. El corazón en lupus eritematoso sistémico: revisión estructurada de la literatura. *Rev Colomb Reumatol* [Internet]. Septiembre de 2013;20(3):148-54. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/s0121-8123\(13\)70127-0](https://doi.org/10.1016/s0121-8123(13)70127-0)
2. Parker N, Atallah R, Ojile N, Chamoun K, Nehme F, Vindhyal M. Nonbacterial Thrombotic Endocarditis. *Kans J Med* [Internet]. 20 de marzo de 2020;13(1):61-2. Disponible en: <https://doi.org/10.17161/kjm.v13i1.13531>
3. Sayhi S, Gueddich N, Dhahri R, Bousetta N, Arfaoui B, Abdelhafidh NB, Ajili F, Louzir B. Non-coronary cardiac manifestations of systemic lupus erythematosus in adults: a comparative study. *PAn Afr Med J* [Internet]. 2019 ;33. Disponible en: <https://doi.org/10.11604/pamj.2019.33.156.18697>
4. Ibrahim AM, Siddique MS. Libman-Sacks Endocarditis. 2023; Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30422459/>
5. Moyssakis I, Tektonidou MG, Vasilliou VA, Samarkos M, Votteas V, Moutsopoulos HM. Libman-Sacks endocarditis in systemic lupus erythematosus: prevalence, associations, and evolution. *The American Journal of Medicine* [Internet]. 2007 Jul 1;120(7):636–42. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17602939/>
6. Dufrost V, Risse J, Reshetnyak T, Satybaldyeva M, Du Y, Yan XX, et al. Increased risk of thrombosis in antiphospholipid syndrome patients treated with direct oral anticoagulants. Results from an international patient-level data meta-analysis. *Autoimmunity Reviews* [Internet]. 2018 Oct 1;17(10):1011–21. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30103045/>

3

LIBRO DE
CASOS CLÍNICOS
SOMIMACA 2023



SOCIEDAD DE MEDICINA INTERNA
**MADRID-CASTILLA
LA MANCHA**