

38^o Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna **SADEMI**

#38sademi

Casos Clínicos

6 y 7 de junio • Hotel NH Málaga
Málaga **2024**



Fase 20 S.L.

C/ Mozárabe, 1, Edificio Parque local 2, Granada, 18006, Granada

<https://www.fase20.com/>

Título de la obra: CASOS CLINICOS 38° CONGRESO SADEMI

ISBN: 978-84-09-64822-1

Depósito legal:

© Copyright 2024. Reservados todos los derechos de la edición.

Prohibida la reproducción total o parcial de este material, imágenes y tablas de los contenidos, ya sea electrónico, mecánico, por fotocopia o cualquier otro sistema de reproducción sin autorización expresa por escrito de la Editorial Fase 20 S.L.

Los editores no aceptan ninguna responsabilidad u obligación legal derivada de los errores u omisiones que puedan producirse con respecto a la exactitud de la información obtenida en esta obra. Asimismo, se supone que el lector posee los conocimientos necesarios para interpretar la información aportada en este texto. En cualquier caso, el uso de este manual no puede reemplazar el juicio profesional del médico que será el único responsable de sus decisiones clínicas.

Queda terminantemente prohibida la venta o intercambio con ánimo de lucro de este libro, sin autorización expresa por escrito de la Editorial Fase 20 S.L.



Para los médicos en formación principalmente y durante toda la carrera profesional, el aprendizaje a través de casos clínicos es fundamental. El formato caso clínico nos ayuda al reconocimiento de patrones clínicos con los que podemos enfrentarnos en nuestra clínica diaria y nos ayuda a perfeccionar nuestro razonamiento.

En el siguiente libro os presentamos los casos clínicos elaborados por los residentes de Medicina Interna andaluces para el **38° congreso de la SADEMI**.

Espero que disfrutéis de su lectura y esta os sea útil en vuestro día a día.

Salvador Martín Cortés

*Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen de la Victoria
Vocal MIR en Junta Directiva de SADEMI en el periodo 2022-2024*



ÍNDICE

775/59. ARTERITIS DE TAKAYASU..... 6	775/98. ENDOCARDITIS SOBRE VÁLVULA PROTÉSICA: UN RETO DIAGNÓSTICO 81
775/63. ENFERMEDAD CRÓNICA ACTIVA POR VIRUS DE EPSTEIN-BARR (CAEBV)..... 7	775/100. SÍNDROME DEL INTESTINO CORTO Y HEMODIÁLISIS, UNA COMBINACIÓN PELIGROSA .. 84
775/64. FRACTURA PATOLÓGICA: CUANDO NO TODO ES CÁNCER..... 12	775/101. FIEBRE Y CUADRO POLIADENOPÁTICO, RETO DIAGNÓSTICO Y MULTIDISCIPLINAR. ¿SIGNO INFECCIOSO O INFLAMATORIO? 88
775/65. GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGEÍTIS (GEPa) PREDOMINANTEMENTE NEURÓPÁTICA..... 14	775/102. UN DESAFÍO TRANSVERSAL 91
775/77. DETERIORO COGNITIVO RÁPIDAMENTE PROGRESIVO EN PACIENTE INDEPENDIENTE18	775/103. UN EVENTO ADVERSO INFRECUENTE DE LA INMUNOTERAPIA..... 94
775/78. MÁS ALLÁ DE LOS FACTORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR TRADICIONALES..... 23	775/104. NO TODO ES LO QUE PARECE... DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA FRACTURA VERTEBRAL 98
775/79. MÁS ALLÁ DE UN DIAGNÓSTICO DE PRESUNCIÓN: DERRAME PLEURAL EN PACIENTE CON INFECCIÓN RESPIRATORIA..... 26	775/105. MONONEURITIS A ESTUDIO 101
775/80. LINFOMA B ANAPLÁSICO ASOCIADO A PRÓTESIS MAMARIAS..... 31	775/106. COREA PARANEOPLÁSICA105
775/81. VASCULITIS ANCA+ POST-COVID-1934	775/107. CUANDO LA GENÉTICA NO SIEMPRE DA CON EL DIAGNÓSTICO109
775/82. MENINGITIS LINFOCITARIA DE REPETICIÓN EN UN PACIENTE CON ARTRITIS REUMATOIDE DE LARGA DATA.....37	775/109. LINFANGIELOMATOSIS PULMONAR. A PROPOSITO DE UN CASO 114
775/83. ESLCEREDERMA: UNA PRESENTACIÓN ATÍPICA DE DIABETES MELLITUS..... 40	775/110. EL INTERNISTA SIEMPRE DEBE DE ESTAR ALERTA..... 117
775/85. EL ANION GAP ES LA CLAVE..... 45	775/111. LA IMPORTANCIA DE LLEGAR A TIEMPO: NEUROPATÍA DIABÉTICA.....122
775/87. DESCRIPCIÓN DE UN CASO DE TUBERCULOSIS VERTEBRAL..... 48	775/112. ¿QUÉ SE ESCONDE DETRÁS DE UNA MENINGITIS?.....125
775/88. QUÉ MENINGITIS MÁS RARA..... 53	775/113. AFECTACIÓN CARDIACA EN MIOPATÍA NECROTIZANTE INMUNOMEDIADA SERONEGATIVA128
775/89. ¿SON DE FIAR LAS HIPOPOTASEMIAS?57	775/115. SÍNDROME RENOPULMONAR ASOCIADO A ANCA 131
775/90. ¿HAY ALGO MÁS ALLÁ DE LA CETOACIDOSIS DIABÉTICA? 61	775/116. ENFERMEDAD PULMONAR RÁPIDAMENTE PROGRESIVA135
775/92. TRANSLOCACIÓN BACTERIANA COMO CAUSA DE FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO65	775/117. HINCHAZÓN PERSISTENTE DEL MIEMBRO INFERIOR IZQUIERDO139
775/94. SÍNDROME DE SOLAPAMIENTO DE COLANGITIS BILIAR PRIMARIA AMA NEGATIVO Y HEPATITIS AUTOINMUNE 67	775/118. PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO ORBITARIO BILATERAL ASOCIADO A ENFERMEDAD POR IGG4: A PROPÓSITO DE UN CASO 143
775/95. HIPERCALCEMIA, TIRANDO DEL HILO...70	775/119. MUJER JOVEN CON DOLOR PÉLVICO CRÓNICO 148
775/96. SÍNDROME CONFUSIONAL SUBAGUDO DE CAUSA POCO COMUN74	
775/97. EMBOLIA CEREBRAL INESPERADA..... 77	



775/120. FIEBRE DE DURACIÓN INTERMEDIA Y ODONTALGIA EN TURISTA PARAGUAYA153

775/122. UNA CAUSA INFRECUENTE DE INSUFICIENCIA CARDÍACA158

775/123. SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ASOCIADO AL EMBARAZO, UN RETO DIAGNÓSTICO A CONTRARRELOJ163

775/124. SINDROME DE HEYDE COMPLICADO CON FIBRILACIÓN AURICULAR. UN CIRCULO VICIOSO166

775/125. REINGRESO HOSPITALARIO POR INSUFICIENCIA CARDÍACA, ¿HAY ALGO MÁS?171

775/126. ENFERMEDADES SISTÉMICAS: IMPACTO CARDIOVASCULAR Y ESTRATEGIAS DE MANEJO ANTE LO INESPERADO175

775/127. COMA MIXEDEMATOSO EN PACIENTE AÑOSO: EL PAPEL FUNDAMENTAL DE LA ADHERENCIA TERAPÉUTICA179

775/128. EL IMPORTANTE PAPEL DE LOS FÁRMACOS ANÁLOGOS DEL RECEPTOR GLP-1 EN LA DM2 Y SUS SECUELAS COMO LA ENFERMEDAD RENAL DIABÉTICA Y LA OBESIDAD182

775/129. SÍNDROME CEREBELOSO ASOCIADO A SÍNDROME DE SJÖGREN186

775/131. SÍNDROME DE SJÖGREN DE DEBUT ATÍPICO189

775/132. PANCREATITIS AGUDA COMPLICADA: LA IMPORTANCIA DE UN DIAGNÓSTICO DE EXCLUSIÓN192

775/133. DERRAME PLEURAL COMPLEJO.. 194

775/134. UNA FORMA POCO FRECUENTE DE INTOXICACIÓN POR METANOL Y SUS GRAVES SECUELAS EN UN VARÓN JOVEN199

775/135. PATOLOGÍA PULMONAR INTERSTICIAL Y SINDROME ANTISINTETASA201



775/59. ARTERITIS DE TAKAYASU

Autores:

Rosales, M.¹, Rosales García, P.¹, Cuevas Corrales, J.¹

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla

Resumen:

La arteritis de Takayasu es una vasculitis crónica poco común de etiología desconocida, que afecta a la aorta y sus ramas primarias (1). Afecta principalmente a mujeres, con una edad de aparición que suele estar entre los 10 y los 40 años. La inflamación puede conducir a la estenosis, oclusión o dilatación del vaso, produciendo una gran variedad de síntomas clínicos.

Palabras clave

Vasculitis, estenosis.

Cuerpo del artículo

Mujer de 15 años que consulta por astenia y pérdida de peso, asociado a cervicalgia intensa bilateral y cefalea. Refiere comenzar dicho cuadro tras infección paucisintomática por SARS-COV-2 hace un año. A la exploración destaca soplo en subclavia derecha, no soplos en carótidas ni cardiacos.

Análítica con Hb de 9.3 g/dL (12-15 g/dL), PCR 114 mg/l (0.0 - 5.0), TC toracoabdominal con hallazgo de inflamación en ambas carótidas comunes y segmento proximal de la arteria mesentérica superior, con luz estenosada. Ante sospecha de vasculitis, se inicia tratamiento con bolos de corticoides con buena respuesta clínica inicial. Se realiza PET-TC con actividad metabólica incrementada tronco supraaórtico derecho y ambas carótidas, con arteria mesentérica superior con índice de captación bajo.

Se inicia tratamiento con metotrexate sin mejoría clínica por lo que se decide añadir tocilizumab, con mejoría de RFA y desaparición de carotidinia.

Puntos destacados

El diagnóstico diferencial incluye enfermedades ateroscleróticas, inflamatorias, infecciosas y hereditarias que afectan a las grandes arterias. En nuestra paciente, el diagnóstico diferencial implica arteritis de células gigantes (ACG), aortitis infecciosa y síndrome de Behçet.

Ilustraciones, figuras y tablas

No hay imagen.

Bibliografía

1. Saadoun, D., Vautier, M., & Cacoub, P. (2021). Medium- and large-vessel vasculitis. *Circulation*, 143(3), 267–282. doi:10.1161/circulationaha.120.046657

Aprobación ética

Aprobado.



Consentimiento del paciente

Consentimiento obtenido.

775/63. ENFERMEDAD CRÓNICA ACTIVA POR VIRUS DE EPS-TEIN-BARR (CAEBV)

Autores:

Orquín Alonso, B.¹, Jiménez Benítez, M.¹, Mora Carrera, C.², Dutoit González, I.³, Ruiz Reyes, E.⁴

Centro de Trabajo:

(1) Residente de 4º año de Medicina Interna. Hospital La Merced. Osuna. Sevilla, (2) Residente de 3er año de Medicina Interna. Hospital La Merced. Osuna. Sevilla, (3) Residente de 2º año de Medicina Interna. Hospital La Merced. Osuna. Sevilla, (4) Residente de 1er año de Medicina Interna. Hospital La Merced. Osuna. Sevilla

Resumen:

El virus Epstein-Barr (VEB) es un herpesvirus de distribución mundial. La incidencia máxima es en la juventud y suele cursar como un cuadro de mononucleosis infecciosa, con la tríada típica de fiebre, dolor faríngeo y linfadenopatía, que se autolimita en pocas semanas. Hay un número reducido de pacientes que desarrollan una enfermedad con un curso más crónico y síntomas persistentes o intermitentes similares a la mononucleosis. Estos pacientes desarrollan infiltración de tejidos por células T, NK o en menor frecuencia, células B infectadas por VEB; esto se conoce como enfermedad crónica activa por virus de Epstein-Barr (CAEBV)¹.

Palabras clave

Fiebre
Linfadenopatía
Infección crónica
Virus Epstein-Barr

Cuerpo del artículo

Introducción: Se presenta el caso clínico de un varón de 75 años que consulta por cuadro respiratorio, fiebre y síndrome constitucional, con adenopatías múltiples y diagnóstico final anatomopatológico muy poco frecuente y con mal pronóstico en ausencia de tratamiento.

Historia clínica:

Antecedentes: Varón de 75 años con intolerancia a metamizol, hipertensión arterial en tratamiento con enalapril 20mg al día, exfumador desde los 14 años hasta los 67 años con un índice paquetes-año (IPA de 100), no bebedor. Pseudofaco de ambos ojos, sin otros antecedentes médicos ni quirúrgicos. Ha trabajado como agricultor, actualmente jubilado.

Enfermedad actual: Presenta desde hace 5 meses cuadro de tos y expectoración amarillenta, sin hemoptisis, así como disnea al acelerar el paso. Fiebre puntual de hasta 38°C que ha cedido con antitérmicos. Ha consultado en varias ocasiones a su médico de atención primaria que ha pautado aerosolterapia, corticoides sistémicos y antibioterapia hasta en dos ocasiones, sin mejoría. En los



últimos dos meses, empeoramiento clínico con disnea de pequeños esfuerzos, astenia marcada, hiporexia y pérdida de 5 kilos asociada. No dolores articulares ni lesiones cutáneas.

Exploración física: Buen estado general, consciente, orientado y colaborador. Bien hidratado y perfundido. Saturación basal en 87%. Tª: 38°C. A la auscultación pulmonar destaca disminución del murmullo vesicular con crepitantes bibasales tipo “velcro” con predominio en hemitórax izquierdo.

Pruebas complementarias:

- Analítica: Hemograma: Normalidad de las tres series. Coagulación: sin alteraciones. Bioquímica: Glucosa, función renal e iones normales. PCR: 83 (0-5).
- Rx tórax: Infiltrado intersticial bilateral de predominio en bases.
- TAC tórax-abdomen:
 - Engrosamiento del intersticio pulmonar con presencia de infiltrados en vidrio deslustrado con tendencia a la consolidación en bases pulmonares.
 - Numerosas adenopatías:

A nivel del tórax (paratraqueales, prevasculares, subcarinales e hiliares derechas, así mismo numerosas adenopatías axilares bilaterales de gran tamaño, así como en pared torácica izquierda)

A nivel abdominal se visualizan múltiples adenopatías patológicas en ligamento gastrohepático, paraaórticas, ilíacas primitivas y externas e inguinales bilaterales.

- Esplenomegalia de 16 cm.
- PET-TAC: Adenopatías múltiples supra e infradiafragmáticas con SUV patológico. Captación ósea difusa. Infiltrados pulmonares y derrame pleural. Ascitis.
- Microbiología: Sin aislamientos microbiológicos (hemocultivo, urocultivo, antigenuria, PCR SARS-COV-2 y gripe: Negativos). Galactomanano y betaglucano: Negativo. Serologías (incluida leishmania): Negativo. VHB (virus hepatitis B) pasado (HBsAg -, IgG AntiHBc y AntiHBe +).
- Anatomía Patológica: Biopsia de adenopatía cervical izquierda: Hiperplasia linfoide paracortical atípica asociada al Virus de Epstein-Barr (VEB). Predominio de linfocitos T con un salpicado de blastos EBER+ (ARN pequeño no codificante asociado a VEB (por hibridación in situ). PCR VEB en sangre: 14.186 copias/ml.

Evolución: Durante el ingreso sin respuesta a antibioterapia con Ceftriaxona y Levofloxacino, fiebre que cede parcialmente con naproxeno. Desarrolla insuficiencia respiratoria hipoxémica que requiere ingreso en UCI y soporte con oxigenoterapia a alto flujo. Se escala cobertura antibiótica a Cefepime, Levofloxacino y Caspofungina. Durante su estancia en UCI comienza a desarrollar pancitopenia, alargamiento de los tiempos de coagulación y descenso de fibrinógeno (coagulación intravascular diseminada).

Tras el resultado de la anatomía patológica compatible con enfermedad crónica activa por virus de Epstein-Barr se inicia tratamiento con ganciclovir y quimioterapia (Dexametasona + Ciclosporina A + Etopósido semanal), no siendo candidato a trasplante de células madre hematopoyéticas. Tras varias semanas de ingreso y deterioro de su estado general, con progresión de la enfermedad a pesar del tratamiento instaurado, presenta como complicaciones reactivación del virus de la hepatitis B y bacteriemia por Klebsiella BLEE y finalmente fallece.

Diagnóstico: Enfermedad crónica activa por virus de Epstein-Barr (CAEBV).

Discusión: El virus Epstein-Barr es un herpesvirus de distribución mundial y cuyo reservorio es el ser humano. Entre el 90-95% de las personas son seropositivas al VEB. La mayoría de las infecciones primarias en niños son inaparentes. La incidencia máxima es en la adolescencia/juventud y suele cursar como un cuadro de mononucleosis infecciosa, con la tríada típica de fiebre, dolor faríngeo y linfadenopatía, esta última suele resolverse dentro de las 2 primeras semanas¹. La



principal vía de transmisión es la saliva, con una fase inicial de multiplicación en las células de la orofaringe y una posterior que consiste en la infección de linfocitos B (uniéndose a ellos a través de la molécula CD21 presentes en los linfocitos B)². Tras la primoinfección, se produce la activación de células T, generando niveles altos de CD4+ y CD8+ durante la infección aguda. Posteriormente el virus queda latente tanto en linfocitos B como en las células de la orofaringe. Hay un número reducido de pacientes que desarrollan una enfermedad con un curso más crónico, con síntomas persistentes o intermitentes parecidos a la mononucleosis infecciosa (fiebre, linfadenopatía persistente, esplenomegalia, hepatitis...). Estos pacientes no pueden controlar la infección por VEB y desarrollan infiltración de tejidos por células T, NK o en menor frecuencia, células B infectadas por VEB, con niveles altos de VEB en sangre, esto se conoce con enfermedad crónica activa por virus de Epstein-Barr (CAEBV)¹.

La OMS (2017) define la enfermedad crónica activa por virus de Epstein-Barr (CAEBV) como una enfermedad crónica con síntomas similares a la mononucleosis infecciosa que dura más de 3 meses, con carga elevada de ADN de VEB en sangre periférica (=317 copias/ μ g de ADN) y evidencia de infiltración de linfocitos infectados por VEB en los tejidos afectados en un paciente sin evidencia de una inmunodeficiencia subyacente conocida. En 1970 se empezaron a describir los primeros casos de pacientes, originalmente se reportó en niños¹. Es más frecuente en personas asiáticas y de América del Sur y México³. En estos pacientes, la infiltración de tejidos suele ser por células T infectadas por VEB, mientras que en EEUU suelen ser células B^{1,4}. Actualmente, no está claro cómo el virus ingresa a las células T y NK (estas células no expresan CD21, el receptor VEB). Aunque no se ha identificado ningún defecto genético único en el desarrollo de la enfermedad, se cree que puede tener algún componente genético.

En ausencia de tratamiento se desarrollan inmunodeficiencias celulares y humorales que conllevan a infecciones oportunistas, hemofagocitosis, insuficiencia orgánica y muerte. El CAEBV es refractario a la terapia antiviral, interferón, inmunoglobulina intravenosa y quimioterapia convencional. El trasplante de células madre hematopoyéticas es el único tratamiento curativo para la enfermedad, aunque la incidencia de complicaciones relacionadas con el trasplante es alta^{1,5}.

Conclusiones:

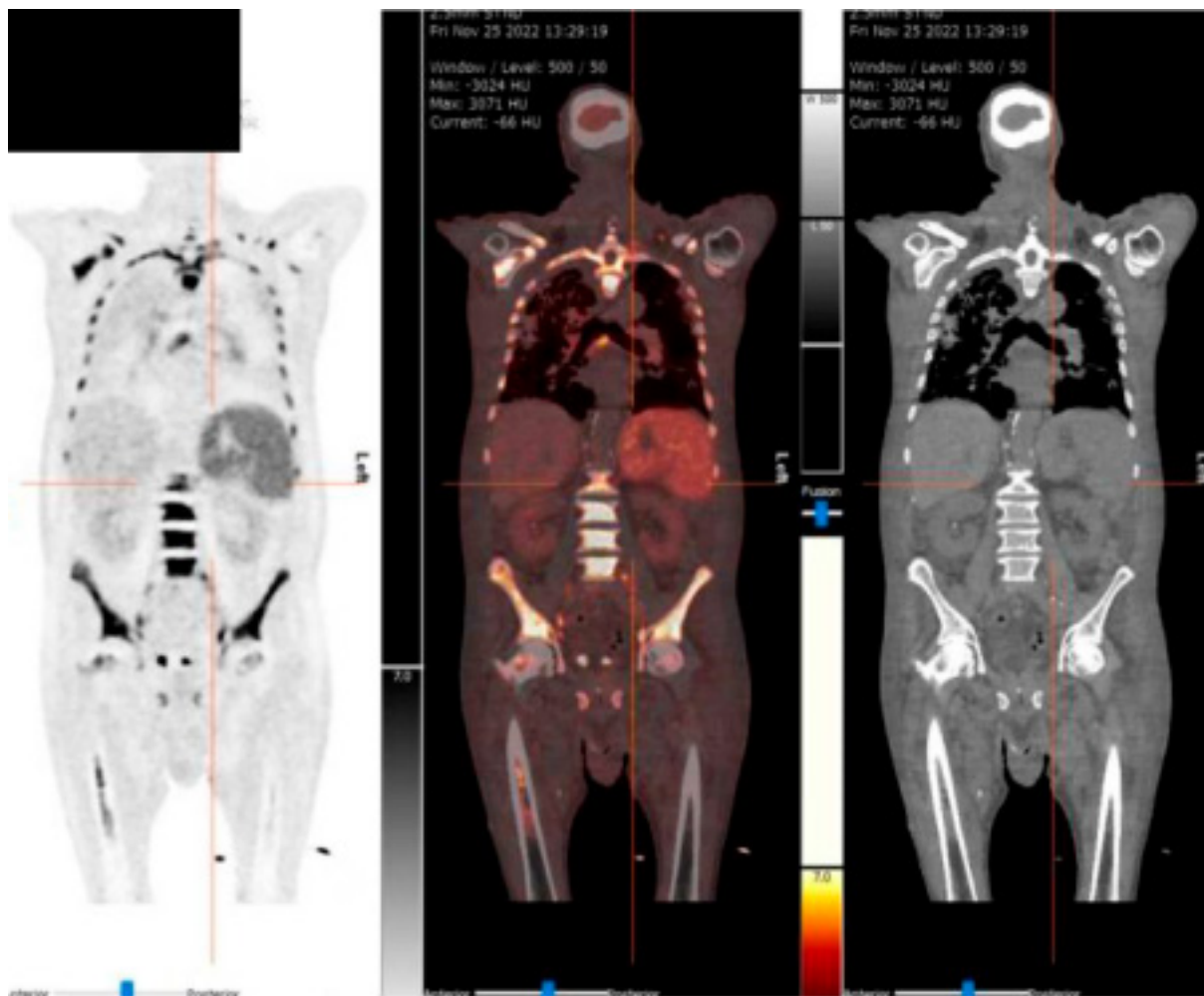
- Hay pacientes no consiguen controlar la infección por virus de Epstein-Barr (VEB), presentando infiltración de tejidos por células T, NK o, con menor frecuencia, B positivas para VEB, desarrollando así enfermedad crónica activa por VEB (CAEBV).
- El CAEBV se diagnostica por exclusión de otras enfermedades conocidas.
- Es más frecuente en personas asiáticas, de América del Sur y México.
- CAEBV es una enfermedad maligna (potencialmente neoplásica), progresiva y grave con insuficiencia orgánica fatal
- Actualmente, el trasplante de células madres hematopoyéticas es la única cura para los pacientes con CAEBV.

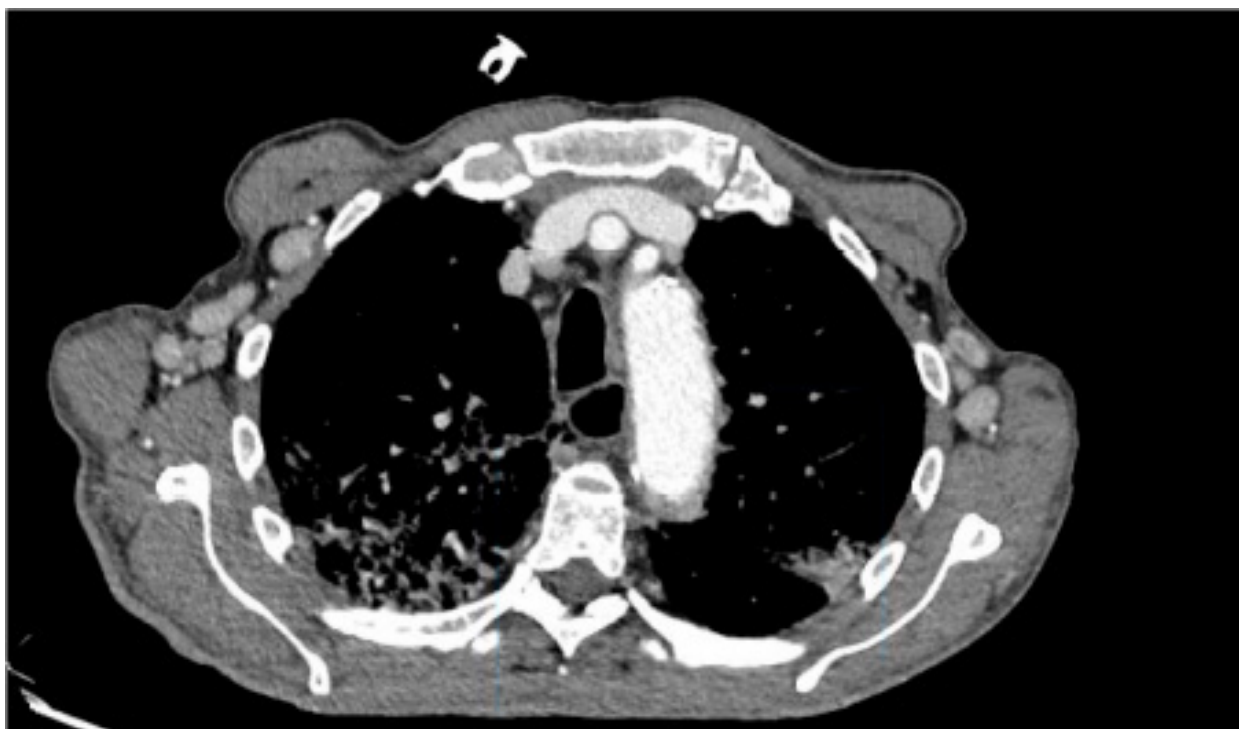
Puntos destacados

Hay un número reducido de personas que desarrollan una enfermedad similar a la mononucleosis infecciosa pero de curso crónico, desarrollando infiltración de tejidos por células T, NK o en menor frecuencia, células B infectadas por VEB.

Ilustraciones, figuras y tablas

Hay imágenes del TAC (una de las adenopatías y otra de la esplenomegalia), así como imágenes del PET-TAC.





Bibliografía

1. *Chronic Active Epstein-Barr Virus Disease* Hiroshi Kimura¹, & Cohen, J. I. (Eds.). (s/f). *Chronic Active Epstein-Barr Virus Disease* Hiroshi Kimura¹ and Jeffrey I.
2. Montero, J. M., Rojas, A., Departamento De Investigación, G., Vircell, D., & Granada, S. L. (s/f). *DIAGNÓSTICO SEROLÓGICO DE LA INFECCIÓN POR EL VIRUS DE EPSTEIN-BARR*. Seimc.org. Recuperado el 17 de enero de 2023, de <https://seimc.org/contenidos/ccs/revisionestematicas/serologia/ebvrev.pdf>
3. Quintanilla-Martinez, L., Swerdlow, S. H., Tousseyn, T., Barrionuevo, C., Nakamura, S., & Jaffe, E. S. (2023). *New concepts in EBV-associated B, T, and NK cell lymphoproliferative disorders*. *Virchows Archiv: An International Journal of Pathology*, 482(1), 227–244. <https://doi.org/10.1007/s00428-022-03414-4>
4. Sawada, A., & Inoue, M. (2021). *Narrative review of chronic active EBV infection—advances in clinical management*. *Annals of Lymphoma*, 5(0), 7–7. <https://doi.org/10.21037/aol-20-34>
5. Cohen, J. I., Jaffe, E. S., Dale, J. K., Pittaluga, S., Heslop, H. E., Rooney, C. M., Gottschalk, S., Bollard, C. M., Rao, V. K., Marques, A., Burbelo, P. D., Turk, S.-P., Fulton, R., Wayne, A. S., Little, R. F., Cairo, M. S., El-Mallawany, N. K., Fowler, D., Sportes, C., ... Straus, S. E. (2011). *Characterization and treatment of chronic active Epstein-Barr virus disease: a 28-year experience in the United States*. *Blood*, 117(22), 5835–5849. <https://doi.org/10.1182/blood-2010-11-316745>

Aprobación ética

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro. Los autores declaran carecer de conflicto de intereses.

Consentimiento del paciente

No hay fotografías ni otra información que posibilite la identificación del paciente



775/64. FRACTURA PATOLÓGICA: CUANDO NO TODO ES CÁNCER

Autores:

García Calle, D.¹, Sánchez Arribas, J.¹, Girón Ortega, J.², Pérez Galera, S.², Daza Sánchez, M.¹

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla, (2) Especialista en Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Resumen:

Presentamos el caso de una paciente que acude derivada a consultas de medicina Interna por lesiones óseas con aspecto radiológico sugerentes de neoplasia. En este caso, abordaremos el curso clínico y las pruebas complementarias necesarias para llegar finalmente a un diagnóstico adecuado.

Paget, Fosfatasa, Metabólica

Cuerpo del artículo

Se trata de una mujer de 77 años con los siguientes antecedentes de interés

- Antecedentes familiares: Padre fallecido por cáncer de pulmón a los 54 años.
- Factores de riesgo vascular: Dislipemia en tratamiento con Simvastatina 10mg. Diabetes mellitus tipo II en tratamiento con Metformina + Linagliptina. Hipertensión arterial en tratamiento con triple terapia (Enalapril/Hidroclorotiazida + Amlodipino).
- Otros antecedentes: Cardiopatía hipertensiva, Nefropatía vascular/diabética.
- Otros tratamientos: Omeprazol, Lorazepam.

Comienzo de la sintomatología seis meses antes de ser derivada a nuestras consultas de Medicina Interna, manifestándose como dolor osteomuscular inespecífico que se irradia a ambos miembros inferiores, de forma intermitente junto con pérdida de 10kg de peso sin causa aparente. En este contexto, su médico de atención primaria decide realizar Resonancia magnética de columna vertebral, que arroja los siguientes hallazgos: "Alteraciones a nivel de la médula ósea que sugieren infiltración por proceso maligno preferentemente en los cuerpos vertebrales L2, L3 y S1 a valorar la posibilidad de metástasis de carcinoma de mama / mieloma múltiple como primeras opciones diagnósticas sin poder descartar otras". Dado los resultados, la paciente es derivado a nuestra Unidad de Alta Resolución de Medicina Interna.

Pruebas Complementarias Solicitadas

- TAC Tórax/Abdomen: No se observan lesiones pulmonares, pequeñas adenopatías de aspecto reactivo. En abdomen, tampoco se observan lesiones ocupantes de espacio, pequeño quiste n parénquima hepático, sin signos de neoplasias. A destacar, lesiones de aspecto apolillado que afectan principalmente a últimas vertebrales dorsales y columna lumbo-sacra con fractura-aplastamiento de L3 y pérdida de espacio discal a nivel de L1-L2, de probable etiología neoplásica.
- Colonoscopia y gastroscopia: Engrosamiento mural de colon a nivel de colon ascendente. Gastritis crónica superficial.

Analítica:

- Hemograma con parámetros dentro de normalidad. Frotis de sangre periférica sin alteraciones.



- Función renal e iones dentro de normalidad. Proteinograma sin detectarse bandas monoclonales. No alteraciones en cadenas ligeras.
- Marcadores tumorales negativos
- Ligera deficiencia de vitamina D 28.3ng/MI (Suficiencia >30)
- Autoinmunidad negativa
- Serologías negativas

PET-TAC :

- Estudio que muestra lesiones óseas hipermetabólicas en zonas señaladas de región lumbosacra, sugestivas de malignidad, sin que identifiquemos clara lesión primaria que lo justifique.
- Foco hipermetabólico en segmento IVB hepático con las características descritas, recomendando estudio selectivo a fin de filiar, no pudiendo descartar malignidad.
- Resto estudio sin hallazgos patológicos significativos sugestivos de malignidad.
- Resonancia magnética abdominal: En el lóbulo hepático derecho, segmento 8 junto a la vena hepática media, hay un quiste de 7-8 mm. No se detecta lesión hepática sospechosa de metástasis ni en secuencias basales, ni en Difusión ni en el examen dinámico con contraste iv. La lesión descrita en PET no es detectada en este examen.
- Biopsia de aguja gruesa de hueso: Ausencia de signos neoplásicos. Actividad osteoclástica y osteoblástica focales.

En un primer momento, la principal sospecha diagnóstica fue la de enfermedad oncológica primaria vs metastásica, si bien tras abordar las diferentes pruebas complementarias y ante la alta sospecha de patología ósea metabólica se decide ampliar la analítica reglada: Elevación de hasta tres veces la normalidad de la Fosfatasa alcalina. Posteriormente se realiza biopsia abierta por parte de Traumatología:

- “Osteosclerosis con fibrosis trabecular y actividad osteoblástica y osteoclástica, compatible con fase mixta de enfermedad de PAGET. Inmunorreacción negativa panCK descarta un carcinoma metastásico”

Con estos resultados, nuestra paciente finalmente es derivada a consultas externas de metabolismo óseo, actualmente en tratamiento con ácido Zoledrónico Intravenoso sin incidencias.

Discusión

La enfermedad de Paget es una enfermedad metabólica del hueso que se caracteriza por una destrucción aumentada del hueso seguida de una formación aberrante. Es la segunda enfermedad metabólica ósea conocida (1). La clínica es muy variable desde un curso asintomático hasta dolor óseo, sordera, fracturas frecuentes y sintomatología sistémica como fatiga y malestar general. El diagnóstico puede suponer un reto como en el caso que nos ocupa, no obstante, en numerosos pacientes la radiografía simple puede ser suficiente para confirmar la enfermedad (cambios en la densidad y forma del hueso afectado), además de alteraciones analíticas como es el caso de la fosfatasa alcalina (2). El tratamiento generalmente implica el control del dolor, la prevención de fracturas y la reducción de la actividad osteoclástica excesiva. Esto puede lograrse mediante el uso de medicamentos como los bifosfonatos (inhiben la reabsorción ósea excesiva), o en casos más graves, a través de la cirugía para corregir deformidades óseas o para estabilizar fracturas (3).

Otro aspecto importante de nuestro caso, es que la gran mayoría de las pruebas complementarias necesarias para llegar al diagnóstico definitivo se realizaron de forma ambulatoria en consultas de alta resolución de Medicina Interna, reduciéndose las complicaciones y comorbilidades que supone un ingreso hospitalario.



Conclusiones

Es importante realizar un diagnóstico diferencial amplio, pues como en el caso que nos ocupa, los antecedentes del paciente van a orientar y guiar las pruebas diagnósticas ante la sospecha inicial, dejándose en ocasiones de lado patologías prevalentes en nuestro medio.

Puntos destacados

Este caso clínico muestra la importancia de realizar un diagnóstico diferencial amplio. También nos muestra la posibilidad de realización de un diagnóstico complejo de forma ambulatoria, evitando las complicaciones asociada al ingreso.

Ilustraciones, figuras y tablas

Adjuntar fotografía.

Bibliografía

1. Ralston SH, Layfield R. Pathogenesis of Paget disease of bone. *Calcif Tissue Int.* 2012;91(2):97-113. doi:10.1007/s00223-012-9599-0
2. Ralston SH, Corral-Gudino L, Cooper C, et al. Diagnosis and Management of Paget's Disease of Bone in Adults: A Clinical Guideline. *J Bone Miner Res* 2019; 34:579.
3. Ralston SH, Langston AL, Reid IR. Pathogenesis and management of Paget's disease of bone. *Lancet* 2008; 372:155.

Aprobación ética

No aplica

Consentimiento del paciente

No aplica

775/65. GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGEÍTIS (GEPA) PREDOMINANTEMENTE NEUROPÁTICA

Autores:

Cebberos Cuberos, E.¹, Ávila Royón, D.¹, Urbaneja Zumaquero, V.¹, Martín Cortés, S.²

Centro de Trabajo:

(1) Residente de 1er año de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga, (2) Médico Especialista en Familia y Comunidad. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga

Resumen:

La granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPA) es una vasculitis primaria poco frecuente con afectación sistémica en pacientes que en un 96-100% tienen antecedentes personales de asma extrínseca. En esta revisión, se reporta el caso de una paciente de 57 años que acudió a nuestro servicio de Urgencias hospitalarias por pérdida de peso, debilidad muscular y desorientación, con lesiones purpúricas en miembros inferiores cuya biopsia resultó compatible con



vasculitis necrotizante con eosinófilos, experimentando buena respuesta clínica tras tratamiento inmunosupresor. Se presenta una revisión de la literatura a propósito del caso.

Palabras clave

GEPA, vasculitis, mononeuritis, púrpura.

Cuerpo del artículo

Introducción

La GEPA, anteriormente conocida con Síndrome de Churg-Strauss, se define como una inflamación granulomatosa eosinofílica que afecta al tracto respiratorio junto con una vasculitis necrotizante de pequeño y mediano vaso (1). Se asocia a asma bronquial y eosinofilia (mayor al 10%). Destaca la presencia de anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos (ANCA) en el 50-70% de los pacientes, de predominio anti-mieloperoxidasa (p-ANCA) frente a anti-proteinasa 3 (c-ANCA), muy raramente presente (2). La aparición de autoanticuerpos se correlaciona con mayor incidencia de glomerulonefritis, mononeuritis, hemorragia alveolar y vasculitis comprobada por biopsia (3).

Es una enfermedad poco frecuente, con una incidencia estimada entre 1-6 casos/1.000.000 habitantes y una prevalencia de 10-13/1.000.000 de adultos. La edad promedio de diagnóstico son los 50 años, sin diferencias significativas de género.

El diagnóstico supone un reto multidisciplinar, por lo que la Sociedad Americana de Reumatología propuso que deben cumplirse al menos cuatro de seis criterios (1):

- Asma bronquial progresiva de aparición en la edad adulta. Presente en el 96-100% de los pacientes.
- Eosinofilia mayor al 10% en el recuento diferencial de leucocitos o superior a 1.500 eosinófilos/dl de sangre periférica.
- Sinusitis paranasal.
- Infiltración pulmonar.
- Evidencia histológica de vasculitis.
- Compromiso neurológico mono o polineuropático.

El reconocimiento temprano y la capacidad de usar corticosteroides e inmunosupresores, ha cambiado significativamente la historia natural de la GEPA, mejorando el pronóstico y la supervivencia general (4).

A continuación, se presenta el caso clínico de una paciente diagnosticada en nuestro servicio de la enfermedad previamente expuesta.

Caso clínico

Mujer de 57 años con antecedente único de asma bronquial de debut hacía 10 años en tratamiento con bilastina 20 mg/24 horas y budesonida 160mcg/formoterol 4.5mg cada 24 horas, que acude al servicio de urgencias del hospital por debilidad muscular dolorosa en miembros inferiores con múltiples caídas en domicilio, desorientación, malestar general y pérdida de 10 kg de 2 meses de evolución; asociando diplopía al mirar hacia la izquierda en los últimos 3 días. Dos semanas antes acudió al mismo servicio por coxalgia y parestesias en dedos de las manos y pies dándose de alta diagnosticada de lumbociatalgia sin estudios complementarios.

Al examen físico, bradipsíquica, tendente al sueño, con lesiones purpúricas palpables en región maleolar y dorso del pie, junto con placas eritematosas circundantes y nódulos violáceos firmes de bordes poco definidos dolorosos (figura 1). Presentaba atrofia muscular global de predominio en miembros inferiores con sensibilidad disminuida hasta la rodilla, pie equino bilateral y reflejos rotulianos abolidos con reflejo cutáneo plantar indiferente de forma bilateral.



En los exámenes de laboratorio, destacaban 5.100 eosinófilos en sangre periférica, 50% de eosinófilos respecto al total de leucocitos (VN < 1-6%, < 20-500 valor absoluto); hipertransaminasemia e hiponatremia en 124 (VN < 135 mg/dl); proteína C reactiva de 148 mg/dl (VN<5), con análisis de líquido cefalorraquídeo y TC de cráneo urgente normal, salvo ocupación de componente de alta densidad en senos paranasales. Ante estos hallazgos, se deciden biopsiar las lesiones cutáneas e ingresar en planta de Hospitalización de Medicina Interna para completar estudio.

En pruebas de laboratorio solicitadas durante el ingreso, destacaba ANCA positivos con inmunofluorescencia p-ANCA, con anticuerpo MPO en 158 (VN <9U/ml), el resto de la autoinmunidad resultó negativa y los complementos normales, con función renal conservada, teniendo en sistemático hematíes 3+ sin proteinuria. Estudio serológico negativo. Se realizó electroneurografía compatible con multineuritis con importantes signos de degeneración axonal secundaria, de intensidad severa y evolucionada, sin poder descartar componente miopático. Tras estos hallazgos, se inició tratamiento con pulsos de esteroides a dosis de 500 mg durante tres días con buena tolerancia.

El estudio histopatológico de lesiones cutáneas mostró vasculitis necrotizante con presencia de eosinófilos observándose depósitos de complemento e inmunoglobulinas M a nivel de vasos dérmicos. Se completó el estudio con RMN de cráneo donde se apreciaron lesiones cortico-subcorticales bilaterales y realce meníngeo occipital bilateral en relación con sospecha clínica de vasculitis. Al confirmarse resultados histopatológicos y neurológicos, se comenzó tratamiento de inducción con ciclofosfamida a dosis de 15 mg/kg cada dos semanas junto a MESNA y posteriormente cada 4 semanas hasta completar 6 dosis. Tras una valoración por ORL pautó mometasona furato 25 mcg / olopatadina 600 mcg 2 dosis cada 12 horas. Al persistir la buena evolución clínica con mejoría en la orientación y deambulación; y analítica con ANCA negativo; se procede al alta, remitiéndose al servicio de Medicina interna de su ciudad habitual para completar tratamiento de inducción y continuar con rehabilitación de la marcha. Actualmente, persiste estabilidad clínica tras terminar tratamiento de inducción, pendiente de comenzar fase de mantenimiento.

Discusión

Los criterios diagnósticos de la GEPA han variado en el tiempo, comenzando en el año 1951 con el análisis de 13 pacientes asmáticos con hipereosinofilia y evidencia de vasculitis afectando diversos órganos. Las tres principales características histológicas encontradas fueron: granulomas extravasculares, eosinofilia tisular y vasculitis necrotizante, llegando al diagnóstico de "Granulomatosis alérgica y angeítis" (4). Posteriormente estos criterios fueron reformados en 1984, hasta que en 1990 la Sociedad Americana de Reumatología definió los 6 criterios expuestos en el apartado "Introducción", los cuales presentan una sensibilidad del 85% y una especificidad del 99.7% en caso de confirmación histológica, porcentaje que disminuye sin histopatología ya que puede confundirse con otras entidades clínicas como aspergilosis o neumonía eosinofílica (1).

En el caso presentado, cumplía 5 de los 6 criterios diagnósticos (1): asma bronquial progresiva en tratamiento con corticoides inhalados desde hacía 10 años, eosinofilia (5.100 eosinófilos/dl) mayor al 10% (25%) en el recuento diferencial de leucocitos, sinusitis paranasal demostrado por prueba de imagen, compromiso neurológico con multineuritis múltiple y afectación meníngea vasculítica, además de la demostración histológica sobre la biopsia realizada en lesiones cutáneas, que presentaba en nuestro caso las tres principales características ya descritas en 1951: granulomas extravasculares con eosinofilia y vasculitis necrotizante. En pruebas de imagen (TACAR de tórax) no se aprecian por el momento lesiones infiltrantes pulmonares.

En este caso, en el que había afectación severa con compromiso sistémico se comenzó la terapia con pulsos de metilprednisolona e inmunosupresores como ciclofosfamida, de especial indicación en casos de mononeuritis múltiple severa para prevenir o reducir discapacidad posterior por la



debilidad muscular e imposibilidad de la marcha como presentaba nuestra paciente (2). En casos leves y no recidivantes, especialmente con diagnóstico ambulatorio, las guías señalan como tratamiento de primera línea prednisona 1 mg/kg/día durante el primer mes, con un esquema de reducción gradual hasta por un año (2).

Con respecto al pronóstico, se han identificado cinco factores pronósticos en pacientes con vasculitis necrotizante, que incluyen (5): elevación de creatinina >1.58 mg/dl, proteinuria (>1g/día), compromiso gastrointestinal, cardiomiopatía y/o compromiso del sistema nervioso central. Al presentar 1 o más factores, la mortalidad a los 5 años es de 25.9-46%, mientras que al no presentar ninguno, la mortalidad baja a un 11.9%.

Conclusión

Se presenta este caso, con el fin de destacar las características clínicas e histopatológicas de una enfermedad poco frecuente pero invalidante y progresiva que requiere de un adecuado abordaje y diagnóstico diferencial para comenzar tratamiento con corticosteroides e inmunosupresores, que han cambiado significativamente la historia natural de la enfermedad, mejorando el pronóstico y la supervivencia general.

En el caso de nuestra paciente, la eosinofilia, el antecedente de asma bronquial y la púrpura nos deben hacer sospechar pero no siempre están presentes, por lo que es una enfermedad infradiagnosticada que debemos tener presente.

Puntos destacados

A destacar la clínica predominantemente neuropática que presentaba la paciente, factor de mal pronóstico de la enfermedad y poco frecuente como es la afectación meníngea.

Ilustraciones, figuras y tablas

Figura 1. Lesiones purpúricas y nódulos violáceos de las piernas de la paciente. Pie equino bilateral.





Bibliografía

1. Glesen L, Navajas L, Andino R, Vera C, González S. Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis: reporte de caso y revisión de la literatura. *Rev Chilena Dermatol.* 2015; 31 (2): 151–154.
2. Hellmich B, Sanchez-Alamo B, Schirmer JH, Berti A, Blockmans D, Cid M et al. EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update. *Ann Rheum.* 2024; 83: 30–47.
3. Conron M, Beynon HL. Churg-Strauss syndrome. *Thorax.* 2000;55(10):870–877.
4. Abril A, Calamia KT, Cohen MD. The Churg Strauss síndrome (allergic granulomatous angiitis): review and update. *Semin Arthritis Rheum.* 2003;33(2):106–114.
5. Guillevin L, Lhote F, Gayraud M, Cohen P, Jarrousse B et al. Prognostic factors in polyarteritis nodosa and Churg-Strauss Syndrome. A prospective study in 342 patients. *Medicine (Baltimore).* 1996;75(1):17–28.

Aprobación ética

Sin necesidad de aprobación por el comité de ética.

Consentimiento del paciente

La paciente dio su consentimiento verbal para investigación y docencia.

775/77. DETERIORO COGNITIVO RÁPIDAMENTE PROGRESIVO EN PACIENTE INDEPENDIENTE

Autores:

Dutoit González, I.¹, Ruiz Reyes, E. ¹, Orquín Alonso, B. ¹, Blanco Taboada, A¹, Mora Carrera, C.⁵

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital La Merced. Osuna. Sevilla, (2) Especialista en Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga,

Resumen:

Presentamos un paciente de 77 años que ingresa por síndrome confusional agudo, febrícula y deterioro del estado general, tras infección COVID-19. Las pruebas complementarias enfocadas al diagnóstico diferencial de síndrome confusional agudo fueron negativas para las etiologías más frecuentes, decidiéndose ingreso en planta de hospitalización para estudio. Debido a la mala evolución clínica del paciente a nivel neurológico a pesar de tratamiento antibiótico empírico por posible afectación meníngea, se elaboró un nuevo diagnóstico diferencial, introduciendo entidades que no se habían planteado en el área de urgencias dada su presentación atípica e infrecuente.

Palabras clave

Linfoma; Meningitis; Delirium



Cuerpo del artículo

Introducción

El síndrome confusional agudo o Delirium nos plantea un gran desafío en la medicina dado su compleja etiología, a menudo multifactorial. Compuesto por un conjunto de síntomas y signos relacionados con el nivel de consciencia y deterioro de las funciones cognitivas del paciente durante un corto periodo de tiempo. Es fundamental realizar un diagnóstico diferencial exhausto dado que el manejo de esta entidad se basa en el tratamiento de la patología que ha desencadenado este cuadro.

Caso clínico.

Paciente varón de 77 años, de procedencia española. Sin hábitos tóxicos, con antecedentes de hipertensión arterial. En seguimiento por hematología por Linfoma B difuso de células grandes fenotipo centrogeminal desde abril de 2016 (Estadio IV). Realizó tratamiento con R-CHOP 8 ciclos, finalizado en septiembre de 2016 con respuesta metabólica completa y recidiva en abril de 2022 con afectación de ganglio cervical.

Era independiente para las actividades básicas de la vida diaria y vivía solo.

Enfermedad Actual

Acudió a urgencias por fiebre, tos y aumento de secreciones vías altas de dos días de evolución. Se realizó test de antígeno Sars-CoV-2 siendo positivo. En ausencia de insuficiencia respiratoria aguda, fue dado de alta seguimiento ambulatorio domiciliario, en tratamiento con Ciprofloxacino prescrito desde el área de urgencias. Cinco días después acude por persistencia de febrícula, somnolencia y alteraciones del comportamiento.

Comenzó en domicilio con cuadro de rigidez y dolor generalizado, con negativa a la ingesta y al habla, ciertos momentos de lucidez, pero con deterioro clínico neurológico progresivo.

Exploración Física

En Urgencias presentaba temperatura de 37,5°C, tensión arterial de 113/58 mmHg, frecuencia cardíaca 60 lpm, sin hipoxemia.

Auscultación cardiopulmonar sin hallazgos patológicos. Abdomen anodino.

A la exploración neurológica estaba consciente, tendente al sueño, desorientado y no colaborador, pero obedecía órdenes sencillas. Presentaba disartria y rigidez generalizada. Pupilas isocóricas normorreactivas y reflejos osteotendinosos no exaltados.

Pruebas Complementarias

En analítica de sangre destacaba discreta leucocitosis $13.3 \times 10^3 \mu/L$ ($4.5 - 11.0 \times 10^3 \mu/L$) con neutrofilia $10.56 \times 10^3 \mu/L$ (2.000 y $7.500 \mu/L$) y proteína C reactiva 54.3 (1.0 mg/L y 3.0 mg/L), resto sin hallazgos.

La antigenuria para neumococo y legionela fueron negativas.

Rx tórax sin hallazgos de interés.

Se realizó TAC de cráneo urgente y punción lumbar, objetivándose discreta hipodensidad de sustancia blanca periventricular y subcortical de perfil isquémico crónico. El líquido cefalorraquídeo presentaba aspecto cristal de roca, hallándose polimorfonucleares, hiperproteíorraquia y consumo de glucosa.

En esputo extraído en urgencias se aisló Pseudomona aeruginosa.

Evolución

El paciente ingresa en Medicina Interna para estudio y tratamiento antibiótico intravenoso con sospecha de meningococemia infecciosa decapitada por toma previa de antibióticos.



Se realizó un panel extenso de serologías de virus, bacterias y parásitos; cultivos de sangre, orina, heces y líquido cefalorraquídeo siendo negativos. Perfil de autoinmunidad normal. Las pruebas de imagen realizadas (ecocardiograma transtorácico, tomografía axial computarizada craneal) no mostraron alteraciones.

Debido al empeoramiento clínico del paciente, a pesar del tratamiento antibiótico intravenoso, con persistencia en la fluctuación del nivel de conciencia, rigidez generalizada y febrícula, se solicitó una resonancia magnética cerebral con contraste, objetivándose captación leptomenígea por posible afectación infecciosa/tumoral en la región frontoparietal hemisférica izquierda, así como en el hemisferio derecho, extendiéndose a surcos de las regiones frontobasales y a ambas ínsulas.

Dado los hallazgos descritos y antecedentes del paciente se planteó como primera posibilidad progresión de su enfermedad de base (Linfoma B difuso).

Se realizó interconsulta con hematología que confirmó el diagnóstico y se planteó iniciar tratamiento quimioterápico, pero el paciente comenzó con agravamiento de su estado general rápidamente progresivo precisando medidas paliativas para síntomas refractarios. Finalmente, la mala evolución clínica condujo al exitus del paciente.

Diagnóstico

Meningoencefalitis secundaria a infiltración tumoral (metástasis Linfoma B Difuso)

Discusión

El síndrome confusional agudo (SCA) o Delirio abre un gran abanico de diagnóstico diferencial. La primera sospecha suele ser de etiología infecciosa o medicamentosa, dejando atrás otras como la progresión tumoral.

Sin embargo, el delirio es un trastorno neurocognitivo común en pacientes con cáncer avanzado y se asocia con malos resultados clínicos¹⁻².

El SCA se caracteriza por una alteración de la conciencia con una capacidad reducida para enfocar, mantener o cambiar la atención. Este cuadro se desarrolla durante un corto período de tiempo y tiende a fluctuar durante el transcurso del día. Están asociados con muchas condiciones médicas subyacentes complejas y pueden ser difíciles de reconocer o a efectos secundarios de la medicación¹.

Dado la clínica infecciosa del paciente y el resultado bioquímico del líquido cefalorraquídeo (hiperproteinorraquia, células polimorfonucleares y consumo de glucosa) hizo pensar como primera posibilidad en un cuadro infeccioso.

El desarrollo de los síntomas neurológicos, la persistencia de febrícula y el descenso de los reactivos de fase agudo en la analítica, hicieron que se plantease un segundo diagnóstico diferencial de progresión tumoral, a pesar de la positiva respuesta a tratamiento del Linfoma B Difuso en los años previos.

El Linfoma B difuso (Linfoma No Hodgkin) puede involucrar al sistema nervioso central como origen primario o como propagación secundaria de la enfermedad sistémica. La participación secundaria del SNC puede presentarse de muchas formas, y es necesario un control rápido de la afectación del SNC para prevenir la morbilidad neurológica y preservar la calidad de vida. Las manifestaciones más comunes de la afectación del SNC de la LNH incluyen la enfermedad leptomenígea y la afectación cerebral parenquimatosa. Dado el fácil acceso de las células del linfoma al espacio subaracnoideo, los síntomas y signos principales son secundarios a la irritación meníngea (cefalea, rigidez cuello). Por ello, se debe incluir en el diagnóstico diferencial Meningitis Linfomatosa en todo paciente con antecedentes de linfoma³⁻⁴.



Para su diagnóstico, los hallazgos clásicos de la meningitis linfomatosa en el análisis de punción lumbar y líquido cefalorraquídeo incluyen hipertensión intracraneal, hipoglucemia, hiperproteorraquia, pleocitosis linfocítica, citología positiva y citometría de flujo para células malignas. Sin embargo, la prueba complementaria más sensible es la resonancia magnética con gadolinio donde la hidrocefalia, la captación leptomenígea o el engrosamiento de la raíz nerviosa son signos comunes 4-5.

Se puede establecer un diagnóstico de afectación del SNC por linfoma no Hodgkin de varias maneras; Una citología positiva del líquido cefalorraquídeo, captación leptomenígea en RMN, biopsia quirúrgica. Sin embargo, en el contexto clínico apropiado (es decir, un paciente con antecedentes conocidos de LNH que presenta dolor y déficits neurológicos), un patrón característico en la resonancia magnética con gadolinio, puede ser suficiente 4-5.

Conclusiones

El Síndrome Confusional Agudo supone un reto dentro de la Medicina Interna, dada la variedad de etiologías que abarca. Aunque el primer diagnóstico diferencial sea descartar causa infecciosa o medicamentosa debido a su alta frecuentación dentro de la hospitalización, hay que barajar otras entidades menos prevalentes y de presentación atípica. Además, no se debe olvidar los antecedentes del paciente y la posibilidad de que el cuadro enmascare una neoplasia oculta.

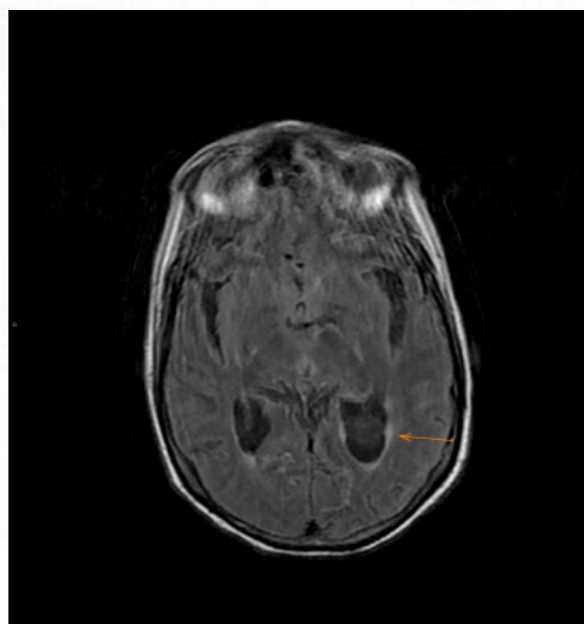
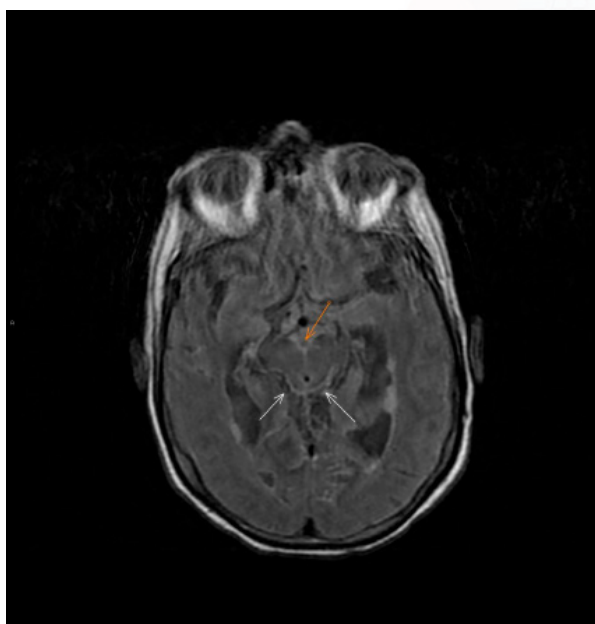
A pesar de que la afectación neurológica no sea tan frecuente en el Linfoma B difuso, todo paciente con antecedentes de linfoma debe hacernos pensar en infiltración neurológica linfomatosa dada su comorbilidad.

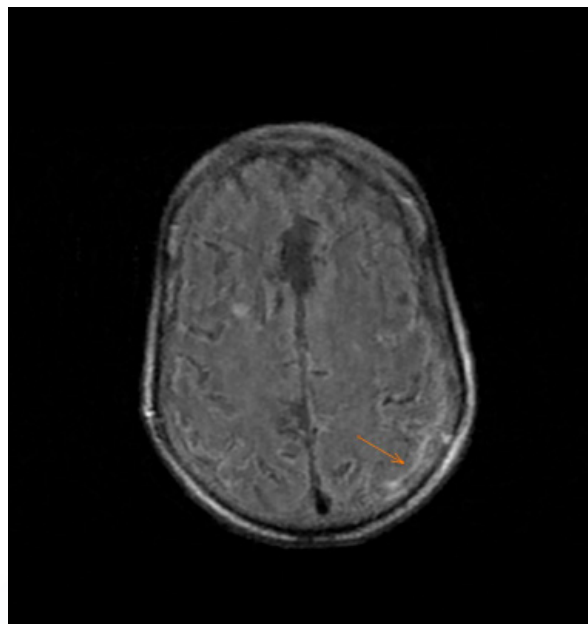
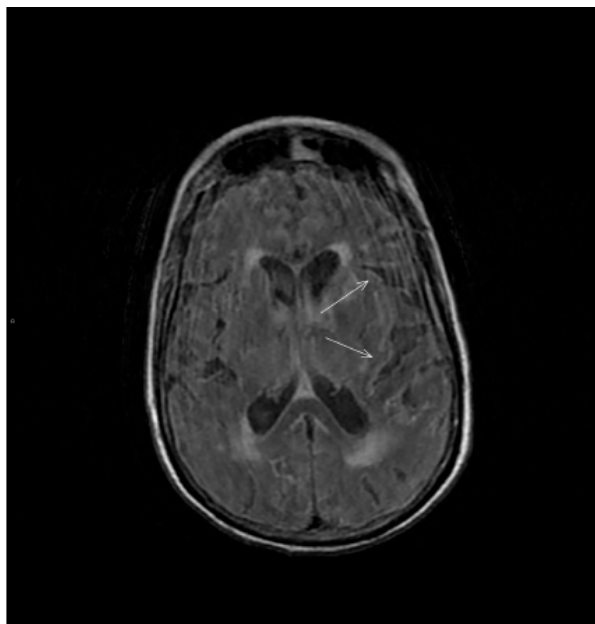
Para su diagnóstico, puede ser suficiente con una Resonancia Magnética con gadolinio y el contexto clínico del paciente.

Puntos destacados

El síndrome confusional agudo se desarrolla frecuentemente en los paciente oncológicos. Es necesario incluir en el diagnóstico diferencial de deterioro cognitivo rápidamente progresivo Meningitis Linfomatosa si hay antecedentes de neoplasia.

Ilustraciones, figuras y tablas





Bibliografía

1. Setters B, Solberg LM. Delirium. *Prim Care* [Internet]. 2017;44(3):541–59. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pop.2017.04.010>
2. Lawlor PG, Gagnon B, Mancini IL, Pereira JL, Hanson J, Suarez-Almazor ME, et al. Occurrence, causes, and outcome of delirium in patients with advanced cancer: A prospective study. *Arch Intern Med* [Internet]. 2000;160(6):786. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1001/archinte.160.6.786>
3. Yamamoto W, Tomita N, Watanabe R, Hattori Y, Nakajima Y, Hyo R, et al. Central nervous system involvement in diffuse large B-cell lymphoma. *Eur J Haematol* [Internet]. 2010;85(1):6–10. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1600-0609.2010.01438.x>
4. Tomita M, Koike H, Kawagashira Y, Iijima M, Adachi H, Taguchi J, et al. Clinicopathological features of neuropathy associated with lymphoma. *Brain* [Internet]. 2013;136(8):2563–78. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/brain/awt193>
5. Rhodes CH, Glantz MJ, Glantz L, Lekos A, Sorenson GD, Honsinger C, et al. A comparison of polymerase chain reaction examination of cerebro-spinal fluid and conventional cytology in the diagnosis of lymphomatous meningitis. *Cancer* [Internet]. 1996;77(3):543–8. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1002/\(sici\)1097-0142\(19960201\)77:3<543::aid-cnrcr17>3.0.co;2-4](http://dx.doi.org/10.1002/(sici)1097-0142(19960201)77:3<543::aid-cnrcr17>3.0.co;2-4)

Aprobación ética

El presente trabajo no ha recibido ayuda específica proveniente del sector público comercial sin ánimo de lucro.

Los autores declaran carecer de conflictos de intereses.

Consentimiento del paciente

No hay fotografías ni otra información que posibilite la identificación del paciente.



775/78. MÁS ALLÁ DE LOS FACTORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR TRADICIONALES

Autores:

García Calle, D.¹, Daza Sánchez, M.¹, Sánchez Arribas, J.¹, Cuello Castaño, A.¹

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Resumen:

Varón de 58 años con antecedente de cardiopatía isquémica. Tras tratamiento farmacológico y medidas higiénico – dietéticas, excelente control metabólico. A pesar de esto, continua con eventos cardiovasculares. Por ello, cobra especial importancia la valoración de riesgo cardiovascular residual.

Palabras clave

Riesgo cardiovascular residual, cLDL, colchicina

Cuerpo del artículo

INTRODUCCIÓN:

Dentro de las enfermedades cardiovasculares, la aterosclerosis es la más importante y supone millones de muertes al año. El cLDL y otras apolipoproteínas ricas en colesterol son clave para la aterogénesis. Determinan la carga total de la placa, el riesgo de su rotura y de episodio agudo de eventos cardiovasculares. Por ello, la reducción de sus niveles plasmáticos, tanto a nivel de prevención primaria como secundaria, debe ser la principal diana en el tratamiento.

Descripción Caso Clínico:

Varón de 58 años con los siguientes antecedentes:

- No factores de riesgo cardiovascular conocidos.
- Cardiopatía isquémica crónica con debut en 2016 como síndrome coronario agudo con elevación del ST inferior. Lesión crítica de coronaria derecha tratada con stent.
- Ingreso posterior en 2016 y 2017: Dolor torácico con ergometría negativa
- Ingreso en 2021 con dolor torácico con ergometría eléctricamente negativa y clínica positiva. Se realiza coronarografía con enfermedad de circunfleja tratándose con dos stents farmacoactivos.
- Reingreso precoz en mayo de 2021 por ángor nocturno con mínima movilización de enzimas. Se realiza coronarografía sin datos de reestenosis de stent, pero si progresión de enfermedad de arteria coronaria derecha (dos stent).
- Ingreso en Julio de 2021 por angina inestable. Coronarografía sin lesiones significativas y stent permeables. Zona de milking leve en segmento medio de descendente anterior, con tendencia al vasoespasma (se ajusta tratamiento)
- Ingreso en octubre 2021 por ángor inestable con ergometría negativa.
- Ingreso en febrero y marzo de 2022 por angina inestable, ergometrías negativas. Ajustes de tratamiento médico
- Coronarografía en mayo de 2022 con revascularización de lesión severa de descendente anterior media y reestenosis de stent de coronaria derecha.



- Ingreso en marzo de 2023 por angina inestable, de nuevo coronarografía con reestenosis de Arteria descendente anterior y lesión de novo en ramo bisectriz, tratada con balón farmacoactivo
- Tratamiento habitual: AAS 100 mg c/24h, Ticagrelor 90mg c/12h, omeprazol c/24h, Rosuvastatina 20 mg / ezetimiba 10 mg c/24h, ivabradina 5 mg c/12h, Verapamilo c/12h.

Acude a urgencias en septiembre de 2023 por clínica anginosa, que no cede pese a nitroglicerina sublingual. Seriación enzimática negativa y sin cambios en electrocardiograma. Se realiza ergometría con resultado clínicamente positivo y eléctricamente negativo. Necesidad de nitroglicerina en perfusión continua para control del dolor. Ingreso en planta para estudio. Sin nuevos episodios de dolor torácico ni clínica de insuficiencia cardiaca descompensada. Se realiza coronariografía, sin evidenciarse nuevas lesiones angiográficas, no obstante, ligera reestenosis de stent en coronaria derecha, procediéndose a dilatación con balón.

Evolución:

Se comprueba muy buen control de factores de riesgo cardiovascular. Ha perdido más de 20kg de peso en los últimos dos años. Tensiones en torno a 120/60mmHg. Glucemia basal alterada, con Hb1ac de 6%.

Perfil lipídico: Colesterol total 110 (HDL 58, LDL 34, noHDL 52). TG 77. Colesterol/ApoB 2.56. Colesterol LDL/ApoB 0.79. ApoB 43. LpA 22.4. TSH 1.58

Tras el alta decidimos seguimiento en consultas externas de Riesgo Cardiovascular. Pese a buen control metabólico, el paciente persiste con eventos por lo que decidimos añadir al tratamiento:

- Metformina 850mg 0.5 comprimido en desayuno y cena.
- Colchicina 0.5 mg un comprimido en desayuno.

Discusión y Trascendencia Clínica:

Es importante analizar todos los factores de riesgo cardiovascular para establecer el riesgo total y establecer objetivos ideales de cLDL. En primer lugar hay que intensificar las medidas higiénico-dietéticas. Además, hay que instaurar tratamiento hipolipemiante precoz, desde las clásicas estatinas (asociadas a ezetimiba o en monoterapia) o terapias más novedosas como los iPCSK9, ácido bempedoico, icosapento de etilo y el inclisiran que se utilizarán en caso de no llegar a objetivos de cLDL.

Cuando persisten los eventos a pesar de un estricto control de factores de riesgo cardiovascular, cobra especial importancia el riesgo cardiovascular residual. Éste, es el riesgo que permanece después de que se hayan realizado intervenciones dirigidas a reducir y/o eliminar variables conocidas y abordables que confieren ese riesgo.

En primer lugar, habría que ampliar el perfil lipídico estándar y solicitar otros parámetros como apoB y colesterol no HDL. Normalmente, los niveles de cLDL corresponden a los niveles de apoB y los niveles de colesterol no HDL, lo cual hace que estos tres parámetros constituyan la base etiopatogénica de la aterosclerosis. Sin embargo, en un 20% de los casos los niveles no coinciden, sobre todo en: Hipertrigliceridemia (> 400 mg/dl), diabetes mellitus, síndrome metabólico, obesidad y concentraciones muy bajas de cLDL. Esto hace que estos parámetros sean marcadores de riesgo cardiovascular residual.

Por otro lado, la elevación plasmática lipoproteína a (Lp(a)) se asocia con mayor riesgo de enfermedad cardiovascular aterosclerótica y se ha demostrado que su reducción disminuye el riesgo cardiovascular. Según las recomendaciones actuales, se debería determinar su valor al menos una vez en la vida de los pacientes.



Además, el riesgo residual se explica al menos en parte por una inflamación persistente que, por lo general no se ve afectada por los tratamientos de prevención secundaria actualmente recomendados. Los estrechos vínculos entre la inflamación, la aterotrombosis y los síndromes coronarios se conocen desde hace mucho tiempo. Estudios experimentales y clínicos lo han demostrado, aunque su transformación en objetivo de la práctica clínica, por la poca disponibilidad de fármacos de utilidad, ha sido y es lenta y controvertida. La aterosclerosis es un proceso inflamatorio vascular crónico, iniciado por la internalización de lípidos y complicado por la infiltración de células de la inmunidad innata y adquirida que liberan moléculas inflamatorias.

La inflamación impulsa todas las fases de la aterosclerosis, por lo que puede ser considerada como diana de tratamiento. El primer fármaco antiinflamatorio que redujo los eventos cardiovasculares en un ensayo clínico controlado con placebo fue el canakinumab en el ensayo CANTOS [Canakinumab Anti-Inflammatory Thrombosis Outcomes Study]). Sin embargo, no se han ampliado estudios con respecto a esto.

Por otra parte, la colchicina ha demostrado en diferentes ensayos clínicos reducir el riesgo de eventos cardiovasculares en los pacientes que han sufrido un infarto de miocardio y en los pacientes con enfermedad coronaria crónica. Demostró su beneficio en el estudio Colchicine Cardiovascular Outcomes Trial (COLCOT) en pacientes que habían experimentado un síndrome coronario agudo en los 30 días previos, así como en el escenario de la cardiopatía isquémica crónica en el estudio LOW-DOse COLchicine (LoDoCo), aunque se trató de un ensayo abierto que contó solamente con 532 pacientes. Posteriormente se hizo otra versión, el LoDoCo2 ha demostrado tales beneficios en una muestra muy superior, con un total de 5.522 pacientes.

Se plantean dudas acerca del beneficio de la colchicina en relación con el tiempo transcurrido hasta el inicio del tratamiento después de un episodio previo de SCA. Hay algunos ensayos en los que se ha comprobado que supone un beneficio uniforme con independencia del tiempo transcurrido tras el evento de SCA más reciente.

Estos hallazgos sugieren que la terapia con baja dosis de colchicina (0,5 mg/día) modifica favorablemente la placa coronaria, independientemente de la terapia intensiva con estatinas en dosis altas y la reducción sustancial de lipoproteínas de baja densidad.

Puntos destacados

Las conclusiones obtenidas refuerzan el uso de la colchicina como agente de prevención secundaria adicional por su capacidad de amortiguar el medio inflamatorio que contribuye a la aterotrombosis. Sin embargo, todavía son necesarios más estudios para reforzar esta evidencia.

Ilustraciones, figuras y tablas

No ilustraciones, figuras o tablas.

Bibliografía

1. *The Task Force for the management of dyslipidaemias of the European Society of Cardiology (ESC) and European Atherosclerosis Society (EAS). 2019 ESC/EAS Guidelines for the management of dyslipidaemias: lipid modification to reduce cardiovascular risk. European Heart Journal. Volume 41, Issue 1, 1 January 2020, Pages 111–188.*
2. *Giugliano RP, Pedersen TR, Park JG, De Ferrari GM, Gaciong ZA, Ceska R, et al. Clinical efficacy and safety of achieving very low LDL-cholesterol concentrations with the PCSK9 inhibitor evolocumab: A prespecified secondary analysis of the FOURIER trial. Lancet. 2017;390(10106):1962–71, [http://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736\(17\)32290-0](http://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736(17)32290-0).*



3. Jukema JW, Szarek M, Zijlstra LE, de Silva HA, Bhatt DL, Bittner VA, et al., ODYSSEY OUTCOMES, Committees and Investigators. Patients with recent acute coronary syndrome and polyvascular disease derive large absolute benefit from alirocumab: ODYSSEY OUTCOMES trial. *J Am Coll Cardiol.* 2019.
4. Juan Francisco Ascaso, Fernando Civeira, Carlos Guijarro, José López Miranda, Luis Masana, José María Mostaza, Juan Pedro-Botet, Xavier Pintó y Pedro Valdivielso. Indicaciones de los inhibidores de PCSK9 en la práctica clínica. Recomendaciones de la Sociedad Española de Arteriosclerosis (SEA), 2019. *Clin Investig Arterioscler.* 2019;31(3):128---139.
5. Ray KK, Landmesser U, Leiter LA, Kallend D, Dufour R, Karakas M, Hall T, Troquay RP, Turner T, Visseren FL, Wijngaard P, Wright RS, Kastelein JJ. Inclisiran in patients at high cardiovascular risk with elevated LDL cholesterol. *N Engl J Med.* 2017;376:1430–1440.
6. Visseren FLJ, Mach F, Smulders YM, et al. 2021 ESC Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice. *Eur Heart J* 2021; 42:3227.
7. Colchicine Therapy and Plaque Stabilization in Patients With Acute Coronary Syndrome. A CT Coronary Angiography Study. Kaivan Vaidya, Clare Arnott, Gonzalo J. Martínez, Bernard Ng, Samuel McCormack, David R. Sullivan, David S. Celermajer and Sanjay Patel. *JACC Cardio-vasc Imaging.* 2018 Feb;11(2 Pt 2):305-316.

Aprobación ética

No precisa

Consentimiento del paciente

No precisa

775/79. MÁS ALLÁ DE UN DIAGNÓSTICO DE PRESUNCIÓN: DERRAME PLEURAL EN PACIENTE CON INFECCIÓN RESPIRATORIA

Autores:

Teruel Macías, P.¹, Manzano Limón, M.¹, de los Reyes Vázquez, S.¹, Garrido Gamarro, B.¹, Collazo Yáñez, D.¹

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Resumen:

Presentamos el caso de un varón de 70 años, que ingresa por neumonía en contexto de infección por virus influenza A y derrame pleural asociado. Durante el ingreso presenta empeoramiento del derrame pleural a pesar de la mejoría clínica y analítica progresiva, por lo que se realiza estudio del líquido pleural, obteniéndose un resultado compatible con quilotórax. Ante estos hallazgos se amplía el estudio para filiar la etiología y se detecta una masa mediastínica posterior compatible con proceso tumoral. Tras la toma de muestras se establece el diagnóstico anatomopatológico de linfoma y se inicia tratamiento para el mismo.



Palabras clave

Derrame pleural, quilotórax, linfoproliferativo, linfoma

Cuerpo del artículo

Historia clínica:

Presentamos el caso de un varón de 69 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos. Entre sus antecedentes personales destaca diabetes mellitus tipo 2 tratada con metformina, con buenos controles glucémicos, síndrome ansioso-depresivo e hipertrofia benigna de próstata sin tratamiento. No presenta otros antecedentes de interés ni intervenciones quirúrgicas previas. Vacunado de tres dosis de sars-cov2, pero no de la gripe. En cuanto a su situación basal, totalmente independiente para las actividades básicas de la vida diaria, buen nivel cognitivo y actualmente está jubilado (taxista).

Acude a urgencias por aumento progresivo de disnea de una semana de evolución asociado a cuadro catarral. Refiere tos con ausencia de expectoración y febrícula de hasta 37.8°C. Fue valorado por su médico de Atención Primaria previamente, pautándole tratamiento sin mejoría clínica. No refiere otra sintomatología de interés a la anamnesis dirigida por aparatos y sistemas.

A la exploración física, presenta aceptable estado general. Consciente, orientado en las tres esferas y colaborador. Taquipneico en reposo y al habla, pero manteniendo saturación basal por encima del 95%. Hemodinámicamente estable, con frecuencia cardiaca en 90lpm y TA en 127/80mmHg. A la auscultación cardiaca presenta tonos cardíacos rítmicos, sin soplos audibles. En la auscultación pulmonar, murmullo vesicular disminuido de forma generalizada, roncus dispersos e hipofonía en base pulmonar derecha. Exploración abdominal sin hallazgos patológicos. No presenta edemas en miembros inferiores ni signos de TVP.

Pruebas complementarias:

En la analítica destaca elevación de reactantes de fase aguda, con una leucocitosis a expensas de neutrofilia y una proteína C reactiva en 120. Función renal, perfil hepático e iones en rango de normalidad, así como resto de hemograma y coagulación.

En la radiografía de tórax se aprecia una imagen condensante en lóbulo inferior derecho con derrame pleural ipsilateral asociado.

Se extraen hemocultivos y se solicita PCR de virus respiratorios y antigenuria en orina, siendo positiva la PCR de virus influenza A.

Evolución y Diagnóstico:

Dada la situación clínica y los resultados de las pruebas complementarias, se ingresa a cargo de Medicina Interna con el diagnóstico de neumonía en lóbulo inferior derecho en paciente con infección por virus influenza A y derrame pleural asociado de probable origen paraneumónico, iniciándose tratamiento antiviral y antibioterapia empírica para cubrir probable sobreinfección bacteriana.

Durante las primeras 48 horas de hospitalización presenta buena evolución clínica, con menos tos y disnea, sin precisar oxigenoterapia y manteniéndose hemodinámicamente estable en todo momento. Analíticamente presenta disminución de los reactantes de fase aguda, pero en la radiografía de control se observa aumento del derrame pleural derecho descrito al ingreso. Ante sospecha de empiema, se realiza toracocentesis evacuadora, en la que obtienen 1100cc de líquido pleural con aspecto purulento y se coloca tubo de tórax conectado a aspiración durante 72h, obteniéndose un débito posterior de 1500cc.

En el estudio del líquido pleural se obtiene un líquido turbio con pH de 7.4, glucosa 94, proteínas 5.3 y LDH 200, leucocitos 9654 (99% mononucleares), siendo compatible con un exudado



según los criterios de Light. En el cultivo del líquido no crece ningún microorganismo. Dado que los resultados no son compatibles con la sospecha inicial de empiema (pH alcalino, predominio mononucleares, sin consumo de glucosa...), se toman nuevas muestras, añadiéndose colesterol, triglicéridos, adenosina desaminasa y marcadores tumorales al estudio. En este estudio se obtiene un líquido turbio, con pH 7.4, glucosa 150, leucocitos 15100 (97% mononucleares), colesterol 59, triglicéridos 375, ADA 23 y marcadores tumorales negativos, compatible con quilotórax.

Además, se solicita un TC de tórax en el que se evidencia una masa mediastínica con obstrucción del bronquio del segmento 6 derecho y extensión mediastínica y a pleura posterior, lateral, mediastínica y diafragmática, con derrame pleural derecho y adenopatías hiliomediastínicas (Figuras 1 y 2). Con estos hallazgos se solicita PET-TC que confirma la presencia de una masa tumoral mediastínica posterior con infiltración de pleura, derrame pleural bilateral y adenopatías mediastínicas bilaterales, hiliares y torácicas (Figuras 3 y 4).

Durante este periodo, el paciente se mantiene clínica y hemodinámicamente estable, por lo que, se decide alta hospitalaria y se continúa el estudio de forma ambulatoria.

Para filiar la etiología de la masa, se deriva a Neumología realizándose PAAF por ecobroncoscopia (EBUS) y criobiopsia mediante ecobroncoscopia transesofágica (crioEUS-B), que resultan negativas. Finalmente se realiza biopsia con aguja gruesa guiada por TC, que resulta positiva para proceso linfoproliferativo B, con perfil inmunohistoquímico sugestivo de linfoma. Con estos resultados se deriva a Hematología para punción de médula ósea y tratamiento etiológico.

Discusión y conclusiones:

El quilotórax se define como un derrame pleural tipo exudado con presencia de quilomicrones y triglicéridos. En la mayoría de los casos se produce como consecuencia de una lesión del conducto torácico que puede tener múltiples etiologías, siendo la más frecuente la traumática en contexto de una cirugía o procedimientos invasivos. No obstante, también pueden ser de etiología no traumática, destacando entre ellas la neoplásica, donde los procesos linfoproliferativos y las metástasis son la principal causa, como ocurre en el caso expuesto. También pueden deberse a causa infecciosa, congénita o idiopática.

La clínica típica consiste en disnea progresiva y presión torácica, con ausencia de fiebre o dolor torácico. Análíticamente pueden presentar datos de desnutrición e inmunodepresión según la etiología.

Para realizar el diagnóstico es fundamental realizar un análisis del líquido pleural cuyo estudio incluya apariencia del líquido, pH, recuento celular, glucosa, triglicéridos y colesterol. En el caso del quilotórax encontraremos un líquido de aspecto turbio, con pH alcalino, sin consumo de glucosa y presencia de mononucleares. El diagnóstico viene definido por la presencia triglicéridos en líquido pleural superiores a 110 mg/dl o triglicéridos entre 50-100 mg/dl con presencia de quilomicrones.

Es fundamental realizar el diagnóstico diferencial con el pseudoquilotórax, en cuyo caso observaríamos colesterol mayor a 200 mg/dl y triglicéridos menor a 110 mg/dl, y con el empiema, que estaría en un contexto infeccioso y en el líquido observaríamos un pH ácido con consumo de glucosa y predominio de polimorfonucleares.

Además, se deben realizar estudios complementarios como radiografía de tórax, TC de tórax y abdomen o incluso linfogammagrafía para establecer la localización y mecanismos de fuga, así como la etiología del quilotórax.

Las opciones terapéuticas son muy diversas y varían en función de la etiología. El tratamiento de elección es el de la causa subyacente, así como modificaciones dietéticas consistente en dieta baja en grasas y alta en proteínas. Además, se pueden realizar medidas de drenaje pleural para

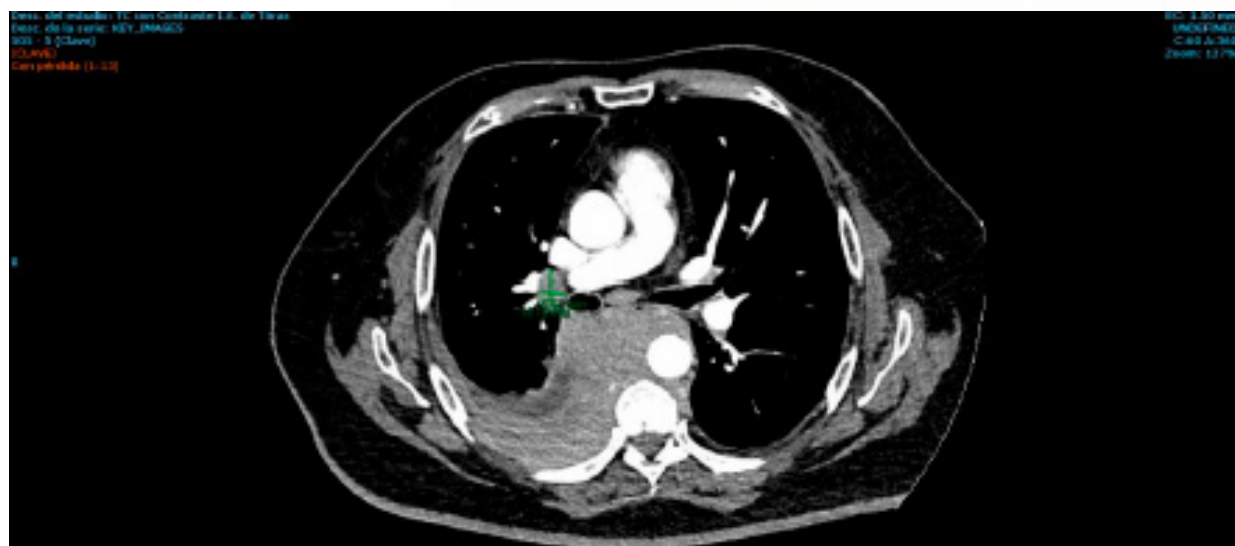
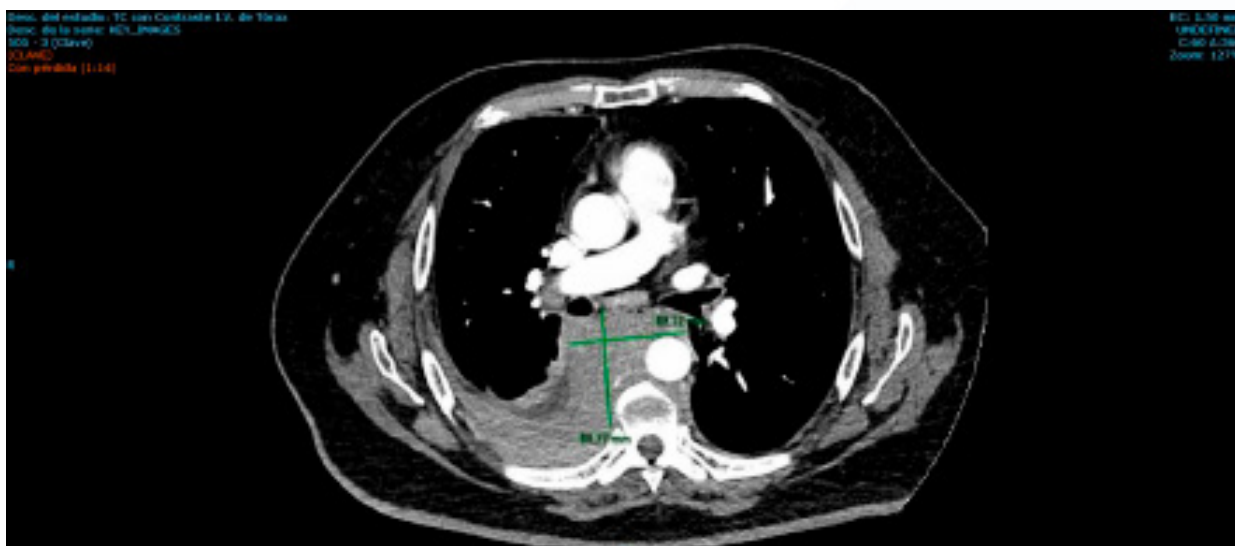


control sintomático. En ciertas situaciones refractarias se pueden realizar otras técnicas más específicas como la ligadura del conducto torácico o derivación pleuroperitoneal.

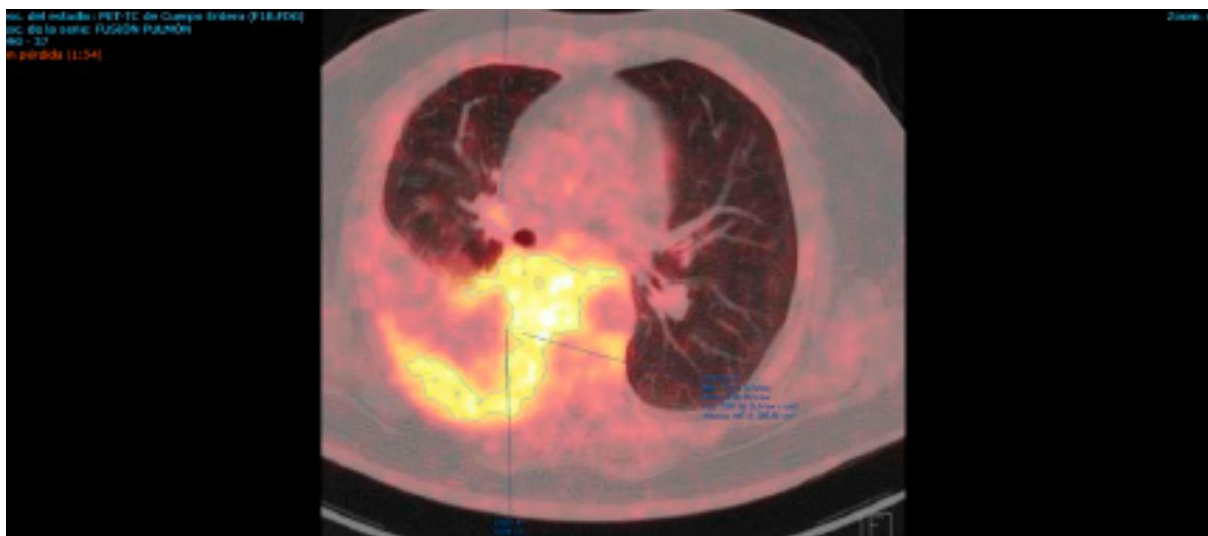
Puntos destacados

El interés del caso radica en la importancia de filiar el origen de un derrame pleural cuya evolución no es compatible con la sospecha diagnóstica, ya que el correcto diagnóstico va a condicionar el tratamiento y el pronóstico del paciente.

Ilustraciones, figuras y tablas



Figuras 1 y 2: Cortes del TC de tórax en el que se aprecia la masa mediastínica posterior descrita, asociada a derrame pleural derecho y adenopatías hiliares.



Figuras 3 y 4: Imágenes del PET-TC en el que se observa la captación de la masa mediastínica posterior descrita, así como de las adenopatías descritas

Bibliografía

1. Maldonado F, Hawkins FJ, Daniels CE, Doerr CH, Decker PA, Ryu JH. Pleural fluid characteristics of chylothorax. *Mayo Clin Proc.* 2009;84:129–33.
2. McGrath EE, Blades Z, Anderson PB. Chylothorax: aetiology, diagnosis and therapeutic options. *Respir Med.* 2010;104:1–8.
3. Bender B, Murthy V, Chamberlain RS. The changing management of chylothorax in the modern era. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015:1–7.
4. Skouras V, Kalomenidis I. Chylothorax: diagnostic approach. *Curr Opin Pulm Med.* 2010;16:387–93.
5. Altun G, Pulathan Z, Kutanis D, Hemsinli D, Erturk E, Civelek A. Conservative management of chylothorax. *Tex Heart Inst J.* 2015;42:148–51.



6. Bryant AS, Minnich DJ, Wei B, Cerfolio RJ. The incidence and management of post-operative chylothorax after pulmonary resection and thoracic mediastinal lymph node dissection. *Ann Thorac Surg.* 2014;98:232–5.

Aprobación ética

No requiere.

Consentimiento del paciente

Sí.

775/80. LINFOMA B ANAPLÁSICO ASOCIADO A PRÓTESIS MAMARIAS

Autores:

Cuello Castaño, A.¹, Pérez Galera, S.², Girón Ortega, J.², Sánchez Arribas, J.¹

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla, (2) Médico Especialista en Familia y Comunidad. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Resumen:

Presentamos el caso de una mujer de 31 años, sin antecedentes de interés salvo apendicectomía e implante de prótesis mamaria bilateral estética en 2014. Consultó por adenopatía axilar derecha, dolorosa de dos meses de evolución con aumento progresivo y sin otra clínica asociada. Análíticamente destacó ligera anemia normocítica normocrómica con elevación de VSG y beta-2-Microglobulina. En la ecografía de mamas se observó prótesis mamaria en buen estado y presencia de gran conglomerado adenopático axilar derecho polilobulado. Se presentan y discuten a continuación las diferentes hipótesis clínicas, así como el manejo y evolución de la paciente.

Palabras clave

Enfermedad linfoproliferativa.

Linfoma no Hodgkin.

Prótesis mamaria.

Cuerpo del artículo

Caso Clínico:

Introducción:

El linfoma anaplásico de células grandes asociado a implantes mamarios (BIA-ALCL) es una variante poco frecuente de linfoma no Hodgkin de células T. Se caracteriza por su desarrollo en torno a los implantes mamarios, especialmente en la cápsula periprotésica y el fluido circundante y, aunque la mayor parte de las pacientes suelen estar asintomáticas en el momento del diagnóstico, a menudo se presenta con inflamación y edema unilateral en ausencia de signos de infección ni traumatismo previo.



Los primeros casos documentados de BIA-ALCL surgieron en la década de 1990. En 2016 se incluyó en la clasificación de neoplasias linfoides de la Organización Mundial de la Salud (OMS) como una entidad novedosa dentro del espectro de los linfomas anaplásicos de células grandes, diferenciándolo de otros linfomas que no expresan ALK. Este hecho marcó un hito importante en la comprensión y el manejo de esta enfermedad. Hasta el año 2020 se ha observado un notable aumento en la cantidad de publicaciones científicas relacionadas con este tema, calculándose que la frecuencia del BIA-ALCL varía entre 1 cada 2.832 y 1 cada 30.000 mujeres con implantes mamarios, aunque la verdadera incidencia permanece desconocida, dada la carencia de registros exhaustivos de implantes en todo el mundo.

Historia clínica (antecedentes, enfermedad actual y exploración).

Mujer de 31 años sin hábitos tóxicos. Antecedentes familiares de: abuela materna con cáncer de mama a los 44 años y madre con fibroadenoma de mama. Antecedentes personales de: poliartritis ocasional y episodios de edema facial recidivante, estudiado en 2015 por Reumatología y Alergología, diagnosticándose de urticaria aguda recidivante, descartándose enfermedad sistémica. Antecedentes quirúrgicos de: apendicectomía e implante de prótesis mamaria bilateral estética en 2014.

Acudió a urgencias por adenopatía axilar derecha de dos meses de evolución con aumento progresivo de tamaño, acompañada de dolor y astenia. Negaba presencia de síntomas B o adenopatías a otros niveles. Negaba contacto con animales y viajes recientes.

A la exploración presentaba buen estado general, eupneica y afebril. Se palpaba en axila derecha tumoración indurada mayor a 1 cm de tamaño y dolorosa al tacto. No se palpaban adenopatías a otros niveles. El resto de la exploración fue normal.

Ante estabilidad de la paciente, se solicitaron pruebas complementarias y se dio de alta con consulta preferente en Medicina Interna para continuar estudio.

Introducción:

Analítica:

- Hemograma: Hemoglobina (Hb): 11.3 g/dL (12.0 - 16.0 g/dL), Volumen Corpuscular Medio (VCM): 94 fL (80 - 100 fL), Velocidad de Sedimentación Globular (VSG): 94 mm/h (<20 mm/h).
- Bioquímica: PCR: 130 mg/L (0.0 - 5.0 mg/L), Beta-2-Microglobulina: 2.52 mg/L (0.80 - 2.20 mg/L).
- Inmunología y autoinmunidad: Inmunoglobulina E: 392.7 UI/mL (0.0 - 150.0 UI/mL), Anticuerpos antinucleares (ANA): Positivo (1/80 dilución), patrón moteado fino, Anticuerpos anti-ADN de doble cadena: 1.2 UI/mL (Negativo <10 UI/mL), complemento C3: 133 mg/dL (90 - 180 mg/dL), complemento C4: 25.9 mg/dL (10 - 40 mg/dL).
- Serologías infecciosas: Treponema pallidum, Ac: Negativo, Virus de Epstein-Barr (EBV), anticuerpos (IgG): Positivo, EBV anticuerpos (IgM): Indeterminado, Citomegalovirus, Ac (IgG): Positivo, Parvovirus B19, Ac (IgG): Positivo, Virus de la inmunodeficiencia humana 1+2, Ac+Ag p24: Negativo, Virus de la hepatitis A, B y C Negativo. Echinococcus granulosus, Ac (IgG): Negativo, Brucella spp., Ac: Negativo. Mantoux negativo.

Mamografía: Prótesis mamarias en buen estado, sin hallazgos significativos.

Ecografía mamaria: Conglomerado adenopático axilar derecho.

TAC con contraste de cuello, tórax, abdomen y pelvis:

- Gran conglomerado adenopático (6.5 x 5.6 x 9.6 cm) en región axilar-retropectoral izquierda.
- Numerosos ganglios inespecíficos laterocervicales y axilares izquierdos.



- Derrame pleural bilateral de pequeña cuantía.
- Ascitis en pelvis en cuantía moderada.
- Hígado y bazo en límites superiores de la normalidad.
- Útero con contornos mal definidos, cérvix uterino de aspecto engrosado.

EVOLUCION:

Ante estos hallazgos, la ausencia de diagnóstico y sospecha de enfermedad con pronóstico reservado, se decidió ingreso reglado en planta de Medicina Interna para continuar estudio. A su ingreso presentaba nuevas adenopatías dolorosas palpables en la región supraclavicular derecha, así como molestias y picor intenso en la mama derecha.

Se solicitó PET-TAC que confirmó la afectación linfática supradiaphragmática así como actividad metabólica generalizada en la médula ósea, descartándose afectación en ella mediante biopsia.

En la RMN de mamas se objetivó un conglomerado adenopático axilar derecho (9 cm), con áreas de captación difusas en mama derecha y se realizó exéresis ganglionar y biopsia de mama, mostrándose hallazgos compatibles con un linfoma anaplásico de células grandes ALK-negativo asociado a implante mamario.

Fue derivada a las consultas de Oncología desde donde se planificó para cirugía de retirada de prótesis y capsulectomía seguido de quimioterapia esquema B-CHP dada la extensión de la enfermedad (estadio II) en el momento del diagnóstico. Presentó una excelente respuesta metabólica con remisión completa en los diferentes PET-TAC de control, manteniéndose libre de enfermedad tras 18 meses de seguimiento.

Diagnóstico

Linfoma anaplásico de células grandes ALK-negativo (BIA-ALCL) asociado a implante mamario.

Discusión y Conclusiones:

El BIA-ALCL es un tipo de Linfoma no Hodgkin poco común, descrito a partir de los 7-10 años del implante de prótesis mamarias, en relación con un proceso inflamatorio crónico inducido por los implantes, el cual puede provocar degeneración y displasia en una paciente genéticamente susceptible. Esta teoría está respaldada por la identificación de numerosas células T en la envoltura que rodea al material protésico y el hecho de que el origen de la masa se encuentre directamente en dicha envoltura alrededor del implante, a diferencia de los linfomas mamarios primarios que no afectan a ella. La forma de presentación más común es en forma de seroma con inflamación, asimetría y presencia de edema periprotésico. El dolor y los síntomas B son menos habituales.

En cuanto al tipo de prótesis mamaria, se han reportado casos asociados tanto con prótesis rellenas de silicona como de suero, siendo más común con prótesis de superficie texturizada que con superficie lisa. Cuando se observa edema en una mama con prótesis, la ecografía es la herramienta de imagen inicial recomendada para detectar la presencia de seroma y su extensión.

La confirmación de este tipo de linfoma requiere de citología del líquido o, como en el caso de nuestra paciente, de biopsia de la masa con extracción de la adenopatía, siendo esta prueba la de mayor sensibilidad y especificidad. Una vez confirmado, se requieren de pruebas como PET-TC y biopsia de médula ósea para evaluar la afectación a distancia.

En el proceso de diagnóstico diferencial, el principal desafío radica en diferenciarlo del linfoma primario de la mama. Otras patologías que descartar son la enfermedad granulomatosa por cuerpo extraño, vasculitis granulomatosas, tuberculosis, sarcoidosis o enfermedad de Castleman.



El tratamiento habitual implica la retirada de los implantes y la capsulectomía completa. La adición de quimioterapia, con fórmulas como CHOP dependerá de la extensión y del PET-TAC de control tras la capsulectomía.

Presenta buen pronóstico, ya que la mayoría de las pacientes se presentan sin extensión más allá de la capsula del implante (estadio I), sin embargo, resulta fundamental su sospecha y detección precoz pues la extensión extracapsular se asocia con un mayor riesgo de recurrencia y muerte del paciente.

Puntos destacados

Nuestro caso destaca por la escasa literatura sobre el BIA-ALCL, su presentación clínica atípica y el seguimiento riguroso, subrayando la importancia de este dada la evolución clínica incierta, más especialmente en casos poco comunes como el nuestro.

Ilustraciones, figuras y tablas

-

Bibliografía

1. Umaña Ordóñez Mauricio, Recalde Losada César A, Rubio Verdú Raquel, Solesio Pilarte Francisco, Peiro Cabrera Gloria, Lorda Barraguer Elena. Linfoma anaplásico de células grandes asociado a implantes mamarios. Cuatro casos diagnosticados en la provincia de Alicante, España. *Cir. plást. iberolatinoam.* [Internet]. 2019 Sep.
2. Torres Pérez Asia, Gijón Vega María, Kenig Nitzan, Montón Echeverría Javier, Gómez Bajo Gregorio Jesús, Vaquero Pérez María del Mar. Linfoma anaplásico de células grandes e implantes mamarios: revisión sistemática de las casuísticas publicadas. *Cir. plást. iberolatinoam.* [Internet]. 2020 Mar.
3. Fernández-Sobrino Isabel, Cordones-Guerrero Juan-José, Benítez-Dupin Olivia, Cornejo-Ladreiro José-Ignacio, Lobo-Samper Francisco. Masa palpable como presentación atípica de linfoma anaplásico de células gigantes asociado a implantes mamarios. *Cir. plást. iberolatinoam.* [Internet]. 2017 Jun.

Aprobación ética

-

Consentimiento del paciente

-

775/81. VASCULITIS ANCA+ POST-COVID-19

Autores:

Cuello Castaño, A.¹, Delgado Ferrary, M.², Sánchez Martín, N.²

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla, (2) Médico Especialista en Familia y Comunidad. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla



Resumen:

Presentamos el caso de una mujer de 80 años independiente y sin comorbilidades importantes que, tras un proceso neumónico provocado por el virus SARS-CoV-2, ya resuelto en el mes previo, reingresa en Medicina Interna por un deterioro renal agudo secundario, aparentemente, a déficit de ingesta oral. Tras instauración de tratamiento se produce un deterioro progresivo y se inicia estudio de otras causas, diagnosticando finalmente una vasculitis ANCA + PR3 probablemente postinfecciosa, desencadenada por la infección por virus del SARS-CoV-2, con buena respuesta tras tratamiento con ciclofosfamida, rituximab y corticoterapia.

Palabras clave

SARS-CoV-2

Vasculitis

Antineutrophil Cytoplasmic

Renal Insufficiency

Cuerpo del artículo

Introducción

El virus del SARS-CoV-2 (COVID) destaca principalmente por su transmisión, rápida y difícilmente controlable, y la gravedad que un grupo de la población determinado puede desarrollar cuando llega su fase inflamatoria. Por estos motivos, ha sido capaz de crear una pandemia mundial cuyas consecuencias aún estamos viviendo. Sin embargo, el COVID ha sido causante de otro grupo de enfermedades que, inicialmente, pasaron desapercibidas por el gran volumen de pacientes que requería atención inmediata por las complicaciones respiratorias. Algunas de ellas se caracterizan por una activación del sistema inmune.

Historia clínica: antecedentes, enfermedad actual, exploración física

Presentamos el caso de una mujer de 80 años, independiente para todas las actividades básicas e instrumentales de la vida diaria, sin hábitos tóxicos conocidos. Como comorbilidades destacan hipertensión arterial sistémica en tratamiento con losartán 50 mg al día y fibrilación auricular crónica en tratamiento con edoxaban 60 mg al día. Fue dada de alta dos semanas antes de Medicina Interna, tras pasar una neumonía bilateral con insuficiencia respiratoria asociada secundaria a una infección por COVID. Acude a Urgencias porque desde que llegó a domicilio la paciente presenta un deterioro del estado general, con escasa ingesta oral, náuseas, astenia, febrícula intermitente (37.5º) y pérdida de peso. En los últimos días asocia recorte de diuresis, sin clínica miccional ni dolor abdominal. En la analítica de urgencias destaca leucocitosis (12150) con neutrofilia (70%), creatinina 1.53 mg/dl (siendo su basal 0.77 mg/dl) sin alteraciones iónicas asociadas así como proteinuria de 100mg/dl. Urocultivo negativo. Se realiza la excreción fraccional de urea (27%), sugestiva de daño prerrenal. Se decide ingreso a cargo de Medicina Interna por deterioro renal agudo AKIN II y se inicia tratamiento con fluidoterapia. Sin embargo, pese al tratamiento endovenoso y un aumento de la ingesta oral, así como la presencia de un síndrome constitucional con febrícula asociada se solicitan otras pruebas complementarias.

Pruebas complementarias

Durante el ingreso se realizó varios controles urgentes con empeoramiento progresivo de las cifras de creatinina (1.53 ? 2.2 ? 3.1 ? 4.58). Se realizó una analítica completa con perfil lipídico, hemoglobina glicosilada, proteinograma, perfil de anemia, inmunoglobulinas, perfil tiroideo, marcadores tumorales y autoinmunidad. Todos los resultados tuvieron valores dentro de la normalidad o concordantes con su edad y riesgo vascular salvo los anticuerpos anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos PR3 (ANCA -PR3), con resultado positivo a título 1/160. Además se solicitó un TC toracoabdominal donde no se encontraron lesiones que justificaran el empeoramiento de la función renal.



Evolución

Con los hallazgos analíticos y la prueba de imagen, así como la aparición de proteinuria en rango nefrítico en la analítica, se decidió inicio de corticoterapia para evaluar respuesta. En esta ocasión, dada la edad de la paciente, se decidió no tomar biopsia para el diagnóstico. Tras inicio de prednisona 30mg la función renal comenzó a mejorar paulatinamente hasta estabilización y se remitió a consultas externas de Nefrología con juicio clínico de vasculitis PR-3 ANCA probablemente postinfecciosa tras infección por SARS-CoV-2. Tras retirada de corticoterapia se objetivó nuevo empeoramiento por lo que finalmente se inició Ciclofosfamida y Rituximab con buena respuesta clínica sostenida.

Diagnóstico

Vasculitis PR-3 ANCA probablemente desencadenada por infección SARS-CoV-2

Discusión y conclusiones

Las vasculitis son enfermedades inmunomediadas de difícil diagnóstico. Se definen por la inflamación y engrosamiento de las paredes vasculares en diferentes órganos /regiones vasculares. Se clasifican según el tamaño arterial siendo las vasculitis ANCA + de pequeño vaso y de afectación predominantemente renal. Deben descartarse otros procesos autoinmunes concomitantes como el lupus eritematoso sistémico, vasculitis inducidas por fármacos, procesos infecciosos (hepatitis B/A...) o enfermedades neoplásicas como el mieloma múltiple.

Pueden debutar de manera espontánea o activarse tras una respuesta inflamatoria sistémica, como una infección vírica en este caso. La clínica es heterogénea, variando en función del anticuerpo productor y el tamaño del vaso afectado, siendo riñón y pulmón las localizaciones más frecuentes. El diagnóstico definitivo se obtiene mediante inmunidad en sangre positiva y biopsia del órgano afectado. El tratamiento se basa en la inmunosupresión, ya sea corticomedida o por otros fármacos durante largos periodos. No son muchas las vasculitis post-infección por Sars-CoV-2 descritas en la literatura pero podría estudiarse la relación entre ambos o si sólo se trata de una respuesta a una infección sistémica como ocurre con otras patologías.

Puntos destacados

El COVID es un virus con alta prevalencia en la actualidad a pesar de haber pasado el punto álgido de la pandemia y, como tal, creemos importante conocer qué manifestaciones (aunque infrecuentes) puede dar en nuestros pacientes.

Ilustraciones, figuras y tablas

No se aportan

Bibliografía

1. Uppal NN, Kello N, Shah HH et al (2020) De novo ANCA-associated vasculitis with glomerulonephritis in COVID-19. *Kidney Int Rep* 5:2079–2083.
2. Jalalzadeh M, Valencia-Manrique JC, Boma N, Chaudhari A, Chaudhari S (2021) Antineutrophil cytoplasmic antibody-associated glomerulonephritis in a case of scleroderma after recent diagnosis with COVID-19. *Cureus* 13:e12485.
3. Selvaraj V, Moustafa A, Dapaah-Afrijie K, Birkenbach MP (2021) COVID-19-induced granulomatosis with polyangiitis. *BMJ Case Rep* 14:e242142.



Aprobación ética

No precisa

Consentimiento del paciente

No precisa

775/82. MENINGITIS LINFOCITARIA DE REPETICIÓN EN UN PACIENTE CON ARTRITIS REUMATOIDE DE LARGA DATA

Autores:

Galdeano Escáñez, A.¹, Martínez Romera, I., Urquizar Ayén, A. ¹, Pérez Crespo Gilabert, J.¹, Barnosi Marín, A.³

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería, (3) Médico Especialista en Familia y Comunidad. Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería

Resumen:

Paciente de 75 años con artritis reumatoide diagnosticada en 1999 en tratamiento actual con Abatacept, Metrotexato y corticoides con un aparente buen control de la enfermedad sistémica. Reingresa por tercera vez en los últimos años con clínica neurológica y fiebre, con pleocitosis linfocítica predominante en el estudio de LCR, sin aislamiento microbiológico causante del cuadro, dado este punto se establecen diagnósticos diferenciales descartándose afectación neoplásica mediante pruebas de imagen y concluyendo en una afectación neurológica de su enfermedad de base, la artritis reumatoide.

Palabras clave

Artritis reumatoide, meningitis reumática.

Cuerpo del artículo

Introducción:

Vamos a presentar el caso de una paciente diagnosticada de artritis reumatoide desde hace más de 20 años con reiterados ingresos por afectación neurológica en los últimos años por una supuesta meningoencefalitis linfocitaria presumiblemente viral, aunque con estudios microbiológicos negativos. Reingresa esta última vez por clínica neurológica y fiebre, descartándose causa infecciosa y tumoral principalmente, justificando finalmente su cuadro en el contexto de una complicación neurología de su artritis reumatoide, diagnosticándola de una presunta meningitis reumática.

Historia clínica:

Paciente de 75 años con factores de riesgo cardiovascular de HTA, DM, Obesidad, y antecedentes personales de Artritis reumatoide erosiva seropositiva desde 1999 en tratamiento actual con Abatacept 125 mg sc 1 vez a la semana (previamente Infliximab), metotrexato 20 mg semanales, ácido fólico pautado el día previo y posterior al metrotexato, suplementos de calcio y deflazacort 6 mg. Además, toma irbesartan y empaglifozina.



Presenta dos ingresos en neurología por meningoencefalitis linfocitaria presumiblemente viral aunque con estudios microbiológicos negativos en 2013 y 2016.

Acude esta última vez a urgencias por fiebre, cuadro confusional, debilidad generalizada e inestabilidad de la marcha. En este momento no presenta inflamación articular ni afectación dermatológica.

En la exploración en urgencias la paciente se encuentra consciente y orientada en persona, no en tiempo y espacio, bien hidratada y perfundida, eupneica en reposo. ACP rítmico sin soplos, MVC sin ruidos patológicos. ABD blando y depresible, no doloroso, no signos de irritación peritoneal, RHA conservados. MMII no edemas ni signos de TVP. NEURO: consciente y desorientada en tiempo y espacio, no en persona, ppcc normales, no afectación del lenguaje, MOEC, no alteraciones campimétricas, fuerza y sensibilidad conservadas, reflejos conservados, leve rigidez de nuca, signo de kerning y signos de Brudzinsky negativos. Imposibilidad para explorar la marcha por poca colaboración de la paciente y mal estar con fiebre.

Pruebas complementarias:

La analítica resultó anodina, con PCR 0,76, procalcitonina 0,08 y 6.630 leucocitos sin desviación izquierda, VSG 32, sistemático de orina normal. Serologías negativas. Toxoplasma negativo. TBC negativo. ANAs negativos. Marcadores tumorales negativos. Rx tórax sin hallazgos. TAC craneal sin hallazgos.

En punción lumbar de urgencias destaca pleocitosis linfocítica (Hematíes < 2000, Leucocitos 90, PMN 4.5%, Monocleares 95.5%, Glucosa 58, Proteínas totales 2.21)

Gram y cultivos de LCR sin desarrollo bacteriano y PCR de virus negativas (Virus herpes simple, VVZ, CMV, VEB, VJC, enterovirus, parechovirus y virus de la toscana). Resto de cultivos recogidos: hemocultivos, urocultivos negativos.

BODYTAC y cytospin sin hallazgos patológicos.

Evolución:

Ingresa en planta de neurología con Aciclovir y antibiótico empírico ante posible causante microbiológico. Tras cultivos sin desarrollo bacteriano y PCR de virus negativas, y ausencia de mejoría con tratamiento pautado, se descarta causa microbiológica del cuadro y se suspende tratamiento con Aciclovir y antibiótico empírico. Se descarta posible meningitis decapitada puesto que no recibió antibiótico previo a la punción lumbar y meningitis por Mollaret (asociada a VEB y VHS2, ambos negativos).

Diagnóstico diferencial:

Ante meningitis linfocitaria de repetición sin aislamiento microbiológico se evalúan las distintas posibilidades. Se plantea la carcinomatosis que se descarta con BODYTAC y cytospin sin hallazgos patológicos.

Se evalúa el caso de forma multidisciplinar con Reumatología y Medicina Interna dónde planteamos la posibilidad de tratarse de una complicación neurológica de la Artritis Reumatoide como la vasculitis cerebral, nódulos reumatoideos en SNC o meningitis reumatoide como diagnóstico de exclusión una vez descartada la etiología infecciosa y neoplásica.

La vasculitis reumatoide en SNC suele afectar a vasos de pequeño tamaño intracraneales y la clínica consiste en convulsiones, parálisis craneales, afasia, demencia... no siendo típica la fiebre (muy marcada en nuestro caso). Esta enfermedad va a ser más frecuente en pacientes con nódulos reumatoideos (no presentes en nuestro caso). El diagnóstico de confirmación sería una biopsia con AP compatible.



Los nódulos reumatoideos en SNC suelen ser muy infrecuentes en general y aun más cuando no hay nódulos reumatoideos en ninguna localización más, como es el caso. Para su diagnóstico se utiliza la RMN y AP mediante biopsia.

La meningitis reumatoide va a cursar con inflamación meníngea sin que haya nódulos reumatoideos en las mismas. Suele darse en pacientes con enfermedad seropositiva de larga evolución y la clínica consiste en cefaleas, deterioro del nivel de consciencia, fiebre... Para apoyar el diagnóstico se realiza RMN que suele presentar realce meníngeo. La hiperproteinorraquia suele apoyar el diagnóstico, además puede presentarse pleocitosis linfocítica y consumo de glucosa. Se puede detectar FR y CCP en muestra de LCR (no solicitado en nuestro caso).

Diagnóstico final y evolución:

Finalmente se realiza RMN a nuestra paciente que informa de realce meníngeo parieto-occipital derecho compatible con meningitis. Se administran Bolos de metilprednisolona 250 mg IV 3 días con buena evolución y posterior pauta descendente de corticoides vía oral.

Se concluye con meningitis linfocitaria aséptica vinculada a Artritis reumatoide seropositiva en tratamiento con Abatacept 125 mg semanales, Metotrexato 20 mg semanales y prednisona 6 mg diarios. En este momento se plantea cambiar tratamiento para control de su enfermedad de base y complicaciones extraarticulares con Rituximab.

Discusión y conclusiones:

Se debe considerar la meningitis reumatoidea en el diagnóstico diferencial del paciente con Artritis Reumatoide de larga data con afectación neurológica cuando hemos descartado afectación cerebrovascular, meningoencefalitis infecciosa, meningitis tuberculosa y otras enfermedades granulomatosas además de otras causas de afectación leptomeníngea como la meningitis carcinomatosa. Va a cursar con afectación paquileptomeníngea o meníngeo-parenquimatosa en la RMN, y presentan rápida respuesta a metilprednisolona.

Puntos destacados

Se debe considerar la meningitis reumatoidea en el diagnóstico diferencial del paciente con Artritis Reumatoide de larga data con afectación neurológica cuando hemos descartado afectación cerebrovascular, meningoencefalitis infecciosa, meningitis tuberculosa y otras enfermedades granulomatosas además causa carcinomatosa.

Ilustraciones, figuras y tablas

RMN craneal

Bibliografía

1. Guevara C, Villa E, René Núñez, José de Grazia. *Rheumatoid meningitis: report of two cases. Revista Médica De Chile. 2021 Feb 1;149(2):295–303.*
2. Qin Z, Kim J, Valencia D, Hamoodi L, Neltner J, Sizemore T, et al. *Rheumatoid meningitis: A case report and review of the literature. Neurol Clin Pract 2020; 10 (1): 73-83.*
3. Finkelshtein V, Lampl Y, Lorberboym M, Kanner A, Ben-Ami Raichman D, Dabby R, et al. *Self-limited Rheumatoid Meningitis as a Presenting Symptom of Rheumatoid Arthritis. Isr Med Assoc J. 2018; 20 (4): 262-4.*
4. Alexander SK, Di Cicco M, Pohl U, Cifelli A. *Rheumatoid disease: an unusual cause of relapsing meningoencephalitis. BMJ Case Rep. 2018; 2018.*



- Oono M, Fujita Y, Uchida N, Kawai U, Fujita-Nakata M, Nakanishi M, et al. Rheumatoid meningitis developed in patient with stable rheumatoid arthritis and myasthenia gravis-detailed analysis of intracranial inflammation using flow cytometry. *J Neuroinflammation*. 2018; 15 (1): 151
- Choi S-J, Ho Park Y, Kim JA, Han JH, Choe G, Kim S. Pearls & Oy-sters: Asymmetric meningeal involvement is a common feature of rheumatoid meningitis. *Neurology*. 2017; 88 (12): e108-10.

Aprobación ética

Sí

Consentimiento del paciente

Sí

775/83. ESLCEREDERMA: UNA PRESENTACIÓN ATÍPICA DE DIABETES MELLITUS

Autores:

Martínez Ibáñez, V.¹, Villena Ruiz, M.², Gaspar López-Cózar, P.³, Fernández Canedo, I.⁴, Ron Astudillo, L.¹

Centro de Trabajo:

(1) Residente de 1er año de Medicina Interna. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga, (2) Especialista en Medicina Interna. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga, (3) Residente de 3er año de Anatomía Patológica. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga, (4) Especialista en Dermatología. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga

Resumen:

El Escleredema adultorum de Buschke es una patología infrecuente que cursa con endurecimiento cutáneo difuso afectando la parte superior del tronco. La etiología es desconocida, pero se ha asociado a la Diabetes.

Presentamos a un varón de 54 años con Diabetes tipo 1 con mal control metabólico. Presentó un endurecimiento progresivo de la piel del tronco, acompañado de altas necesidades de insulina. Se realizó biopsia cutánea, y otras pruebas que descartaron otros trastornos esclerodermiformes. Esta entidad ha podido repercutir en el mal control metabólico dada la dificultad de administración de la insulina por el engrosamiento cutáneo.

Palabras clave

Scleredema, diabetes mellitus, biopsy, collagen

Cuerpo del artículo

Introducción

El escleredema es una enfermedad rara que afecta al tejido conectivo y se caracteriza por un engrosamiento y endurecimiento de la piel típicamente en el cuello y parte superior del cuerpo. Su fisiopatología es desconocida, aunque se ha objetivado un aumento de la actividad de los fibroblastos, produciendo un exceso de mucina y colágeno que se acumulan en la capa reticular de



la dermis^{1,2}. Se ha relacionado con Diabetes mellitus de larga evolución y mal controlada y con menos frecuencia con gammapatías monoclonales e infecciones respiratorias estreptocócicas.³

Antecedentes Personales

Varón de 54 años con dislipemia y Diabetes mellitus tipo 1 desde los 18 años de edad, con mal control metabólico y retinopatía diabética no proliferativa leve en ambos ojos. Era portador de un dispositivo de monitorización continua de glucosa desde hacía 1 año y medio. Recibía tratamiento con rosuvastatina 20 mg/ezetimiba 10 mg, insulina degludec 54 UI e insulina asparta 34-34-34 UI.

También padecía Artritis psoriásica diagnosticada en 2012 con afectación cutánea leve controlada hacía años. Había sido tratado con Adalimumab sin respuesta, y en la actualidad recibía tratamiento con Upadacitinib 15 mg y Metotrexato 15 mg subcutáneo.

Enfermedad Actual

Acudía a seguimiento de su artritis psoriásica tras cambio de medicación, asociando Upadacitinib al Metotrexato por clínica de dolor en articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales de ambas manos, sin apreciar clara inflamación a la exploración. Tras el cambio de medicación, el paciente persistía con tumefacción de los dedos de las manos.

Exploración Física

Normotenso y peso 95 kg. Bien nutrido, hidratado, coloreado y perfundido. La auscultación cardio-pulmonar fue normal. Sin lesiones de psoriasis y no se apreciaba datos de artritis o sinovitis, pero sí importante tumefacción cutánea y rigidez de manos con imposibilidad tanto para la extensión como para la flexión completa de manos. (Figura 1). Presentaba endurecimiento cutáneo difuso en zona de abdomen, parte superior de tronco y algo más leve a nivel de antebrazos, no siendo posible pellizcar la piel (Figura 2). La cara y el cuello estaban respetados.

Pruebas Complementarias

En pruebas de laboratorio el hemograma, coagulación, perfil renal, hepático, lipídico y férrico fueron normales. La PCR y VSG normales. Proteinograma e inmunoglobulinas normales, incluida IgG4. Los ANA, ANCA, factor reumatoide, Ac anti citrulinados, ac anti Scl 70 y Ac anti centrómero fueron negativos.

Su HbA1C fue de 9.6% y las curvas de glucosa en el sensor de monitorización continua de glucosa demostraban un mal control tanto pre como post-prandiales a pesar de administración de altas dosis de insulina.

La RX de tórax fue normal, y las pruebas de función respiratoria normales.

Se realizó biopsia cutánea de abdomen y antebrazo mostraban esclerosis dérmica con fibras de colágeno de aspecto fenestrado observándose mínimo componente inflamatorio sin depósitos de mucina. (Figura 3)

EVOLUCIÓN

Ante la sospecha de un síndrome esclerodermiforme se realizó la biopsia cutánea siendo el resultado inespecífico, aunque se comentaba la posibilidad de tratarse de una Morfea o Escleredema. La ausencia de síntomas sistémicos, así como la negatividad de autoinmunidad hacía menos probable que se tratase de una esclerosis sistémica. Ante la sospecha de que la clínica a nivel cutáneo justificase la sintomatología de las manos, se retiró Upadacitinib, manteniendo Metotrexato. Inició tratamiento con fototerapia PUVA, y parafina en manos para mejorar movilidad. En cuanto a su control metabólico inició seguimiento por enfermera especialista en diabetes, para analizar y asesorar la técnica de administración de insulina, ya que pensamos que parte del mal control



metabólico se debe a la dificultad de administración de insulina por el engrosamiento cutáneo que presenta en el abdomen principalmente.

Diagnóstico

Escleredema de Buschke, escleredema aduorum o escleredema diabetorum.

Discusión Y Conclusiones

El escleredema de Buschke es un raro trastorno esclerodemiforme que se caracteriza por un engrosamiento y endurecimiento de la piel secundario a una infiltración de colágeno y mucina en la dermis.²

Se manifiesta como una induración cutánea leñosa y sin fovea en cuello, antebrazos y mitad superior del tronco. La prevalencia es desconocida. Se han descrito tres subtipos⁴. El primer grupo son mujeres de mediana edad y niños que desarrollan una induración cervicofacial tras una infección respiratoria aguda principalmente estreptocócica. El segundo grupo instauración insidiosa y larga duración, asociados a una gammapatía monoclonal. Y el tercer grupo asociados con diabetes mellitus tipo 1 o 2 (escleredema diabetorum) preferiblemente insulino dependientes, de larga evolución con mal control. El inicio sutil y curso progresivo provoca retrasos diagnósticos. Predomina en varones (10:1)³.

En los subtipos dos y tres, el escleredema puede acompañarse de manifestaciones extracutáneas con afectación de ojos, lengua, esófago y miocardio. La rigidez cutánea de la parte superior del cuerpo puede provocar alteraciones respiratorias restrictivas.

La patogenia del escleredema se desconoce. La excesiva producción de mucina por los fibroblastos y colágeno en la dermis reticular podría ser secundaria a diversos estímulos como infecciones, procesos inflamatorios, genéticos, hiperinsulinismo e hiperglucemia³.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con esclerodermia, escleromixedema, fascitis eosinofílica y otras enfermedades autoinmunes. Nuestro paciente estaba diagnosticado de una artritis psoriásica años atrás con muy poca expresión cutánea psoriasiforme. Pensamos que la afectación interfalángica proximal atribuida a la artritis, haya podido enmascarar el endurecimiento cutáneo que se fue instaurando en los últimos 2-3 años principalmente a nivel de abdomen y tronco. Por otro lado mencionar que el escleredema afecta a la piel del cuello, espalda, región interescapular, tórax y cara, y las zonas distales suelen estar respetadas; por lo que no sabemos si la afectación de manos que presenta nuestro paciente es independiente del cuadro esclerodemiforme del resto del cuerpo.

La esclerodermia presenta atrofia cutánea, telangiectasias, calcinosis o afectaciones cuticulares y autoinmunidad positiva. Histológicamente atrofia epidérmica y pérdida de anejos¹. El escleromixedema presenta induración cutánea similar pero con pápulas firmes en la superficie. La fascitis eosinofílica, se acompaña de aumento de eosinófilos en sangre y con frecuencia afectación muscular e infiltración eosinofílica histológicamente⁶.

El diagnóstico definitivo de escleredema se acompaña de biopsia cutánea que aunque no es patognomónica, presenta dermis reticular densa, con grandes haces de colágeno entremezclados con mucina que se extienden hacia el tejido subcutáneo, sin aumento del número de fibroblastos⁵. En nuestro paciente, no se visualizaron depósitos de mucina, pero el diagnóstico de escleredema diabetorum nos pareció el más probable dentro de los síndromes esclerodemiformes, tanto por la clínica, como por la presencia de Diabetes tipo 1.

No existe tratamiento efectivo para esta enfermedad, aunque parece que en el caso del escleredema diabetorum, la mejoría del control metabólico y la reducción ponderal podrían ayudar. La fisioterapia podría mejorar la movilidad. Se han utilizado inmunomoduladores como corticoides,



ciclosporina y metotrexate. También se han descrito buenos resultados con la radiación ultravioleta en sus diferentes formas (PUVA y psoralenos tópicos)⁷.

En otro sentido, la aparición de escleredema de Buschke puede afectar seriamente al control de la diabetes mellitus al dificultar la administración de insulina en las zonas afectas. Por tanto, se requiere una mayor formación sobre el tema para su diagnóstico y tratamiento.

Puntos destacados

En pacientes con mal control metabólico a pesar de elevadas dosis, deberíamos plantearnos esta enfermedad cutánea, dirigiendo nuestra anamnesis y exploración física fijándonos en detalles para ponernos alerta sobre esta entidad.

Ilustraciones, figuras y tablas

Figura 1. Dorso de ambas manos: tumefacción y edematización que dificulta la extensión completa.



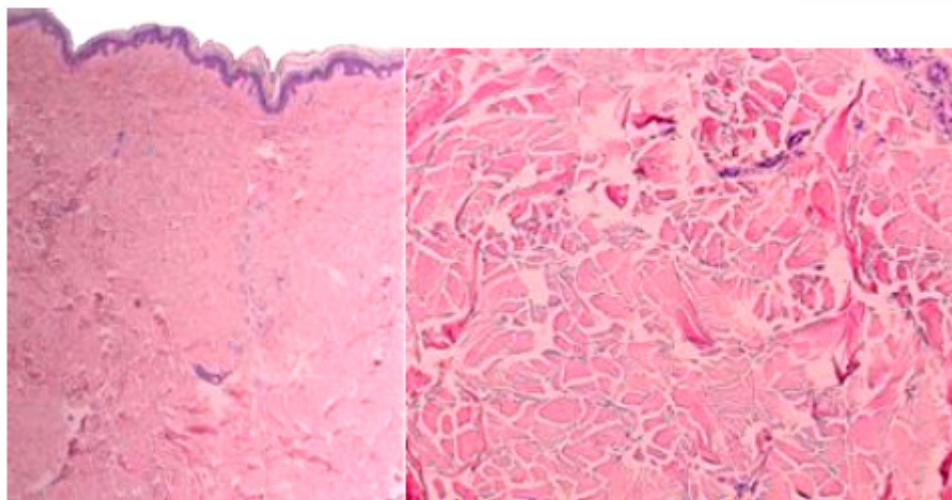
Figura 2. Torso del paciente con imposibilidad de pellizcar la piel.





Figura 3. Biopsia de abdomen. A. (HE, 4x) Piel con aumento de fibras de colágeno grueso fenestradas en toda la dermis. B. (HE, 10x) Imagen a mayor aumento para ver con mayor detalle la separación entre las fibras de colágeno (edema). No se identificó mucina con la técnica azul alcian.

Bibliografía



1. Rodríguez-Salgado P, García-Romero MT. Morfea: revisión práctica de su diagnóstico, clasificación y tratamiento. *Gac Med Mex.* 2019;155(5):522-531. doi: 10.24875/GMM.18004288. PMID: 31695234.
2. Hernaiz Calvo LM, Abadías Granado I, Sánchez Bernal J, Abecia Martínez EI, Gilaberte Calzada Y. Escleredema: más allá del endurecimiento de la piel [Scleredema: Beyond the hardening of the skin]. *Semergen.* 2021 Oct;47(7):501-503. Spanish. doi: 10.1016/j.semerg.2021.05.002. Epub 2021 Jun 19. PMID: 34154911.
3. García-Arpal M, Bujalance-Cabrera C, Banegas-Illescas ME, Sánchez-Caminero MP, González-Ruiz L, Villasanti-Rivas N. Scleredema diabeticorum in a patient: un uncommon etiology of restrictive lung pattern Escleredema diabeticorum en un paciente: una etiología infrecuente de patrón restrictivo pulmonar. *Dermatol Online J.* 2021 Mar 15;27(3):13030/qt71g4k3qf. PMID: 33865279.
4. Pitarch G, Torrijos A, Martínez-Aparicio A, Vilata J, Fortea JM. Escleredema de Buschke asociado a diabetes mellitus. Estudio de cuatro casos. *Actas Dermo-Sifiliográficas.* Enero 2005. Vol. 96. Núm 1. (páginas 46-49). doi: 10.1016/S0001-7310(05)73033-7
5. Rongioletti F, Rebora F. Cutaneous mucinoses. Microscopic criteria for diagnosis. *Am J Dermatopathol* 2001;23:257-67.
6. Trallero Araguas E, Selva O'Callaghan A, Simeón Aznar CP, Sanjurjo Golpe E, García-Patos V, Vilardell Tarrés M. Fascitis eosinofílica: estudio de 10 pacientes [Eosinophilic fasciitis: analysis of a series of 10 patients]. *Med Clin (Barc).* 2005 Jun 25;125(4):145-8. Spanish. doi: 10.1157/13076952. PMID: 15989857.
7. Simó-Guerrero O, Recasens-Gracia A, Giménez-Pérez G. Scleredema diabeticorum: Description of 11 cases. *Med Clin (Barc).* 2020 May 8;154(9):371-372. English, Spanish. doi: 10.1016/j.medcli.2018.12.008. Epub 2019 Feb 1. PMID: 30717999.



Aprobación ética

No necesario

Consentimiento del paciente

No necesario

775/85. EL ANION GAP ES LA CLAVE

Autores:

Baena Cantero, A.¹, Tapia Martínez, A.², Burgos Romero, Á.², López Nuñez, M.³, Ropero Luis, G.⁴

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital de La Serranía. Ronda. Málaga, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital de La Serranía. Ronda. Málaga, (3) Residente año de Medicina Interna. Hospital de La Serranía. Ronda. Málaga, (4) Especialista en Medicina Interna. Hospital de La Serranía. Ronda. Málaga

Resumen:

Hombre de 73 años, DM 2. Invalído tras derrame cerebral. Tomaba dapagliflozina 10 mg, metformina y vildagliptina. Acudió a urgencias por malestar general, vómitos biliosos y rechazo a comer. Los análisis de sangre al ingreso mostraron acidosis metabólica con iones en rango y glucemia normal. Tras bolos de bicarbonato 1 M intravenoso, los análisis de sangre mostraron un día después: sodio 163 mmol/L, potasio 2,9 mmol/L, cloro 129 mmol/L; osmolalidad 344 mOsm/kg, pH 7,25. Ingresó en planta

Palabras clave

metabolic acidosis, hipernatremia, bicarbonato

Cuerpo del artículo

La cetoacidosis diabética es una complicación diabética, típicamente en personas con diabetes tipo 1, en los que puede ser la forma de comienzo de la enfermedad, aunque también puede darse en personas con diabetes tipo 2 con enfermedades intercurrentes graves. La mortalidad varía entre 1-5%, siendo mayor en pacientes ancianos, con comorbilidades graves o en países en vías de desarrollo. Esta mortalidad viene asociado frecuentemente al edema cerebral que se produce ante esta complicación si no recibe tratamiento oportuno.

Se caracteriza por la presencia de hiperglucemia mayor de 250 mg/dl, cetonemia capilar (beta-hidroxibutirato mayor de 3 mmol/l) o cetonuria significativa (2+), acidosis metabólica y anión GAP superior a 12 mmol/l.

Existe un subconjunto de pacientes en donde los niveles de glucosa sérica estarán dentro de los límites normales, condición denominada cetoacidosis diabética euglicémica que consta de la tríada clínica de cetoacidosis diabética con anion gap alto, cetonemia o cetonuria junto con niveles de glucosa >250 mg/dl.



En la cetoacidosis diabética euglucémica el déficit de insulina y la resistencia a la insulina son menos agresivos. Esto provoca que la sobreproducción de glucosa y subutilización de la misma sean menores que en la cetoacidosis diabética.

Las condiciones que pueden dar cetoacidosis diabética euglucémica son: el ayuno prolongado, el exceso de consumo de alcohol, sobredosis de salicilato, acidosis láctica, sobredosis de antidepresivos tricíclicos, acidosis tubular renal, inanición y tratamiento con SGLT2i

A menudo los pacientes con cetoacidosis diabética euglucémica tratados con inhibidores del cotransportador de sodio-glucosa 2 (SGLT2i) pueden presentar menos poliuria y polidipsia por el grado leve de hiperglucemia, aparecen otras manifestaciones tales como malestar general, anorexia, taquicardia, taquipnea, con o sin fiebre.

HISTORIA CLÍNICA

Varón de 73 años.

No alergias medicamentosas

Ex fumador y ex bebedor

Situación basal: Dependiente para ABVD, vida cama-sillón.

FRCV: HTA, DL, DM2 (Historial médico de mal control glucémico con mal control con HbA 12,4%, en tratamiento los últimos 3 meses con Dapagliflozina)

Hipotiroidismo

Ingresado en junio de 2022 en HUVV de Málaga por hematoma cerebral intraparenquimatoso profundo derecho de probable origen hipertensivo, con hemiplejía izquierda como consecuencia.

Tratamiento habitual: Dapagliflozina 10mg/24h, vildagliptina 50mg/metformina 1g/12 horas, enalapril 5mg/12 horas, clexane 4000UI/24 horas, AAS 100mg/24h, amlodipino 10mg/24h, omeprazol 20mg/24h, ezetimiba 10mg/24h, eutirox 25 mcg /24h, espesantes 400g

Enfermedad actual: Acude a urgencias por episodio de vómitos marronáceos oscuros de 5 días de evolución acompañado de diarrea ocasional autolimitada junto con disminución de la ingesta por pérdida de apetito durante el cuadro.

Además presentó en domicilio algún episodio de tos tras ingesta y atragantamiento, sin disnea ni expectoración. No presentó fiebre ni otros síntomas acompañantes.

Exploración física:

- ACP: rítmico a buena frecuencia, no soplos patológicos. Sibilantes dispersos
- Abdomen blando, no doloroso a la palpación. Blumberg, Rovsing, Murphy negativo. PPRR bilateral negativa. RHA presentes, sin signos de peritonismo
- MMII: sin edemas ni signos de TVP

Pruebas Complementarias:

Al ingreso:

- Analítica de sangre: Glucosa:155, Na-137, K-2'6, Cl-105, PCR 233, AG=22 (8-12) pH-7.294, pCO2 (v) 21'8 Bicarbonato (v) 10'2 Leucocitos 21.88 x10⁹/L Neutrófilos 19.54 x10⁹/L
- Analítica de orina normal
- PCR SARS-COV2 negativa.
- Radiografía de tórax y abdomen normal.



- ECG sin hallazgos de interés

Tras bolos de bicarbonato:

- Analítica de sangre: Glucosa 146, Na159, K 3.30, Cl 123, Osm-333.28 PCR 149 AG=26 pH 7.268 pCO₂ (v) 21 Bicarbonato (v) 9.3 Leucocitos 15.18 x10⁹/L Neutrófilos 13.35 x10⁹/L

Evolución:

Beta Hidroxibutirato en sangre: 30.5 mg/dL (0.0 - 3.1).

Clínica y resto de analítica compatibles.

Se trata de cetoacidosis euglucémica con probable causa iSGLT2. Se suspendió iSGLT2, se comenzó insulino terapia y se inició suero terapia satisfactoriamente corrigiendo la hipernatremia y la acidosis.

Finalmente el paciente falleció por colangitis, ya en estadio avanzado a la hora del diagnóstico.

Diagnóstico

- Acidosis metabólica con anión GAP aumentado (Na-Cl-HCO₃), cetoacidosis diabética euglucémica (CADE) por iSGLT2
- Hipernatremia grave por baja ingesta + infusión de bicarbonato iv.
- Hipopotasemia moderada.
- Posible neumonía broncoaspirativa.
- Posible infección de origen abdominal

Discusión y Discusiones:

Fue descrita en 1973 por Munro y colaboradores, mediante la evaluación de 211 episodios de cetoacidosis diabética, de los cuales 37 tienen un nivel de glucemia menor de 300 mg/dL y bicarbonato menor a 10, todos eran jóvenes con diabetes mellitus tipo 1. Esta cetoacidosis se caracteriza por un grado leve de hiperglucemia no mayor a 200 mg/dL lo que da lugar al retraso del diagnóstico y el tratamiento, lo que podría traer consecuencias metabólicas adversas. Las causas son diversas: embarazo, consumo de alcohol en exceso, ayuno prolongado, sobredosis de salicilatos, sobredosis de antidepresivos tricíclicos, acidosis tubular renal, acidosis láctica, tratamiento con SGLT2i, etc

Los SGLT2i disminuyen la glucosa sérica mediante un mecanismo independiente de la insulina, por medio de la supresión de la reabsorción renal de glucosa y el incremento de la excreción urinaria de glucosa que lleva a niveles bajos de glucosa en plasma. Esto reduce la secreción de insulina de las células β pancreáticas, que lleva a la disminución de los niveles circulantes de insulina, lo que provocará disminución de la actividad anti-lipolítica de la insulina resultando en la estimulación en la producción de ácidos grasos libres, que se convertirán en cuerpos cetónicos en el hígado por β-oxidación. Esto da lugar a la cetosis y posteriormente a la aparición de signos y síntomas de la enfermedad con glucemias dentro de rangos normales o ligeramente elevados.

Nuestro paciente cursó los días previos con cuadro infeccioso que precipitó el cuadro junto con disminución de la ingesta asociada. Normalmente cuando un paciente con diabetes disminuye su ingesta calórica, puede desarrollar cetoacidosis diabética y se puede agravar si presenta una enfermedad subyacente que la precipitante

Puntos destacados

La CADE empeora el pronóstico en infecciones o procesos quirúrgicos. Más del 50% se diagnostica tarde errando en el tratamiento con la consiguiente iatrogenia. Por tanto habrá que valorar si tiene iSGLT2 y suspender mientras dura proceso agudo.



Ilustraciones, figuras y tablas

Figura 1. Diaz-Ramos, A., Eilbert, W., & Marquez, D. (2019). Euglycemic diabetic ketoacidosis associated with sodium-glucose cotransporter-2 inhibitor use: a case report and review of the literature. *International Journal of Emergency Medicine*, 12(1).

Bibliografía

1. Umpierrez G, Korytkowski M. Diabetic emergencies: ketoacidosis, hyperglycaemic hyperosmolar state and hypoglycaemia. *Nat Rev Endocrinol*. 2016;12:222-32.
2. el pdf de customized jeje
3. Duhon B, Attridge RL, Franco-Martínez AC, Maxwell PR, Hughes DW. Intravenous sodium bicarbonate therapy in severely acidotic diabetic ketoacidosis. *Ann Pharmacother*. 2013;47:970-5.
4. Diaz-Ramos, A., Eilbert, W., & Marquez, D. (2019). Euglycemic diabetic ketoacidosis associated with sodium-glucose cotransporter-2 inhibitor use: a case report and review of the literature. *International Journal of Emergency Medicine*, 12(1).
5. Chaudhry, A., Roels, C., & Lee, J. (2022). Sodium-glucose cotransporter-2 inhibitor-associated euglycemic diabetic ketoacidosis: Lessons from a case series of 4 patients

Aprobación ética

.

Consentimiento del paciente

.

775/87. DESCRIPCIÓN DE UN CASO DE TUBERCULOSIS VERTEBRAL

Autores:

Álvarez González, C.¹, Ávila, D.², Martín Cortés, S.³, Almenara, M.³, Ojeda, G.³

Centro de Trabajo:

(1) Residente de 4^o año de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga, (2) Residente de 1er año de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga, (3) Médico Especialista en Familia y Comunidad. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga

Resumen:

La tuberculosis es una enfermedad infecciosa causada por *Mycobacterium tuberculosis*. Aunque afecta principalmente a los pulmones, puede extenderse a otras partes del cuerpo. La tuberculosis espinal, conocida como mal de Pott, representa el 50% de los casos de tuberculosis osteoarticular. Sin tratamiento oportuno, puede ocasionar discapacidad y deformidad. El diagnóstico se realiza mediante pruebas de laboratorio y radiológicas. El tratamiento principal es la quimioterapia antituberculosa, y en casos complicados, puede requerirse cirugía. A continuación, exponemos un caso de una presentación poco usual de tuberculosis.



Palabras clave

Tuberculosis
Mal de Pott

Cuerpo del artículo

Introducción:

La tuberculosis continúa siendo una enfermedad infecciosa con alta prevalencia y morbimortalidad. La transmisión se realiza por vía aérea y el riesgo de que se desarrolle la enfermedad es mayor en individuos infectados recientemente, lo que incluye los inmigrantes recientes (menos de 5 años) de países con altas tasas de tuberculosis. Aunque la afectación más frecuente es la pulmonar, puede diseminarse por vía hematogena a cualquier otro lugar del organismo. La sintomatología que produce depende del proceso inflamatorio que se establece en esos órganos y con frecuencia es inespecífico y subagudo. Como consecuencia, es frecuente el diagnóstico tardío, lo cual puede derivar en una importante morbimortalidad. A continuación, presentamos un caso de un paciente inmigrante con una presentación atípica de tuberculosis.

Historia clínica:

Paciente varón de 46 años de edad natural de Senegal con residencia en Málaga desde el año 2005. Presenta como único antecedente médico dislipemia mixta, en tratamiento con pravastatina/fenofibrato. Consulta en Urgencias por cuadro de un mes de evolución de tos seca, dolor costal y pérdida no intencionada de peso (unos 12 Kilogramos en 6 meses). Niega prurito, astenia, anorexia o sudoración nocturna y no presenta otra sintomatología por órganos y aparatos. Ha viajado a visitar familiares y amigos en enero de 2023 por última vez, sin ningún problema de salud.

En la exploración el paciente presentaba unas constantes vitales en rango, estaba normocoloreado y eupneico sin insuficiencia respiratoria. Destacó la presencia de adenopatías laterocervicales subcentimétricas. La auscultación, la exploración abdominal y de miembros inferiores resultó normal. Se realizó un estudio analítico urgente con parámetros de hemograma y bioquímica dentro de la normalidad salvo una discreta elevación de la proteína C reactiva. Se realizó también una radiografía simple de tórax sin infiltrados parenquimatosos, por lo que se dio de alta para continuar estudio en consulta con pruebas de laboratorio, microbiológicas y radiológicas.

Pruebas complementarias:

Los resultados del estudio analítico se muestran en la tabla 1. La serología infecciosa arrojó como resultados patológicos una positividad del interferón gamma y una infección por el virus de hepatitis B (VHB) (positividad del antígeno de superficie con una carga viral por PCR de 11.200 U/ml, con negatividad de antiVHBs y del antígeno e). Una tomografía axial computarizada (TAC) torácica demostró la presencia de infiltrados alveolares parcheados en lóbulo inferior derecho, adenopatías mediastínicas hiliares, paratraqueales, subcarinales y en ventana aortopulmonar, alguna mayor de 1 cm, y dos ganglios intrapulmonares en lóbulo inferior derecho y lóbulo inferior izquierdo. Se decidió caracterizar las lesiones con un PET/TAC en el que se describen adenopatías hipermetabólicas mediastínicas con un SUV máximo de 7.8 y una lesión osteolítica hipermetabólica en D6 con un SUV de 13.5. Se obtuvieron varias muestras de esputo con baciloscopia y tinción de gram que fueron negativas.

Se procedió a la realización de una biopsia transbronquial de la adenopatía subcarinal, observándose en el estudio histológico un granuloma necrotizante. Simultáneamente, se realizó una resonancia magnética de columna en la que se sugiere una espondilodistitis atípica como diagnóstico más probable de lesión vertebral.



El diagnóstico definitivo se obtuvo con la positividad de una PCR para Mycobacterium tuberculosis complex en uno de los esputos seriados y con aislamiento posterior en el cultivo en el que se confirmó sensibilidad a todos los antituberculosos de primera línea.

Por último, se realizó un estudio de imagen hepático con ecografía y fibroscan. Se identificó una rigidez de 11.6 kilopascales, correspondiente a F3.

Evolución:

Tras la obtención de todas las pruebas complementarias, se inició tratamiento antituberculoso con RIMSTAR 5 comprimidos al día y tratamiento antiviral para el VHB con Tenofovir difumarato 300mg al día.

El paciente se encuentra en el momento actual en la fase de mantenimiento del tratamiento de la tuberculosis, con estabilización del peso y resolución de la tos crónica. Ha referido dolor en columna dorsal en probable relación con espondilodiscitis, que ha ido mejorando sin presentar complicaciones neurológicas.

Diagnóstico:

Tuberculosis pulmonar, ganglionar y vertebral

Infección crónica por VHB

Discusión y conclusiones:

La enfermedad tuberculosa del caso expuesto es más sugestiva de una infección primaria que una reactivación por la localización del infiltrado pulmonar y la asociación de linfadenopatías hiliares y mediastínicas, hallazgos menos frecuentes en las reactivaciones.

La tuberculosis espinal es una forma de afectación extrapulmonar frecuente en zonas endémicas, donde suele manifestarse clínicamente en el año siguiente a la infección pulmonar primaria y, por lo tanto, ocurre con mayor frecuencia en pacientes relativamente jóvenes. En países desarrollados, se observa habitualmente en población inmigrante. La afectación ósea se produce por diseminación hematógena durante la bacilemia de la infección primaria, y es frecuente que no se asocie a afectación pulmonar. Suele asentarse sobre las vértebras torácicas y lumbares altas y el síntoma habitual es dolor local que aumenta progresivamente pudiendo asociar contracturas musculares y rigidez. Menos del 40% de los casos tienen síntomas constitucionales como fiebre y pérdida de peso. La infección progresa cuando se inflama la articulación intervertebral anterior y se disemina por el ligamento vertebral anterior. La entrada en el disco intervertebral ocurre más tardíamente que en las osteomielitis vertebrales y puede tener la imagen radiográfica de una hernia discal. Puede acabar desarrollándose una deformidad conocida como giba con cifosis y distorsión del canal espinal. El diagnóstico suele ser tardío por el curso subagudo e indolente, por lo que es especialmente importante el contexto epidemiológico y la inclusión de la tuberculosis en el diagnóstico diferencial de la patología ósea, especialmente en personas provenientes de zonas endémicas.

En cuanto al VHB, hay que recordar que tiene una alta prevalencia en países de África subsahariana. El modo de transmisión, a diferencia de zonas con menos prevalencia, suele ser perinatal con mayor riesgo de cronicidad y por tanto de cirrosis hepática y de hepatocarcinoma. Su detección en la población inmigrante es de especial importancia teniendo en cuenta su impacto en la salud pública. Un diagnóstico precoz permite instaurar medidas de prevención de transmisión, así como la instauración de un tratamiento adecuado que evite el desarrollo de complicaciones graves. Su cribado en inmigrantes es por tanto fundamental, tanto para el diagnóstico de infecciones crónicas como para valorar la necesidad de inmunización en aquellos que no estén adecuadamente vacunados.



Nuestro paciente se hubiera beneficiado de un examen de salud a su llegada a España en el que se hubiera incluido un cribado de enfermedades infecciosas como la infección tuberculosa y la hepatitis B, frecuente en población procedente de África, permitiendo un tratamiento precoz que podría haber evitado el daño orgánico y haber minimizado el riesgo de transmisión.

Puntos destacados

La tuberculosis incluye un amplio espectro de manifestaciones, cuyo curso insidioso hace que sea frecuente un retraso diagnóstico. Su cribado en población proveniente de zonas endémicas es especialmente interesante para evitar el desarrollo de complicaciones y su contagio.

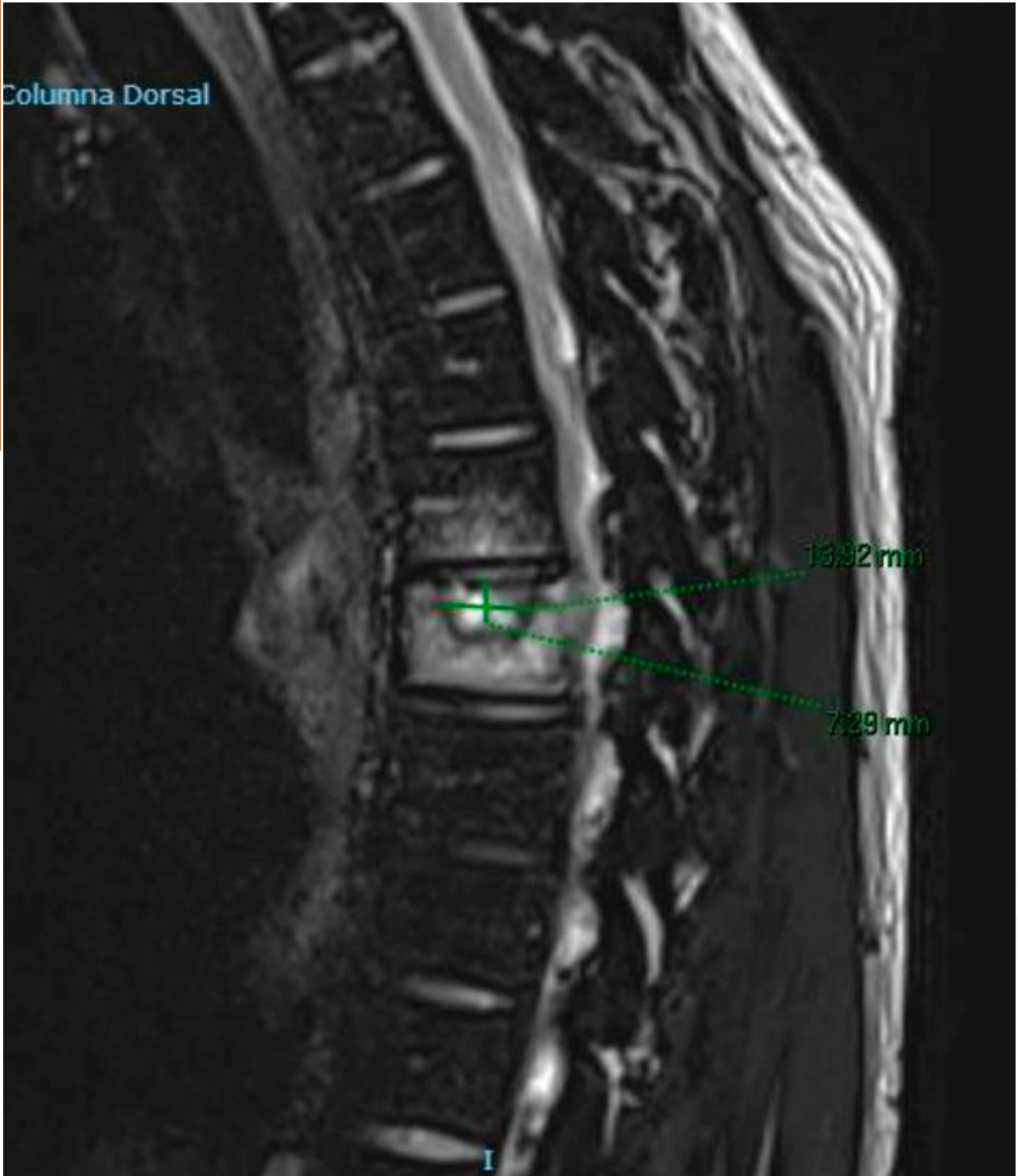
Ilustraciones, figuras y tablas

Tabla: resultados analíticos

Estudio de laboratorio		
Hemoglobina (g/dl)	11.5	13-17.5
Leucocitos (x10 ⁹ /L)	13.03	4-11.5
Neutrófilos (x10 ⁹ /L)	8.13	1.8-8
Linfocitos (x10 ⁹ /L)	2.96	0.9-4.6
Monocitos (x10 ⁹ /L)	1.6	0.16-0.8
Plaquetas (x10 ⁹ /L)	314	140-450
Glucosa (mg/dl)	100	70-110
Creatinina (mg/dl)	0.92	0.7-1.3
Calcio corregido (mg/dl)	9.9	8.7-10.4
Lactato deshidrogenasa (U/L)	177	120-246
Alanina transaminasa (U/L)	66	7-40
Aspartato transaminasa (U/L)	55	13-40
Gamma glutamiltransferasa (U/L)	28	15-85
Fosfatasa alcalina (U/L)	76	45-117
Bilirrubina (mg/dl)	0.8	0.2-1
Inmunoglobulina G (mg/dl)	2742	650-1600
Inmunoglobulina M (mg/dl)	386	50-300
Inmunoglobulina A (mg/dl)	264	40-350
Ferritina (ng/ml)	172	22-322
Proteínas (g/dl)	8.4	5.7-8.2
Enzima Convertidora de Angiotensina (U/L)	80.6	13.3-63.9
Proteína C reactiva (mg/L)	13	<5
Proteinograma	Incremento policlonal gamma	
Tirotropina (μUI/mL)	0.438	0.4-5
Ac. Antinucleares	Negativo	< 18
Ac. antiDNA nativo (UI/ml)	Negativo	< 15
ANCA	negativo	



Imagen: Edema óseo medular difuso en D7 y en la plataforma vertebral inferior de D6, con hiperintensidad de señal en DWI a modo de banda compatible con "claw sign". Tras administración de Gd, presenta un realce homogéneo sin claro realce discal. Pequeña área flemonosa paravertebral derecha.





Bibliografía

1. Garg RK, Somvanshi DS. Spinal tuberculosis: a review. *J Spinal Cord Med.* 2011;34(5):440-54. doi: 10.1179/2045772311Y.0000000023. PMID: 22118251; PMCID: PMC3184481.
2. Lewinsohn DM, Leonard MK, Lobue PA, Cohn DL, Daley CL, Desmond E, et al. *Clinical Infectious Diseases Prevention Clinical Practice Guidelines: Diagnosis of Tuberculosis in Adults and Children.* 2016 [cited 2024 Apr 8]; Available from: <https://academic.oup.com/cid/article/64/2/e1/2629583>
3. González-Martín J, García-García JM, Anibarro L, Vidal R, Esteban J, Blanquer R, Moreno S, Ruiz-Manzano J. Documento de consenso sobre diagnóstico, tratamiento y prevención de la tuberculosis [Consensus document on the diagnosis, treatment and prevention of tuberculosis]. *Arch Bronconeumol.* 2010 May;46(5):255-74. Spanish. doi: 10.1016/j.arbres.2010.02.010. Epub 2010 May 5. PMID: 20444533.
4. Calderón Sandubete E, Yang Lai R, Calero Bernal ML, Martínez Rísquez MT, Calderón Baturone M, Horra Padilla Cde L. Hepatitis crónicas virales B y C en población inmigrante en España [Chronic viral hepatitis B and C in immigrant population, Spain]. *Rev Esp Salud Publica.* 2014 Nov-Dec;88(6):811-8. Spanish. doi: 10.4321/S1135-57272014000600012. PMID: 25418570.
5. Informe Mundial sobre la Hepatitis de la Organización Mundial de la Salud. 24 de junio de 2022. [(consultado el 10 de noviembre de 2022)]. Disponible en línea: <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/hepatitis-b>

Aprobación ética

No precisa

Consentimiento del paciente

Obtenido verbalmente

775/88. QUÉ MENINGITIS MÁS RARA

Autores:

Manzano Limón, M.¹, Collazo Yáñez, D.², Soler Gómez, A.³

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz, (2) Especialista en Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz, (3) Especialista en Medicina Interna. Hospital Universitario de Puerto Real. Puerto Real. Cádiz

Resumen:

Mujer de 52 años que acude por cefalea holocraneal de tres días de evolución asociando fiebre y vómitos. Ante la sospecha de meningitis aguda se realiza una punción lumbar y se inicia antibioterapia empírica. Sin embargo, dada la aparición de diplopía con afectación del VI par craneal derecho e hipotensión, se sospechó una apoplejía hipofisaria y se inició tratamiento con hidrocortisona, presentado franca mejoría clínica posterior y estabilización desde el punto de vista hemodinámico.



La apoplejía hipofisaria debe considerarse en todo paciente con cefalea brusca e intensa, que asocia disminución de la agudeza visual, diplopía o bajo nivel de consciencia.

Palabras clave

Headache, Pituitary Apoplexy, Emergency

Cuerpo del artículo

Introducción

La apoplejía hipofisaria es un síndrome clínico de aparición generalmente brusca secundario al infarto o sangrado de la glándula hipofisaria. Habitualmente cursa con cefalea intensa, alteraciones visuales, afectación de pares craneales y alteración del nivel de consciencia. Su sospecha es importante ya que se trata de una urgencia neuroendocrinológica con posible desenlace fatal.

Caso Clínico

Presentamos el caso de una paciente de 52 años, sin reacciones alérgicas medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial en tratamiento con metformina 850 mg cada 12 horas y enalapril 10 mg en cena.

Acude en una primera ocasión a Urgencias por cefalea holocraneal de un día de evolución, náuseas y vómitos sin clara resolución con analgesia de 1º escalón de la Organización Mundial de la Salud (OMS). Se realiza una tomografía computarizada (TC) de cráneo sin hallazgos y se pauta analgesia de 2º escalón de la OMS, presentando franca mejoría clínica por lo que se procede al alta domiciliaria. A los dos días acude nuevamente por persistencia de la sintomatología asociando, además, fiebre de hasta 38°. Ante la sospecha de meningitis aguda se repite la TC de cráneo y se realiza una punción lumbar obteniéndose líquido cefalorraquídeo (LCR) ligeramente xantocrómico con leucocitosis (84 leucocitos/ μ L, $N < 5$) a expensas de polimorfonucleares (79%), glucosa 101mg/dl (consumo $> 50\%$ /glucemia) y proteínas 78,9 mg/dl ($N < 50$). Tras estos hallazgos, se inicia tratamiento empírico con Ceftriaxona, Ampicilina, y Aciclovir a dosis de sistema nervioso central.

Durante su estancia en Observación, llama la atención inicio de focalidad neurológica consistente en diplopía horizontal, objetivándose en la exploración una parálisis del VI par craneal derecho. Además, inestabilidad hemodinámica de aparición brusca consistente en taquicardia y marcada hipotensión que no mejoraba a pesar de sueroterapia. Ante el deterioro clínico y sintomatología compatible con apoplejía hipofisaria se consultó el caso con Radiología. Revisaron las imágenes de las TC de cráneo y describieron que, comparándola con la previa, se apreciaba un aumento significativo del tamaño de la hipófisis, que en ese momento contactaba con el quiasma óptico, sugestivo de macroadenoma hipofisario (Imagen 1), sin poder descartar áreas de sangrado. Con la sospecha de que se tratara de una apoplejía hipofisaria, se decidió inicio de tratamiento con bolos de hidrocortisona con importante mejoría clínica posterior, estabilización desde el punto de vista hemodinámico y mejoría neurológica.

Durante el ingreso en planta de Medicina Interna, se realizó un estudio hormonal amplio que mostró un descenso en todas las hormonas hipofisarias. Además, se llevó a cabo una resonancia magnética (RMN) donde se confirmó la presencia de una tumoración en silla turca (Imagen 2) de 2.5 cm x 2.1 cm con compresión del quiasma óptico, extensión a región supraselar e hiperintensidad en T1 e hiposeñal en T2, sugestiva de focos hemorrágicos, todo ello compatible con apoplejía hipofisaria sobre macroadenoma previo. Se comentó el caso con Neurocirugía, y dada la mejoría clínica con tratamiento médico, se consensuó manejo conservador y vigilancia estrecha. La evolu-



ción de la paciente fue muy favorable con tratamiento médico con hidrocortisona y levotiroxina en seguimiento estrecho por Endocrinología, con resolución completa de la oftalmoplejía.

Tras presentar el caso en Comité de Neurooncorradiología se decidió control radiológico, y tras 2 años de seguimiento, la paciente se mantuvo estable, asintomática y con resolución del sangrado hipofisario, aunque persistiendo como secuela panhipopituitarismo en tratamiento sustitutivo.

Discusión y conclusiones

La apoplejía hipofisaria es un síndrome clínico agudo secundario al infarto o sangrado de la glándula hipofisaria. Puede cursar de forma aguda o subaguda, siendo en el primero de los casos una urgencia neuroendocrinológica potencialmente fatal. Habitualmente se manifiesta con cefalea brusca intensa, vómitos, alteraciones visuales, afectación de pares craneales (especialmente III par craneal), o alteración del nivel de consciencia, pudiendo asociar también fiebre. Por tanto, debemos dirigir la anamnesis hacia la sintomatología referida y realizar una exploración neurológica completa, incluyendo campimetría por confrontación 1,2,4,5 .

El diagnóstico puede ser difícil pues el cuadro clínico podría simular la sintomatología de otras urgencias neurológicas más frecuentes como la meningitis aguda. 1,3 Además, las características del LCR pueden ser similares debido a la irritación química producida por la hemorragia³.

Con todo, ante la sospecha clínica es fundamental la realización de una prueba de neuroimagen de forma urgente, preferiblemente RMN, y estudio hormonal para confirmar el diagnóstico¹.

El tratamiento se basa en dos pilares fundamentales. Inicialmente el tratamiento médico busca estabilizar al paciente. Lo primordial es suplementar los ejes hormonales ya que la insuficiencia suprarrenal aguda es la causa de mortalidad más frecuente en estos casos. Por tanto, la administración de glucocorticoides, preferiblemente hidrocortisona intravenosa, es la suplementación más prioritaria. Asimismo, está indicada la descompresión quirúrgica urgente ante una disminución importante de la agudeza visual, defectos campimétricos extensos o progresivos, o bajo nivel de consciencia¹.

En caso de no requerir un abordaje quirúrgico urgente, no está bien definido en qué momento debe intervenir al paciente, aunque diferentes autores recomiendan realizar un abordaje transfenodial en los primeros 7 días desde el inicio de la clínica¹.

En pacientes con sintomatología neurooftalmológica leve podría considerarse manejo conservador. En estudios más recientes, se aboga por tratar de forma conservadora cuando exista únicamente afectación oculomotora sin disminución del nivel de consciencia con rápida mejoría visual^{1,6}, como en nuestro caso.

En conclusión, en el caso clínico que presentamos, el diagnóstico fue difícil debido a la forma inicial del cuadro, pero una alta sospecha clínica fue crucial para el diagnóstico radiológico e inicio del tratamiento. Cabe destacar que la afectación neurooftalmológica severa es indicación de cirugía, pero como hemos presentado, ante la existencia de afectación oculomotora sin bajo nivel de consciencia y que corrige con tratamiento médico, parece prudente realizar un manejo conservador y seguimiento estrecho.

Puntos destacados

En el caso presentado destaca la importancia de una alta sospecha diagnóstica en la apoplejía hipofisaria, y pone de manifiesto la opción de un manejo conservador en pacientes seleccionados con escasa afectación neurooftalmológica y evolución favorable con tratamiento médico.



Ilustraciones, figuras y tablas

Imagen 1: Imagen de TC en la que se aprecia aumento de tamaño de la hipófisis sugestivo de macroadenoma hipofisario.



Imagen 2: Imagen de RMN en la que se confirma la presencia de una tumoración en silla turca con datos compatibles con apoplejía hipofisaria sobre macroadenoma previo.





Bibliografía

1. Vicente A, Lecumberri B, Gálvez MÁ. Clinical practice guideline for the diagnosis and treatment of pituitary apoplexy. *Endocrinol y Nutr [Internet]* 2013 [citado 12 Mar 2024];60(10):582.e1-582.e12. <https://doi.org/10.1016/j.endonu.2013.04.013>
2. Sánchez-Tinajero Á, Ruiz-Santillán DP. Pituitary apoplexy secondary to pituitary macroadenoma, a diagnostic challenge. *Rev Med Inst Mex [Internet] Seguro Soc.* 2019 [citado 12 Mar 2024];57(4):259-263. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2019/im194k.pdf>
3. Gómez Cuervo C, Kessler Sáiz P Ruiz J, de Castro Martínez M. Síndrome febril como forma de presentación de un adenoma hipofisario. *Rev Clin Esp [Internet]*. 2011 [citado 20 Mar 2024];211(10):e66-e67. doi:10.1016/j.rce.2011.03.008
4. Nawar RN, Abdelmannan D, Selman WR, Arafah BM. Pituitary tumor apoplexy: a review. *J Intensive Care Med [Internet]*. 2008 [citado 20 Mar 2024];23:75-90.doi: <https://doi.org/10.1177/0885066607312992>
5. Turgut M, O'zsunar Y, Başak S, Guñey E, Kir E, Meteoglu I. Pituitary apoplexy: an overview of 186 cases published during the last century. *Acta Neurochir [Internet]*. 2010 [citado 22 Mar 2024];152:749-61. Doi: <https://doi.org/10.1007/s00701-009-0595-8>.
6. Leyer C, Castinetti F, Morange I, Gueydan M, Oliver C, Conte-Devolx B, et al. A conservative management is preferable in milder forms of pituitary tumor apoplexy. *J Endocrinol Invest [Internet]*. 2011 [citado 22 Mar 2024];34:502-9. Doi: <https://doi.org/10.3275/7241>

Aprobación ética

.

Consentimiento del paciente

.

775/89. ¿SON DE FIAR LAS HIPOPOTASEMIAS?

Autores:

González Pavia, E.¹, Rodríguez García, P.¹, Montiel Gómez, P.², Luque del Pino, A.³, González-Caro, M.²

Centro de Trabajo:

(1) Residente de 3er año de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla,
(2) Residente de 2º año de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla,
(3) Residente de 1er año de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla

Resumen:

Paciente que acude por vómitos y síncope, evidenciándose una hipopotasemia severa. Como opciones diagnósticas tenemos: secundaria a fármacos, pérdidas digestivas, enfermedad endocrino-metabólica o una tubulopatía. Para el estudio se solicitó: TC de abdomen, determinación en orina de potasio (24h), cortisol (24h), metanefrinas, y en sangre de sulfato de dehidroepiandrosterona, renina, aldosterona y corticotropina. Dentro de los resultados destacó: adenoma en glándula



suprarrenal izquierda, aumento de la excreción de potasio, aumento de los niveles de aldosterona, y niveles de renina indetectable, por lo que se diagnosticó de un hiperaldosteronismo primario. Se instauró inicialmente tratamiento médico y posteriormente se realizó una adrenalectomía.

Palabras clave

Hypokalemia, hiperaldosteronism, adrenocortical adenoma.

Cuerpo del artículo

Introducción

Dentro de las posibles causas que pueden estar detrás de una hipopotasemia nos encontramos con el hiperaldosteronismo. La mayoría de los casos es debido a una hiperplasia adrenal bilateral idiopática, seguida del adenoma productor de aldosterona (síndrome de Conn) y siendo el carcinoma suprarrenal solo el responsable del 2%. En el caso de los adenomas el tratamiento de elección sería la adrenalectomía laparoscópica.

Historia Clínica:

● Antecedentes:

Hombre de 73 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo II, cardiopatía hipertensiva con FEVlp y una enfermedad renal crónica G3a secundaria nefroangioesclerosis. Dentro de su tratamiento activo destaca la toma de empagliflozina 10mg en el desayuno.

● Enfermedad actual:

El paciente acude al servicio de urgencia por cuadro de vómitos de dos días de evolución junto a episodio sincopal. A la anamnesis el paciente refiere nicturia abundante con ingesta de unos 5l de agua al día, a su vez afirma presentar desde hace 4 meses calambres en miembros inferiores.

Exploración física:

En la exploración física destaca una presión arterial sistólica en torno a 130-140mmHg y una diuresis en las primeras 24h de 4l.

Exploraciones complementarias destacadas:

En la primera analítica sanguínea se evidencia la presencia de una hipopotasemia grave, potasio de 1,8 mEq/L (valores de referencia 3,5-5mEq/L). Ante este resultado lo primero que se decide realizar es un electrocardiograma, descartándose alteraciones en la conducción cardiaca derivadas de este trastorno iónico.

Ya en la planta de hospitalización para iniciar el estudio se solicita la excreción de potasio en orina de 24 horas, y una tomografía computerizada de abdomen. En el caso de la prueba de laboratorio se detecta una excreción de potasio aumentada, potasio de 177mEq/24h (valores de referencia 1,73±0.7mEq/Kg/24h), y a su vez en la prueba de imagen se visualiza una masa de 7cm en la glándula adrenal izquierda.

Llegados a este punto las siguientes pruebas solicitadas se orientan a valorar la funcionalidad de la glándula suprarrenal. Para esto se solicita un estudio hormonal en el cual se solicita en sangre la determinación de: sulfato de dehidroepiandrosterona, renina, aldosterona y corticotropina. Como complemento a esto se solicita en orina los niveles de metanefrinas y se decide medir el cortisol en orina de 24h. Por último, se completa el estudio con el test de supresión de cortisol con 1mg de dexametasona.



Dentro del resultado de estas pruebas destaca: niveles elevados de aldosterona en sangre de 94,1ng/dl (valores de referencia 4-10ng/dl) y niveles de renina por debajo de los niveles de detección. El resto de los resultados están dentro de los valores de referencia.

Por último, dada la evolución subaguda de la hiperpotasemia (el paciente tenía una analítica hacía 6 meses con potasio en rango) se decide solicitar un PET. En esta prueba de imagen a parte de la hipercaptación a nivel de la glándula suprarrenal se observa un foco hipercaptante a nivel hepático. Se decide por lo tanto realizar una biopsia de la lesión hepática, siendo compatible con un colangiocarcinoma.

Diagnóstico:

Ante una hipopotasemia son varias las posibles etiologías que nos planteamos. La primera de ella, que todo sea secundario a la toma de empagliflozina, ya que como es sabido esta produce una diuresis osmótica que puede conllevar la pérdida de iones. La segunda opción que nos planteamos es que todo esté en el contexto de un posible síndrome emético, con pérdidas digestiva de potasio. Como tercera opción podemos pensar en una alteración metabólica, pudiéndonos encontrar ante una hiperaldosteronismo o bien ante un hipercortisolismo. Por último, también debemos tener en mente una posible tubulopatía, pudiéndonos encontrar con una acidosis tubular tipo I o II, o bien ante un síndrome de Gitelman.

Ante los hallazgos del TC de abdomen, los niveles de aldosterona en sangre elevados y los de renina indetectables llegamos a la conclusión de que nos encontrábamos ante un hiperaldosteronismo primario. Como principal etiología inicialmente se pensó en un carcinoma suprarrenal, dada la evolución subaguda del cuadro. A pesar de esto, dado la baja incidencia de este cuadro se decidió realizar un PET para descartar hipercaptación a otro nivel. Para nuestra sorpresa en el PET se visualizó una lesión hipercaptante a nivel hepático siendo la anatomía patológica compatible con un colangiocarcinoma.

Tratamiento instaurado:

El paciente durante el ingreso tuvo una buena evolución. Los niveles de potasio se normalizaron tras aporte externo del mismo (oral e intravenoso) e inicio de tratamiento con espironolactona. Así mismo la poliuria cesó.

La lesión del PET fue interpretada como un hallazgo incidental sin relación con el cuadro agudo que el paciente estaba sufriendo. Tras esto, el paciente fue intervenido al mes de una adrenalectomía laparoscópica izquierda, siendo satisfactoria y confirmándose a posteriori a través de la anatomía patológica la benignidad de la lesión.

Conclusión:

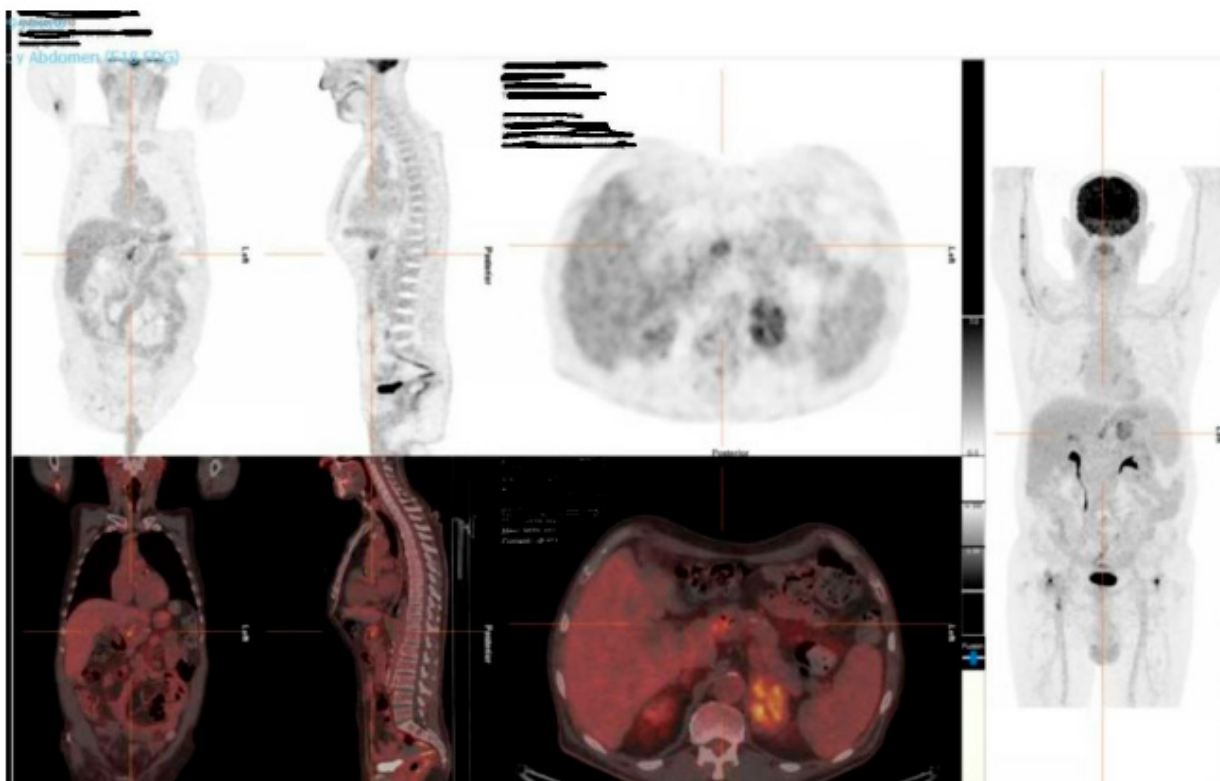
El aumento del volumen extracelular que cabría esperar en la hiperaldosteronismo muchas veces no está presente. Esto se debe al fenómeno de “escape de aldosterona”(1) o bien a la diabetes insípida inducida por niveles bajos de potasio. La expansión de líquidos produce un aumento del péptido natriurético atrial, hecho que conlleva una diuresis compensatoria. A su vez la hipopotasemia produce una resistencia a la ADH, como un aumento de la degradación de la aquaporina-2 (2-3).

Puntos destacados

Uno de los síntomas claves del hiperaldosteronismo es la hipertensión. Sin embargo hay casos donde este recorte de la diuresis no se produce debido al fenómeno de “escape de aldosterona”, secundaria resistencia de ADH que produce la hipopotasemia.



Ilustraciones, figuras y tablas



Bibliografía

1. Hall, J. E., Granger, J. P., Smith, M. J., & Premen, A. J. (1984). Role of renal hemodynamics and arterial pressure in aldosterone "escape." *Hypertension*, 6(2). https://doi.org/10.1161/01.hyp.6.2_pt_2.i183
2. Khositseth, S., Uawithya, P., Sompan, P., Charngkaew, K., Thippamom, N., Hoffert, J. D., Saeed, F., Payne, D. M., Chen, S. H., Fenton, R. A., & Pisitkun, T. (2015). Autophagic degradation of aquaporin-2 is an early event in hypokalemia-induced nephrogenic diabetes insipidus. *Scientific Reports*, 5. <https://doi.org/10.1038/srep18311>
3. Luke, R. G., Booker, B. B., & Galla, J. H. (1985). Effect of potassium depletion on chloride transport in the loop of Henle in the rat. *American Journal of Physiology - Renal Fluid and Electrolyte Physiology*, 17(5). <https://doi.org/10.1152/ajprenal.1985.248.5.f682>

Aprobación ética

No ha sido necesario solicitar un informe de aprobación por parte del comité de ética al no realizarse ninguna intervención fuera de la práctica clínica habitual, o fuera del marco que indican la guías clínicas.

Consentimiento del paciente

No se ha solicitado consentimiento del paciente al no haber fotografías u otra información que facilite su identificación.



775/90. ¿HAY ALGO MÁS ALLÁ DE LA CETOACIDOSIS DIABÉTICA?

Autores:

González Pavia, E.¹, Ruiz-Romera, M.¹, Rosales García, P.², Barón-Solís, C.³, González, D.³

Centro de Trabajo:

(1) Residente año de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla, (3) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla

Resumen:

Varón de 72 años que acude por diarreas. Dentro de sus antecedentes destacaba ERC G3bA3 secundaria a nefropatía diabética.

Ingresa al evidenciarse un fracaso renal agudo con acidosis metabólica e hiperpotasemia asociada. Inicialmente, a pesar de que las deposiciones diarreicas cedieron y que la función renal mejoró, la acidosis metabólica y la hiperpotasemia persistían. Al presentar el paciente un hiato urinario positivo el paciente fue diagnosticado de acidosis tubular tipo IV secundaria a su nefropatía diabética avanzada. El paciente presentó buena respuesta al tratamiento con bicarbonato oral, medidas antipotasio convencionales, y ciclisilicato de sodio y zirconio.

Palabras clave

Hyporeninemic hypoaldosteronism, hyperkalemia, diabetes.

Cuerpo del artículo

Introducción:

La acidosis metabólica es un trastorno metabólico que se caracteriza por un descenso en la concentración plasmática de bicarbonato, bien por pérdida del mismo o bien por amortiguación de un ácido. Esto produce una disminución del pH, lo cual en caso de ausencia de patología respiratoria produce una hiperventilación compensatoria con el consiguiente descenso de la PaCO₂.

La acidosis metabólica puede presentar un anion GAP aumentado o bien un anion GAP normal. En el primer caso, la acidosis se debe a una ganancia de ácido, encontrándonos cuatro situaciones distintas: la cetoacidosis diabética, la cetoacidosis alcohólica, la acidosis láctica y la intoxicación por alcoholes. En el segundo caso la acidosis se produce por la pérdida de bicarbonato a nivel renal o extrarrenal. Para distinguir de donde proviene la pérdida es fundamental la determinación del hiato urinario. Si este es negativo indica pérdida urinaria de NH₄⁺, que conlleva pérdida urinaria de cloro, por lo que el mecanismo de acidificación de la orina estaría intacto. En cambio, si el hiato es positivo, indica que no ha excreción urinaria de NH₄⁺, y por lo tanto el cloro no aumenta. Esto último nos indica que la causa de la acidosis es renal, ya que ante una situación de acidosis el riñón no aumenta, como en condiciones normales la excreción de ácidos(2).

Historia clínica:

- Antecedentes patológicos:

Varón de 72 años, con antecedentes de hipertensión, dislipemia, gota y diabetes mellitus tipo 2 de más de 30 años de evolución. Destaca mal control diabético con HbA_{1c} de 8% y afectación de órganos diana: retinopatía diabética y enfermedad renal crónica G3b A3(1). Además, el paciente padece de una cardiopatía isquémica con una FEV₁p, destacando un ingreso hace un



mes por ICC descompensada, donde se evidencia una insuficiencia mitral moderada. Por otro lado, destaca una enfermedad arteria periférica grado III revascularizada. El paciente se encuentra en tratamiento actual con: omeprazol (20mg, 1 comprimido cada 24h), ácido acetil salicílico (100mg, 1 comprimido cada 24h), atorvastatina-ezetimiba (20mg/10mg, 1 comprimido cada 24h), febuxostat (80mg, 1 comprimido cada 24h), bisoprolol (5mg, un comprimido cada 24h), espironolactona (25mg, 1 comprimido cada 24h), amlodipino (10mg, medio comprimido cada 24h), furosemida (40mg, 3 comprimidos cada 24h), pentoxifilina (600mg, 1 comprimido cada 12h), parche de mononitrato de isosorbida (40mg, 1 parche cada 12h), 22UI de insulina Absalgar® por la noche e 6-7-6UI antes de las comidas principales de insulina Aspart® junto a empagliflozina (10mg, un comprimido cada 24h).

- Enfermedad actual:

El paciente que acude a urgencias. Refiere llevar tres semanas con 5-6 deposiciones diarreicas al día. Niega presencia de productos patológicos en las misma, tampoco dolor abdominal ni pérdida de peso. No fiebre asociada, ni anorexia. Niega presentar familiares con cuadro similar y tampoco haber tomado productos en mal estado. No toma recientes de antibióticos.

Por otro lado, comenta que tras el ingreso hace un mes en cardiología ha intensificado el tratamiento diurético(1).

- Exploración física:

A la exploración el paciente presenta buen estado general, consciente y orientado en tiempo y espacio. Eupneico en reposo.

TA 165/71mmHg, Fc 55lpm, SatO2 99% sin aporte externo de O2. 36.5°C.

Auscultación cardiopulmonar: Murmullo vesicular conservado, corazón rítmico a buena frecuencia con soplo sistólico irradiado hacia carótidas.

Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación. No masa ni megalias. Murphy y Blumberg negativos.

Miembros inferiores: ausencia de edemas.

- Exploraciones complementarias destacadas:

En la primera analítica de urgencias destaca: anemia normocítica-normocrómica (Hb 10,7g/dl, hiperglucemia (glucosa 229mg/dl), deterioro de su función renal basal: creatinina 3.44mg/dl, filtrado glomerular 17ml/min/1,73m³, urea 145mg/dl, ácido úrico normal (6,9mg/dl), creatinquinasa normal (55U/L), sodio normal (137 mEq/L), hiperpotasemia moderada (5.6mEq/L), hipercloremia leve 111mEq/L. Se calcula la EFNa y la EFurea siendo respectivamente de 3.14% y 36.90%. En el sistemático de orina destaca proteinuria (300mg/dl), glucosuria (2000mg/dl) y cuerpos cetónicos negativos. A nivel gasométrico destaca una acidosis mixta (ph 7,3, PCO2 40.4mmHg, HCO3 20mmol/l, exceso de bases de -5mmol/L) con un anion GAP de 6. No se toman muestras de heces para cultivo al ser estas sólidas desde su llegada a urgencias.

Ya en planta se una vez ajustado el tratamiento (retirada de aquellos fármacos que pudiesen estar incentivando la hiperpotasemia y la depleción de volumen, sueroterapia e inicio de bicarbonato) se vuelve a cursar una analítica. En esta destaca: valores de ferritina, transferrina, índice de saturación de transferrina, vitamina B12 y ácido fólico normales. Sangre oculta en heces negativa. En analíticas sucesivas se va evidenciando una mejora progresiva a función renal (3.10mg/dl-->2.84mg/dl-->2.79mg/dl). A pesar de esto destaca la persistencia de la acidosis metabólica (ph 7.28, PCO2 42.2mmHg, HCO3 19.6mmol/l, exceso de bases -6,1mmol/L) con anion GAP normal (GAP de 6), junto a la hiperpotasemia mantenida (5,6mEq/L-->5.5mEq/L-->6.6mEq/L). Al encontrarnos ante una acidosis metabólica con anion GAP normal se decide cursar iones en orina para determinar el hiato urinario, siendo estos los resultados: Cl 44mEq/L, K 12mEq/L y Na 71mEq/L. Obteniéndose un hiato urinario positivo.



- Diagnóstico:

Con todos estos resultados podíamos afirmar que estábamos ante una acidosis metabólica con anion GAP normal, es decir se estaba produciendo una pérdida de bicarbonato a nivel renal o extrarrenal. El paciente llevaba desde su llegada a planta por lo que parecía poco probable origen digestivo en estos momentos del cuadro. Aun así, para confirmar su origen se procedió a determinar el cloro, el potasio y el sodio en orina con los siguientes resultados (Cl 44mEq/L, K 12mEq/L y Na 71mEq/L), obteniendo un hiato urinario positivo. Esto nos reforzaba más la idea de que las pérdidas de bicarbonato se estaban produciendo a nivel renal. Dentro de esto teníamos principalmente tres escenarios posibles: acidosis tubular tipo I, acidosis tubular tipo II y acidosis tubular tipo IV. De estas la única que cursa con hiperpotasemia es la tipo IV.

La acidosis tubular tipo IV o hipoaldosteronismo hiporreninémico es una tubulopatía a nivel del túbulo distal y colector, siendo típica de pacientes diabéticos. Como hemos visto, este paciente padecía una diabetes de larga data de evolución, con mal control glucémico y con afectación de órganos diana. Por lo que todo nos hizo pensar que nos encontrásemos ante dicha patología.

- Tratamiento instaurado:

El principal manejo básico de una acidosis metabólica asociada a hiperpotasemia ya se había estado realizando durante los días de ingreso. Aquellos fármacos que pudiesen aumentar le potasio, como es la espironolactona en el caso de este paciente, se habían retirado, y por otro lado se había administrado bicarbonato oral junto a furosemida. Llegados a este punto al no haber mejoría se decidió iniciar tratamiento con ciclosilicato de sodio y zirconio a dosis de 10mg/24h. A los tres días el paciente comenzó a presentar mejoría de los niveles de potasio y del pH, presentando un pH de 7.32 junto a un potasio de 4.6mEq/L(2).

Al alta se decidió suspender la espironolactona y se añadió al tratamiento bicarbonato sódico (500mg, 1 comprimido cada 8 horas), EPO (3000UI, semanales) y ciclosilicato de sodio y zirconio (5mg, un comprimido cada 24h).

Puntos destacados

Ante una acidosis metabólica con anionGAP normal resulta clave determinar el hiato urinario, dado que si este es positivo nos encontraremos con una acidosis tubular. En este caso la tipo IV, al estar el potasio aumentado.



Ilustraciones, figuras y tablas

Se adjuntará en correo.

	Herencia	Gen	Defecto	Plasma	Orina	Otros
Tipo I	AD	SLC4A1	Disminución de la excreción de H ⁺ a nivel DISTAL.	HCO ₃ ⁻ (-), Cl (+), K (-).	Ca (+)	Sordera
	AR	ATP6VD A ATP6V18			Na (+) K (+)	
	Asociada: EAI Fármacos Trasplante renal					
Tipo II	AR	SLC4A4	Disminución de la absorción de HCO ₃ a nivel PROXIMAL.	HCO ₃ ⁻ (-), Cl (+).	EFHCO3 (>15%)	Retraso mental Anomalías oculares
	Asociada: S. Fanconi Paraproteínas Fármacos					
Tipo IV	Asociada: Nefropatía diabética NITC Fármacos		Disminución de la aldosterona.	HCO ₃ ⁻ (-), Cl (+), K (+).	K (-), Na (+).	

Bibliografía

1. Ruiz-Sánchez, J. G., Calle-Pascual, A. L., Rubio-Herrera, M. Á., De Miguel Novoa, M. P., Gómez-Hoyos, E., & Runkle, I. (2022). Clinical manifestations and associated factors in acquired hypoaldosteronism in endocrinological practice. *Frontiers in Endocrinology*, 13. <https://doi.org/10.3389/fendo.2022.990148>



2. Sousa, A. G. P., Cabral, J. V. de S., El-Feghaly, W. B., Sousa, L. S. de, & Nunes, A. B. (2016). Hyporeninemic hypoaldosteronism and diabetes mellitus: Pathophysiology assumptions, clinical aspects and implications for management. *World Journal of Diabetes*, 7(5), 101. <https://doi.org/10.4239/wjd.v7.i5.101>

Aprobación ética

No ha sido necesario solicitar un informe de aprobación por parte del comité de ética al no realizarse ninguna intervención fuera de la práctica clínica habitual, o fuera del marco que indican la guías clínicas.

Consentimiento del paciente

No se ha solicitado consentimiento del paciente al no haber fotografías u otra información que facilite su identificación.

775/92. TRANSLOCACIÓN BACTERIANA COMO CAUSA DE FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO

Autores:

Moliz Molina, Á.¹, Moliz Molina, Á.¹, González-Amezúa García, C.¹, Basallote Leal, E.², Cívico Ortega, J.³

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Virgen de La Victoria. Málaga, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga, (3) Especialista en Medicina Interna. Hospital Virgen de La Victoria. Málaga

Resumen:

Mujer de 67 años con episodios de fiebre de 2 años de evolución. Entre sus antecedentes destacan cirrosis hepática con hipertensión portal. Tras numerosas pruebas complementarias y tras haber descartado otros procesos, se deduce que la causa de la fiebre de la paciente son episodios de translocación bacteriana y su tratamiento consiste en rifaximina.

Palabras clave

Fever of Unknown Origin

Cuerpo del artículo

Mujer, 67 años, con antecedentes de una cirrosis hepática con hipertensión portal, un episodio de descompensación ascítica en 2018; esplenectomizada en 2010 con vacunación correcta y una cirugía bariátrica. Refiere dos años de episodios de fiebre de un día de duración, tiritona y escalofríos, sugerentes de bacteriemia, que han ido evolucionando hasta hacerse más frecuentes, siendo actualmente una vez cada diez días. A la exploración destaca un soplo aórtico eyectivo. Ante sospecha de endocarditis, se solicita ecocardiograma, radiografía de tórax y ecografía abdominal, sin datos llamativos. El TC abdominal tampoco presentaba hallazgos relevantes. La analítica resultó anodina, y en la serología destacó inmunidad frente a VEB, CMV, parvovirus. El cuantiferon resultó negativo y en el PET-TC se observaron hallazgos de probable origen inflamatorio en lóbulo superior del pulmón. Tras descartar otros diagnósticos como leishmaniosis, un TC de tórax



normal, cultivos negativos, se deduce que la causa de la fiebre son probablemente, episodios de translocación bacteriana en contexto de la cirrosis.

La fiebre de origen desconocido consiste en una temperatura superior a 38'3° de al menos 3 semanas de duración y sin diagnóstico tras estudio hospitalario de una semana¹. Sus causas más frecuentes son infecciosas (tuberculosis, fiebre Q, endocarditis o infección tracto urinario), inflamatorias (arteritis de células gigantes, enfermedad de Still del adulto, etc.) o neoplásicas (linfoma, carcinoma de células renales, etc.)¹. Es fundamental realizar una anamnesis completa, incluyendo síntomas de cuadro constitucional, enfermedades autoinmunes, exposición ocupacional, animales, síntomas B, etc. Además, analizar el patrón de la fiebre puede ser útil. El estudio debe completarse con una analítica que incluya función renal, hepática, PCR, LDH, CK, proteinograma y autoinmunidad; una serología, una radiografía de tórax y un TC de tórax y abdomen. Previamente el PET-TC se solicitaba en caso de que no se llegase a un diagnóstico, aunque actualmente, numerosas guías recomiendan su uso. Se conoce, que durante el desarrollo de la cirrosis², existen numerosos cambios en el organismo, destacando el sobrecrecimiento de la microbiota intestinal y el riesgo de translocación a los ganglios mesentéricos, pudiendo ser la causa en este caso de la fiebre³. El tratamiento son los antibióticos, que aunque mejoran la clínica sistémica y el origen del cuadro, a su vez pueden exacerbar la disbiosis intestinal alterando la población simbiótica⁴. Así, debemos evitar antibioterapia de amplio espectro, y en su lugar, utilizar rifaximina, que ha demostrado reducir la inflamación y evitar el riesgo de aparición de multirresistencias. Por tanto, a pesar de no tener pruebas que nos permitan establecer un diagnóstico exacto, afirmando lo mencionado previamente, los cuadros de fiebre de esta paciente se atribuyen a episodios de translocación bacteriana en contexto de su cirrosis de base.

Puntos destacados

El diagnóstico de fiebre de origen desconocido es difícil. Hasta un 51% de casos quedan sin causa conocida. No obstante, un adecuado manejo de pruebas ayuda a encontrar el origen y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

Ilustraciones, figuras y tablas

-

Bibliografía

1. Brown I, Finnigan NA. *Fever of unknown origin*. StatPearls Publishing; 2023.
2. Deutsch M. *Bacterial infections in patients with liver cirrhosis: clinical characteristics and the role of C-reactive protein*. *Ann Gastroenterol [Internet]*. 2017 [citado el 13 de abril de 2024];31(1):77. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.20524/aog.2017.0207>
3. Wiest R, Lawson M, Geuking M. *Pathological bacterial translocation in liver cirrhosis*. *J Hepatol [Internet]*. 2014 [citado el 13 de abril de 2024];60(1):197–209. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23993913/>
4. Trebicka J, Macnaughtan J, Schnabl B, Shawcross DL, Bajaj JS. *The microbiota in cirrhosis and its role in hepatic decompensation*. *J Hepatol [Internet]*. 2021 [citado el 13 de abril de 2024];75(Suppl 1):S67–81. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34039493/>

Aprobación ética

-



Consentimiento del paciente

-

775/94. SÍNDROME DE SOLAPAMIENTO DE COLANGITIS BILIAR PRIMARIA AMA NEGATIVO Y HEPATITIS AUTOINMUNE

Autores:

Jiménez Benítez, M.¹, Orquín Alonso, B.², Mora Carrera, C.³, PRIETO GARCÍA, M.¹

Centro de Trabajo:

(1) Médico Especialista en Familia y Comunidad. Hospital La Merced. Osuna. Sevilla, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital La Merced. Osuna. Sevilla, (3) Residente de Medicina Interna. Hospital La Merced. Osuna. Sevilla

Resumen:

Mujer de 77 años ingresa para estudio de hipertransaminasemia y colestasis, sin hallazgo radiológico de obstrucción de la vía biliar. Se revisa en consulta con hallazgo de AMA negativo, ANA y Anticuerpo antimusculo liso positivos. Se plantea como diagnóstico: Hepatitis autoinmune, indicándose Imurel, que la paciente no toma y Ursobilane. Mejoría analítica de transaminasas, manteniéndose la colestasis. Se plantea posible solapamiento de colangitis biliar primaria AMA negativo y Hepatitis autoinmune, no confirmado histológicamente, dado que la paciente rechaza biopsia hepática. No se retoma indicación de Imurel debido a la normalización de transaminasas y por las comorbilidades de la paciente.

Palabras clave

Hepatitis autoinmune, Colangitis biliar primaria

Cuerpo del artículo

Introducción:

La colangitis biliar primaria se trata de una enfermedad en la que existe una pérdida de conductos biliares intralobulillares, con síntomas y signos de colestasis, que puede evolucionar hacia cirrosis e insuficiencia hepática.

En la analítica podremos encontrar elevación de fosfatasa alcalina y GGT y puede elevarse bilirrubina y transaminasas. Estas últimas si tienen un valor 5 veces el normal podrían sugerir síndrome de solapamiento de CBP y Hepatitis autoinmune.

Hasta un 95% de los pacientes con cirrosis biliar primaria tienen anticuerpos antimitocondriales positivos, pero existe un 5 % que presentan estos anticuerpos negativos. Hasta un 70% presentan también ANA positivos. Suelen tener IgM elevada.

En el caso de las hepatitis autoinmunes podemos encontrar ANA y Anticuerpos antimúsculo liso, IgG elevada y al menos una de las aminotransferasas 2 veces por encima del límite superior. (1)(2)

Historia clínica:



- Antecedentes: Mujer de 77 años sin alergias conocidas, Fumadora de 1.5 paquetes de tabaco al día. HTA. Neoplasia mama derecha Intervenido en 2011, EPOC, osteoporosis con fractura vertebral en 2010. Hipertiroidismo subclínico.

Ingreso por colangitis en junio de 2023, con juicio clínico de probable tumor papilar mucinoso intrapancreático y trombo organizado en Aorta descendente, pendiente de ecoendoscopia.

Ingreso en julio de 2023 con juicio clínico de ictus isquémico agudo hemisférico izquierdo de etiología indeterminada.

En tratamiento con: AAS, Foster, Atorvastatina 20, Acido alendrónico 70 mg, Omeprazol, Eutirox 75, Enalapril 5 mg/24h, Colecalciferol, Celecoxib, Nistatina, Torasemida 5 mg/24h, Atrovent, Levofloxacino 500 mg.

- Enfermedad actual:

Ingresó en Medicina Interna por cuadro de debilidad en miembros inferiores y síndrome constitucional, con analítica reglada donde se evidencia Hipertransaminasemia y datos de colestasis con Hiperbilirrubinemia.

- Exploración física: Auscultación cardiopulmonar con hipofonesis generalizada, Abdomen anodino. Sin focalidad neurológica salvo debilidad en hemicuerpo derecho residual desde ictus hemisférico izquierdo previo con fuerza 4+/5.

Pruebas complementarias:

- En analítica de ingreso: Hb 12.7 (12.0 -16.0), coagulación normal, Bb 1.77 (<1.2), GGT 2198 (10 -50), AST 202 (2 -37), ALT 170 (2 -40), CK 1554 (10 -195), FA 1729 (40 -104), Ca 19.9 365 (2.0 -37.0). Ferritina 1369 (15.0 -250.0).

- En un control posterior: Bb normal. AST 1254, ALT 594, CK 14104, GGT 1254, FA 1518. VSG 68 (0 -20)
Marcadores tumorales: Ag carcinoembrionario 5.75 en límite superior (0.10 -5.00), Ca 125 ligeramente elevado 37.6 (5.0 -35.0). CA 19.9 elevado 406. Enolasa específica neuronal ligeramente elevada 18 (0.0 -15.0).

Autoinmunidad: ANA positivo 1/160. Ac anti DNA doble cadena, ENAS negativos. Ac antimitocondriales negativo. Ac anti LKM y Ac Anti músculo liso negativos.

Serología negativa.

Estudio para hemocromatosis negativo.

- TAC tórax, abdomen y pelvis: Leve ectasia del conducto pancreático principal sin observar causa obstructiva.
- RMN: Discopatía cervical crónica multinivel con las características descritas.

No se han visto signos de mielopatía compresiva ni ocupaciones patológicas del canal cervical. Lumboartrosis. Artrosis facetaria bilateral multinivel.

Discopatía lumbar crónica multinivel con las características descritas y signos de compromiso radicular bilateral de L1-L3

- Colangio-RMN: Probable esteatosis hepática parcheada. Eje esplenoportal permeable. Vía biliar no dilatada. Colédoco en el límite superior de la normalidad, con imagen de impronta vascular extrínseca a nivel del hepatocolédoco, sin coledocolitiasis. Hallazgos en páncreas compatibles con la sospecha clínica de Neoplasia mucinosa papilar intraductal. Dilatación aneurismática.
- Ecoendoscopia confirma tumor papilar mucinoso intraductal

Evolución:

-La paciente se revisa en consultas de Medicina Interna. En ecoendoscopia, que estaba pendiente al alta, se objetiva lesión pancreática benigna.



En analítica de control tendencia al descenso de transaminasas, persistiendo enzimas de colestasis elevadas. Ac Antimusculo liso positivo 1/160. En analítica previa ANA positivos, AMA negativo.

Se plantea la posibilidad de Hepatitis autoinmune vs Cirrosis biliar primaria, sin confirmación histológica por negativa de la paciente a Biopsia hepática. Se pauta Imurel y Ursobilane.

-Se valora posteriormente en consultas de Digestivo. La paciente no había iniciado el tratamiento con Imurel. En control analítico se objetiva normalización de transaminasas con persistencia de colestasis, planteándose como diagnostico, por criterios clínicos y analíticos, colangitis biliar primaria, manteniéndose Ursobilane, y no se inicia Imurel.

-Se valora nuevamente por parte de Medicina Interna. Mejoría analítica de colestasis. Estudio de trombofilia, solicitado por historial de ictus y trombo aórtico, positivo con resultado de Anticoagulante lúpico positivo y Anti beta 2-glioproteína I dudoso en dos analíticas separadas en el tiempo. Se plantea la posibilidad diagnóstica de Síndrome antifosfolípido y se inicia Anticoagulación.

Diagnóstico: Finalmente se diagnostica de Colangitis biliar primaria AMA negativo con posible solapamiento con Hepatitis autoinmune, sin confirmación histológica y Síndrome antifosfolípido.

Discusión y conclusiones:

La paciente cumplía criterios diagnósticos para Hepatitis autoinmune. Aminotransferasas al ingreso 2 veces por encima del límite superior. ANA y Anticuerpos antimúsculo liso positivos, descartándose posibilidad de causa enólica, viral o farmacológica.

No cumplía claramente datos de colangitis biliar primaria, salvo que persistía colestasis con fosfatasa alcalina 1,5 veces por encima del límite superior. Tenía AMA negativos y sin posibilidad de confirmarse histológicamente por negativa de la paciente a biopsia hepática.

Además, la paciente presenta otra enfermedad autoinmune asociada, un síndrome antifosfolípido confirmado por historial de eventos trombóticos junto a una analítica que apoya el diagnóstico.

La paciente ha sido tratada con Ursobilane con buena respuesta clínica y analítica.

Se cree que los pacientes con colangitis biliar primaria con AMA negativos tienen un curso clínico y respuesta al tratamiento similar a los pacientes con CBP con AMA positivo. Sin embargo, la presencia de ANA puede indicar mayor riesgo de progresión hacia insuficiencia hepática. Habrá que valorar la evolución clínica de esta paciente, planteándose distintos tratamientos según los datos clínicos y analíticos. (1)(2)

Puntos destacados

La complicación del caso se debe a que debemos basarnos en datos clínicos y analíticos para llegar a una conclusión diagnóstica sin confirmación histológica.

A tener en cuenta que existe un bajo porcentaje de pacientes con CBP AMA negativos.

Ilustraciones, figuras y tablas

NO CONSTA

Bibliografía

1. (1) Michael A Heneghan, MD, MMedSc, FRCPI. Overview of autoimmune hepatitis. Sanjiv Chopra, MD, MACP; Citado 19 Septiembre 2023. Disponible en: https://www-uptodate-com.bvsspa.idm.oclc.org/contents/overview-of-autoimmune-hepatitis?search=hepatitis%20autoimmune&source=search_result&selectedTitle=1%7E150&usage_type=default&display_rank=1



2. (2) Raoul Poupon, MD. Clinical manifestations, diagnosis, and prognosis of primary biliary cholangitis Topic Graphics (14). Keith D Lindor, MD; Citado 15 Marzo de 2023. Disponible en: https://www.uptodate-com.bvsspa.idm.oclc.org/contents/clinical-manifestations-diagnosis-and-prognosis-of-primary-biliary-cholangitis?search=colangitis%20biliar%20primaria&source=search_result&selectedTitle=1%7E144&usage_type=default&display_rank=1

Aprobación ética

NO CONSTA

Consentimiento del paciente

NO CONSTA

775/95. HIPERCALCEMIA, TIRANDO DEL HILO...

Autores:

Martínez Cámara, Dulcenombre de María¹, Orozco Casado, María del Mar.¹, Ríder Reyes, Estefanía.¹, Vílchez Parras, Ascensión María.², Colodro Ruiz, Agustín.²

Centro de Trabajo:

(1) Residente de 2^o año de Medicina Interna. Hospital Universitario de Jaén. Jaén, (2) Especialista en Medicina Interna. Hospital Universitario de Jaén. Jaén

Resumen:

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria que afecta principalmente a adultos de 50 a 70 años, caracterizada por la formación de granulomas no necrotizantes causantes de fibrosis pulmonar o afecciones sistémicas, siendo a veces sintomática o encontrada incidentalmente(1,2). Presentamos a un paciente de 51 años ingresado por hipercalcemia severa e insuficiencia renal detectadas rutinariamente, presentando síntomas como prurito nocturno, astenia e insomnio. Los análisis revelaron insuficiencia renal, hipercalcemia, elevación de enzima convertidora de angiotensina, y vitamina D elevada con PTH disminuida. Con los hallazgos de pruebas complementarias se orienta como diagnóstico principal a sarcoidosis estadio III con hipercalcemia secundaria.

Palabras clave

Sarcoidosis, hipercalcemia, insuficiencia renal

Cuerpo del artículo

Introducción:

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa que se manifiesta en adultos de entre 50 y 70 años. Su fisiopatología está basada en la infiltración tisular de granulomas no necrotizantes con la consecuente fibrosis pulmonar ó afección multisistémica, pudiendo ser sintomática o bien diagnosticada incidentalmente(1,2). Se puede manifestar con afectación multisistémica y la hipercalcemia secundaria a sarcoidosis es un hallazgo frecuente pues se relaciona con la vitamina D(1,2).

Resumen de caso clínico:

Anamnesis: Paciente de 51 años, odontólogo sin ambiente epidemiológico con partículas en suspensión. Sin alergias medicamentosas, ex-fumador y con antecedente de vitíligo, ingresa por



hipercalcemia severa e insuficiencia renal detectadas en una analítica de rutina. Refería prurito nocturno generalizado de días de evolución, astenia e insomnio en relación con ansiedad laboral. Describía palpitaciones intermitentes ocasionalmente. No realizaba tratamientos y negaba el consumo de suplementos nutricionales.

Exploración física: Afebril, resto de la exploración normal.

Pruebas diagnósticas:

1)Analítica:

- Urea 108 ->90 mg/dL [10-50 mg/dL], creatinina 3.57->2.4 mg/dL [0.7-1.2 mg/dL], FG 20.70->30 mL/min.
- Calcio corregido por proteínas: 14.4->10.8 mg/dL, calcio corregido por albúmina 12.4->11.26 mg/dL. Calcio en orina(24 h):526 mg/24h [< 360].
- ECA 136.7U/L [13.3-63.9], Vit D(25-OH) 17.4 ng/ml [7.6-55.5], vitamina D-1,25 OH 126 pg/ml [20-54], PTH 5.8 pg/ml [15-65], PTHrP: normal.
- Autoinmunidad negativa; IGRA negativo

2)Radiografía de tórax PA:Infiltrados pulmonares difusos.

3)ECG:sin alteraciones.

4)TC body: Múltiples nódulos centrolobulillares bilaterales, opacidades en vidrio deslustrado en lóbulos superiores junto con ganglios linfáticos hiliomediastínicos subcentrimétricos radiológicamente inespecíficos y probablemente reactivos.

5)Gammagrafía ósea, RMN cráneo y columna, estudio endoscópico: sin alteraciones ni patología tumoral maligna metabólicamente activa.

6)PET-TC: Ganglios hipermetabólicos hiliomediastínicos de probable carácter inflamatorio/reactivo. Aumento de actividad metabólica en algunos grupos musculares, sugestivo de sobrecarga.

7)Broncoscopia con lavado broncoalveolar (citometría de flujo): Celularidad predominantemente constituida por macrófagos alveolares e infiltrado inflamatorio mixto de predominio linfoide. Ratio CD4/CD8>4 (CD4 13,48% CD8 2,97%). Estudio microbiológico negativo. Biopsia con celularidad predominantemente macrófagos e infiltrado linfoide.

8)Pruebas de función respiratoria y test de la marcha 6m: Patrón ventilatorio y difusión normal.

Diagnóstico final:

- Sarcoidosis estadio III. Hipercalcemia secundaria.
- Enfermedad renal crónica (G3/2A) en contexto de posible nefritis tubulointerstitial granulomatosa.

Evolución y tratamiento:

Durante el ingreso estuvo en tratamiento con rehidratación y ácido zoledrónico para tratar la hipercalcemia ante la primera sospecha de etiología neoplásica. Al no haber disminución del calcio y ante los hallazgos analíticos sugestivos a sarcoidosis, se comenzó tratamiento con prednisona 50 mg/24h para ayudar a disminuir la calcemia secundaria a la enfermedad granulomatosa. Se necesitan dosis muy superiores de corticoides para disminuir la calcemia por sarcoidosis, por lo que se decide añadir el Metrotexate como ahorrador de corticoides para disminuir los efectos adversos de éstos. A pesar de esta terapia, la calcemia no se consigue mantener en objetivo, por lo que se inicia tratamiento con hidroxicloroquina 200mg/24h aprovechando el efecto inhibitorio de la 1-alfa hidroxilasa, consiguiendo así una calcemia normalizada. Al alta el paciente está en tratamiento con prednisona 50 mg 1/24h durante un mes con pauta descendente y dieta baja en calcio y vitamina D. Actualmente está en



seguimiento por CCEE de Enfermedades Autoinmunes con dosis bajas de corticoides, metotrexate 10mg/semana sc e hidroxyclorequina 200 mg/24h. En la última consulta destaca la ausencia de infiltrados pulmonares en el último TACAR de control y estable en relación a su enfermedad.

Discusión y conclusiones:

Tras detectar una hipercalcemia grave (>14 mg/dL) y enfermedad renal, se decide ingreso para iniciar tratamiento y estudio. Se solicitó PTH, la cual que estaba inhibida, descartándose hiperparatiroidismo primario, terciario y la hipercalcemia hipocalciúrica familiar. A la anamnesis refería prurito generalizado por lo que se planteó etiología paraneoplásica solicitando PTHrp, 1,25-VitD y 25-VitD junto a TAC total-body. Se objetivó nódulos pulmonares centrolobulillares, opacidades en vidrio deslustrado y adenopatías reactivas en tórax, PTHrp en rango, la vitD 1,25-OH vitD elevada y 25-OH normal, por lo que pensamos que el aumento de la producción de calcitriol fuera paraneoplásica con afectación osteolítica o que la elevación de calcitriol fuera secundario a infiltración granulomatosa. Para tal fin se realizaron una gammagrafía ósea, una resonancia de cráneo y columna y estudio endoscópico sin alteraciones significativas, una determinación de IGRA negativo y se puso en valor el hallazgo de una ECA elevada en los estudios de laboratorio orientando el caso clínico a etiología granulomatosa. Para completar el estudio se realizó un PET-TC en el que se apreciaron ganglios hipermetabólicos de probable carácter inflamatorio/reactivo que ayudó a su vez a descartar neoplasia oculta.

Desde el punto de vista nefrológico se plantean las diferentes posibilidades de fracaso renal, descartando alteraciones en el proteinograma, causa infecciosa (serologías, cultivos, tuberculosis), etiología autoinmune (autoinmunidad y complemento en rango); se plantea que la ERC es secundaria al aumento de la producción de calcitriol y tras descartar etiología neoplásica, se plantea que el aumento de producción de calcitriol se debe a la sobreactivación de los monocitos y los macrófagos en los granulomas pulmonares y en las adenopatías. Se debe a la activación y a un aumento de producción de 1-alfa-hidroxilasa, la enzima que convierte la 25-OH VitD a calcitriol. Esto provoca una hipercalcemia hipocalciúrica mantenida con afectación renal, dando lugar a una nefritis intersticial y nefrocalcinosis y a un empeoramiento de la función renal progresivo manifestándose de manera asintomática y lentamente progresiva.

Desde el punto de vista pulmonar, ante los hallazgos de prueba de imagen torácica, y junto con el resto de resultados, orientamos el diagnóstico diferencial a que el paciente presente una neumopatía intersticial por lo que solicitamos una biopsia transbronquial y BAL. Nos planteamos las siguientes enfermedades como posibles diagnósticos: neumonitis por hipersensibilidad (NHS), enfermedad pulmonar intersticial descamativa (EPID), bronquiolitis respiratoria, proteinosis alveolar, sarcoidosis, histiocitosis de células de Langerhans (HCL) y neumonitis intersticial linfoide (NIL). Descartamos la NHS debido a IgG séricas en rango, la EPID y bronquiolitis respiratoria debido a que el paciente no presenta hábito tabáquico actual, la proteinosis alveolar debido a lactato deshidrogenasa (LDH) normal, la HCL por ausencia de células CD1 en BAL. El BAL nos muestra estudio microbiológico negativo, patrón celular con predominio linfocitario, ratio CD4/CD8 mayor de 4, normalidad del resto de series y biopsia transbronquial con celularidad linfoide moderada, dando valor al diagnóstico de sarcoidosis. Si el BAL no hubiese dado un diagnóstico definitivo, se hubiese realizado una biopsia renal, sin embargo, el conjunto otorgado por los resultados de las pruebas complementarias y la buena respuesta terapéutica, hizo que no fuera necesaria la biopsia renal. Se utilizan corticoides para atenuar el proceso inflamatorio con pauta descendente, metotrexato como ahorrador de esteroide (ácido fólico para evitar la folicopenia secundaria), hidroxyclorequina para tratar la hipercalcemia y pantoprazol debido a las altas dosis de esteroides. Tras el tratamiento prescrito, el paciente presentó evolución favorable sin evidencia de infiltrados pulmonares.

Puntos destacados

Este caso destaca la importancia de considerar la sarcoidosis en presentaciones clínicas atípicas, promoviendo un enfoque multidisciplinar para diagnóstico y manejo. Contribuye al conocimiento médico al ampliar la comprensión de manifestaciones y tratamientos de la enfermedad.



Ilustraciones, figuras y tablas

Se adjuntan en los archivos complementarios.

Bibliografía

1. Rossides M, Darlington P, Kullberg S, Arkema EV. Sarcoidosis: Epidemiology and clinical insights. *Journal of Internal Medicine*. 2023 Mar 14;293(6):668–80. doi:10.1111/joim.13629
2. Valeyre D, Brauner M, Bernaudin J-F, Carbonnelle E, Duchemann B, Rotenberg C, et al. Differential diagnosis of pulmonary sarcoidosis: A Review. *Frontiers in Medicine*. 2023 May 12;10. doi:10.3389/fmed.2023.1150751
3. O'Leary TJ, Jones G, Yip A, Lohnes D, Cohanin M, Yendt ER: The effects of chloroquine on serum 1,25-dihydroxyvitamin D and calcium metabolism in sarcoidosis. *N Engl J Med* 315: 727-730, 1986.
4. Adams JS, Diz MM, Sharma OP: Effective reduction in the serum 1,25-dihydroxyvitamin D and calcium concentration in sarcoidosis-associated hypercalcemia with short course chloroquine therapy. *Ann Intern Med* 111:437-428, 1989.
5. Barrè PE; Gascón-Barrè M, Meakins JL, Goltzman D: Hydroxychloroquine treatment of hypercalcemia in a patient with sarcoidosis undergoing hemodialysis. *Am J Med* 82: 1259-1262, 1987.
6. Glass AR, Cerletty JM, Elliott W, Lemann J, Gray RW, Eil C. Ketoconazole reduces elevated serum levels of 1,25-dihydroxy vitamin D in hypercalcemic sarcoidosis. *Journal of Endocrinological Investigation*. 1990 May;13(5):407–13. doi:10.1007/bf03350691
7. O'Riordan E, Willert RP, Reeve R, Kalra PA, O'Donoghue DJ, Foley RN, et al. Isolated sarcoid granulomatous interstitial nephritis: review of five cases at one center. *Clin Nephrol* 2001 Apr;55(4):297-302.

Aprobación ética

No ha habido ninguna práctica poco adecuada.

Consentimiento del paciente

El paciente acepta presentar su caso con preservación del anonimato.

Imagen 1: Múltiples nódulos centrolobulillares con opacidades en vidrio deslustrado asociadas.

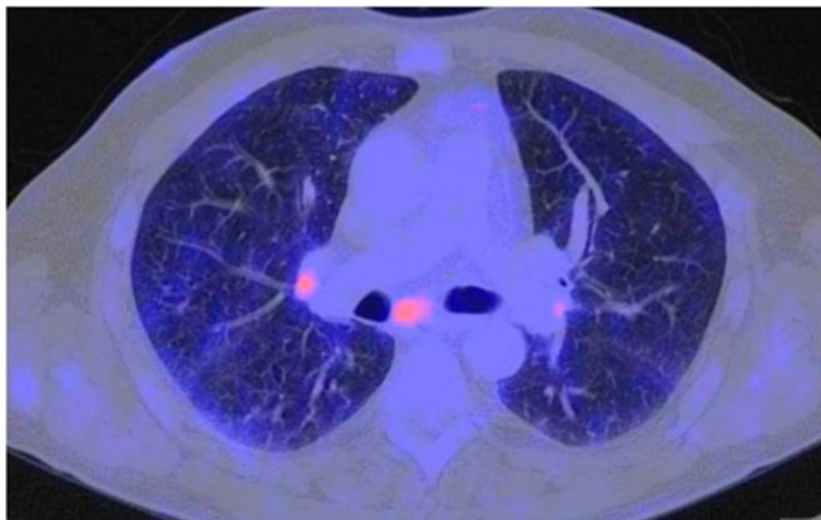


Imagen 2: Infiltrados pulmonares difusos.





Imagen 3:Ganglios hipermetabólicos hiliomediastínicos de probable carácter inflamatorio/reactivo.



775/96. SINDROME CONFUSIONAL SUBAGUDO DE CAUSA POCO COMUN

Autores:

García Calle, D.¹, Sánchez Martín, N.², Cuello Castaño, A.¹, Sánchez Arribas, J.¹

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla, (2) Especialista en Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Resumen:

Presentamos el caso de una paciente con alteraciones neuropsiquiátricas subagudas, en las que se ha descartado las principales etiologías con múltiples pruebas complementarias. Finalmente, un abordaje amplio permitió averiguar la causa y el adecuado abordaje y resolución de la sintomatología.

Palabras clave

Confusional, Agitación, Duloxetina.

Cuerpo del artículo

Paciente de 81 años con los siguientes antecedentes de interés:

- Factores de riesgo cardiovascular: Hipertensión arterial de más de 10 años de evolución en tratamiento con Enalapril 20mg/Hidroclorotiazida 12.5mg 1 comprimido al día y Amlodipino 5mg en la cena. Dislipemia en tratamiento con Simvastatina 20mg.
- Antecedentes personales:
 - Carcinoma de mama bilateral metacrónico, debut en 2007 como carcinoma ductal infiltrante de mama izquierda tratado mediante radio-quimioterapia adyuvante. En 2020 carcinoma de mama derecha con afectación ganglionar tratado con quimioterapia neoadyuvante y posterior mastectomía y linfadenectomía en adyuvancia con trastuzumab.



- Neuropatía periférica grado 1 residual a quimioterapia. Ha iniciado recientemente tratamiento con Duloxetina 30mg cada 12 horas.
- Otros tratamientos: Lorazepam 1mg al día, Trazodona 100mg al acostarse, Esomeprazol 40mg.
- Situación basal: Independiente para actividades básicas de la vida diaria. Es monja, que vive en un convento dedicado al cuidado de monjas enfermas. Sin deterioro cognitivo.

La paciente es traída a Urgencias por síndrome confusional de aproximadamente dos semanas de evolución. Sus acompañantes comentan que comenzó con sintomatología prodrómica hace dos meses, de forma progresiva, con discurso incoherente y despistes ocasionales, y posteriormente agravándose con alteraciones del comportamiento, episodios de agitación psicomotriz, verborrea e ideas delirantes. No desorientación ni temporal ni en espacio ni en persona. Sin sintomatología infecciosa por aparatos (No fiebre, no clínica respiratoria, niegan clínica abdominal, no alteraciones urinarias). Previamente al inicio del cuadro, completamente independiente para actividades básicas, sin errores cognitivos. A destacar, introducción de Duloxetina para el tratamiento de la neuropatía periférica postquimioterapia (coincidiendo con inicio del cuadro).

En Urgencias fue preciso administración de Midazolam y Haloperidol como forma de contención farmacológica ante la gravedad de la agitación psicomotriz.

Exploración en Urgencias

Regular estado general. Consciente, pero tendencia somnolencia. Orientada en tres esferas.

- Hemodinámicamente estable con cifras tensionales en 126/63mmHg. Frecuencia cardiaca de 91 latidos/minuto. Saturación 98% sin aportes.
- Exploración neurológica: Glasgow 8/15. Sin alteraciones en articulación del lenguaje, no afasia ni disartria. Discurso incoherente, verborreica. No obedece ordenes simples. Sin alteraciones en mirada conjugada, no alteraciones en pares craneales explorados. No objetivamos alteraciones motoras ni en sensibilidad grosera, no claudica en Barré. Signos meníngeos negativos
- Exploración cardiorrespiratoria: Tonos rítmicos sin soplos. Buen murmullo vesicular sin ruidos sobreañadidos
- Exploración abdominal. Blando y depresible. No palpamos masa ni megalias. No signos de irritación peritoneal. No doloroso a palpación.

Pruebas Complementarias

- Analítica Urgente: Hemogramas sin alteraciones. Coagulación en rango. No alteraciones en función renal ni iónicas. PCR 3.9mg/l.
- Uroanálisis: Negativo.
- Radiografía de Tórax en Urgencias: Índice cardiorácico normal, no se aprecia imágenes de condensación, ni derrame pleural
- TAC de cráneo en Urgencias: No se observan focos hemorrágicos, no colecciones intraparenquimatosas ni extraxiales. No signos precoces de isquemia aguda. No se observan lesiones ocupantes de espacio. Hipodensidades tenues periventriculares en relación con microangiopatía isquémica crónica.
- Análisis de Líquido cefalorraquídeo
 - Bioquímica: Incoloro y transparente. Sin características bioquímicas compatibles con meningocefalitis.
 - Cultivo: Negativos, tanto para bacterias como virus.
 - Anticuerpos en líquido cefalorraquídeo: Negativos. Bandas oligoclonales sin alteraciones.



- Analítica reglada: Sin alteraciones relevantes; proteinograma, marcadores tumorales, HbA1c, calcitonina, autoinmunidad y serologías
- Resonancia magnética craneal: infarto isquémico crónico con extensa área de gliosis asociada en la vecindad del margen anterior del cuerpo del ventrículo lateral derecho, así como pequeños infartos lacunares capsuloganglionares bilaterales crónicos.
- TAC de Tórax y Abdomen: Cambios secundarios a mastectomía bilateral, sin adenopatías visibles. Enfermedad estable, sin evidenciarse enfermedad metastásica ni lesiones ocupantes de espacios.
- Electroencefalograma: Actividad bioeléctrica cerebral en vigilia dentro de los valores normales. No se recoge actividad epileptiforme en el registro actual

Evolución

Durante el ingreso en Medicina Interna, excelente evolución clínica. Se resolvió el cuadro de agitación que motivó el ingreso sin tratamiento específico, salvo la retirada de la Duloxetina. Durante el ingreso en nuestra planta, la paciente se mantuvo crítica con la situación, recordando todos los eventos ocurridos.

A los dos meses del ingreso, la paciente fue revisada en consultas externas para recogida de resultados de pruebas complementarias, manteniéndose estable clínicamente, sin nuevos episodios de agitación, desorientación... por lo que se pudo concluir la probable relación del cuadro neuropsiquiátrico con la administración de Duloxetina.

Discusión

Tanto el delirio como el síndrome confusional son patologías neuropsiquiátricas comunes en pacientes con enfermedades médicas, sobre todo en los pacientes más ancianos (1). Estas patologías pueden estar relacionadas con afecciones médicas complejas siendo preciso un abordaje clínico completo y multifactorial, ya que existen numerosos factores que pueden aumentar el riesgo de padecerlo (vulnerabilidad inicial, patologías neuropsiquiátricas) y factores que pueden precipitarlo (consumo de tóxicos, infecciones...) (2).

El espectro clínico es muy variado, incluyéndose alteraciones de la conciencia, cambios en la cognición, alteración de la atención... Es importante realizar un abordaje diagnóstico cuidadoso, identificando todas las posibles causas que puedan desencadenar este estado, para así realizar un tratamiento efectivo (3).

Como se describe previamente, existen numerosas condiciones médicas y drogas que pueden precipitar el desarrollo de síndrome confusional agudo además de otras alteraciones neuropsiquiátricas. En nuestro caso, se asoció con el uso de Duloxetina, un fármaco de uso común, que es un Inhibidor de la recaptación de serotonina y noradrenalina, y que se utiliza para el tratamiento de trastornos depresivos, tratamiento del dolor neuropático, dolor musculoesquelético... Entre los principales efectos adversos de este fármaco vamos a encontrar efectos menores como el insomnio, mareos, hasta efectos potencialmente mortales como el síndrome serotoninérgico (4). En la literatura, existen algunas publicaciones que relacionan el uso de Duloxetina con la aparición de sintomatología neuropsiquiátrica, con mejoría posterior de esta tras la suspensión del fármaco (5,6).

Puntos destacados

Es importante realizar un abordaje amplio en los trastornos neuropsiquiátricos tanto de aparición aguda/subaguda como en los deterioros cognitivos crónicos, para así identificar causas precipitantes e identificar los tratamientos adecuados.

Ilustraciones, figuras y tablas

No



Bibliografía

Setters B, Solberg LM. Delirium. Prim Care 2017; 44:541.

Elie M, Cole MG, Primeau FJ, Bellavance F. Delirium risk factors in elderly hospitalized patients. J Gen Intern Med 1998; 13:204.

Pompei P, Foreman M, Cassel CK, et al. Detecting delirium among hospitalized older patients. Arch Intern Med 1995; 155:301.

Kajdasz DK, Iyengar S, Desai D, et al.. Duloxetine for the management of diabetic peripheral neuropathic pain: evidence-based findings from post hoc analysis of three multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled, parallel-group studies. Clin Ther 2007;29(Suppl):2536-46. 10.1016/j.clinthera.2007.12.002

Siddiqui SH, Memon NA, Shanker R. Drug-induced movement disorder and confusion associated with duloxetine. BMJ Case Rep. 2018 Mar 28;2018:bcr2016216746. doi: 10.1136/bcr-2016-216746. PMID: 29592972; PMCID: PMC5878391.

Ma SP, Tsai CJ, Chang CC, Hsu WY. Delirium associated with concomitant use of duloxetine and bupropion in an elderly patient. Psychogeriatrics. 2017;17(2):130-132. doi:10.1111/psyg.12202

Aprobación ética

No aplica

Consentimiento del paciente

No aplica

775/97. EMBOLIA CEREBRAL INESPERADA

Autores:

Guerra Pérez, I.¹, CORREA MATOS, M.², Teruel Macías, P.³

Centro de Trabajo:

(1) Residente de 1er año de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz, (2) Médico Especialista en Familia y Comunidad. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz, (3) Residente de 2º año de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz

Resumen:

Varón de 82 años ingresado en Neurología por ICTUS isquémico en territorio de la arteria cerebral media derecha tratado con fibrinólisis endovenosa. Durante su estancia hospitalaria, el paciente comenzó con fiebre por lo que inició seguimiento conjunto por Medicina Interna con diagnóstico precoz de bacteriemia complicada por Staphylococcus haemolyticus con artritis séptica de rodilla izquierda embolígena, precisando artrocentesis urgente, antibioterapia empírica y posterior artroscopia. Este caso clínico refleja la importancia de la instauración de las Unidades de Asistencia Compartida de Medicina Interna con el resto de especialidades intrahospitalarias, optimizando la valoración clínica integral y mejorando el pronóstico de nuestros pacientes.



Palabras clave

Bacteremia; Arthritis, Infectious; Intracranial Embolism.

Cuerpo del artículo

Presentamos el caso de un varón de 82 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia, síndrome coronario agudo tipo infarto agudo de miocardio evolucionado 8 años antes precisando colocación de stents convencionales en descendente anterior media e insuficiencia venosa crónica. El paciente fue trasladado a nuestro hospital tras activar código ICTUS en su hospital de referencia, dado que empezó con debilidad de extremidades izquierdas y dificultad para el habla, de manera repentina mientras estaba realizando sus tareas diarias en su huerto. A su llegada a nuestro hospital, el paciente presentaba disartria moderada, preferencia de la mirada a la derecha que cruzaba la línea media, parálisis facial inferior derecha, plejía de extremidades derechas, sin claudicación en extremidades izquierdas en maniobras antigraavitatorias, hipoestesia grave en extremidades derechas y extinción visual izquierda, sin heminegligencia izquierda. Se realizó estudio de neuroimagen completo objetivando oclusión de la arteria cerebral media derecha en el segmento M2 con área de penumbra e infarto establecido (figura 1). Ante la ausencia de contraindicaciones, se inició fibrinolisis endovenosa con alteplasa ajustada a peso y se intentó realizar trombectomía mecánica por parte de radiología intervencionista que finalmente no se pudo realizar por migración del trombo a M3-M4. Por lo tanto, el paciente fue diagnosticado de ICTUS isquémico en territorio de la arteria cerebral media derecha de etiología indeterminada e ingresó en la Unidad de ICTUS para completar estudio etiológico. En las primeras horas de hospitalización, el paciente presentó importante mejoría clínica, con disartria leve que no le impedía la comunicación, ligera parálisis facial inferior derecha, claudicación leve en extremidades izquierdas sin caer sobre plano, hipoestesia táctil hemicorporal izquierda, sin extensión visual. Se realizó posteriormente TC craneal de control tras fibrinolisis, sin observar áreas de isquemia ni signos de sangrado intracraneal.

A las 48 horas de vigilancia en la Unidad, el paciente comenzó con agitación psicomotriz importante nocturna, arrancándose el acceso venoso periférico, precisando de tratamiento farmacológico con clonazepam y quetiapina para controlar los síntomas. Posteriormente, presentó pico febril de hasta 38.8°C sin sensación distérmica, motivo por el que solicitaron valoración por Medicina Interna. En la anamnesis dirigida, el paciente refería presencia de tos seca, sin expectoración ni disnea. Negaba dolor torácico ni abdominal, aunque comentaba gonalgia izquierda, que, al tacto, se encontraba aumentada de temperatura y de tamaño. Negaba síntomas gastrointestinales, clínica miccional ni cefalea. El hijo del paciente comentaba que el día del ICTUS, su padre comenzó con clínica de debilidad mientras se encontraba en el huerto, sufriendo caída sin recordar traumatismo directo sobre ninguna articulación en especial. En la exploración física, se encontraba hemodinámicamente estable con presión arterial de 128/67 mmHg, frecuencia cardiaca de 81 lpm, T° 38.3°C, frecuencia respiratoria de 21 rpm, SatO2 basal de 98%. Únicamente destacaba rodilla izquierda tumefacta, con aumento de temperatura local e incapacidad para la flexión completa, sin hematoma ni erosiones superficiales, no soplos cardíacos. Se solicitó una analítica completa en la que llamaba la atención elevación de reactantes de fase aguda con leucocitosis de $11839 \times 10^3/\mu\text{L}$ (3.60-10.50), proteína C reactiva de 242 mg/L (0.0-0.5), procalcitonina de 4.5 ng/mL (<0.1: ausencia de infección bacteriana, >0.5: posible infección bacteriana). Sistemático de orina con 25/ μL leucocitosis (0.0-25.0) y 60/ μL hematíes. Se solicitaron PCR de virus respiratorios en exudado nasofaríngeo que resultaron negativos, y se extrajeron hemocultivos y urocultivo. Se solicitó radiografía de rodilla izquierda sin datos de erosiones óseas ni fracturas (figura 2) y se realizó una ecografía clínica no reglada objetivando derrame articular en recesos suprapatelar, patelar medial y lateral. Tras consentimiento verbal del paciente y su hijo, bajo medidas de asepsia y antiasepsia, realizamos artrocentesis con extracción de 20 mL de líquido serohemático. Ante



la sospecha de bacteriemia con artritis séptica embolígena, se inició antibioterapia empírica con ceftazidima y vancomicina.

En el líquido sinovial, destacaba un aspecto macroscópico de líquido hemático, con recuento de hematíes de $136000 \times 1/\mu\text{L}$, recuento de leucocitos de $47431 \times 1/\mu\text{L}$ (0-200), con 95% de polimorfonucleares y 5% de mononucleares, con glucosa de 99 mg/dL, proteínas totales de 3.3 g/dL y viscosidad disminuida, identificando en su cultivo microbiológico un *Staphylococcus haemolyticus* solo resistente a quinolonas. En el hemocultivo también se identificó el mismo aislamiento (*Staphylococcus haemolyticus*) y el urocultivo resultó negativo. Dado los aislamientos microbiológicos, se dirigió antibioterapia endovenosa a cloxacilina en perfusión continua. Ante la elevada sospecha clínica de endocarditis infecciosa embolígena, se realizó ecocardiograma transtorácico y ecocardiograma transesofágico que no presentaron imágenes sugestivas de trombo cavitario ni endocarditis infecciosa (figura 3). Valorado por Traumatología ante la presencia de artritis séptica de rodilla izquierda, realizando artroscopia con limpieza quirúrgica, sin incidencias. Durante su estancia hospitalaria, el paciente presentó muy buena evolución clínica, con recuperación completa de déficits neurológicos iniciales. Por lo tanto, el paciente fue diagnosticado de una bacteriemia por *Staphylococcus haemolyticus* complicada embolígena a nivel cerebral y articular. Tras completar 10 días de antibioterapia endovenosa con cloxacilina en perfusión continua, con hemocultivos de control negativos, con descenso de reactantes de fase aguda en controles analíticos y desaparición de la fiebre, se secuenció antibioterapia a vía oral con cefadroxilo, hasta completar 4 semanas de antibioterapia(1). El paciente ha evolucionado de manera muy favorable, encontrándose totalmente asintomático, sin incidencias ni complicaciones asociadas. Previo al alta, se realizó resonancia cerebral sin presentar hallazgos significativos (figura 4).

La incidencia anual de bacteriemias por *Staphylococcus* oscila entre 9.3 y 65 casos por cada 100.000 personas-año, cuyas tasas se han mantenido estables a lo largo de los años(1). Entre los principales factores de riesgo se encuentran la presencia de dispositivo protésico permanente(2), el empleo de drogas por vía parenteral y factores subyacentes del huésped (diabetes mellitus, predisposición genética, colonización nasal e infecciones por VIH)(3). Es una de las principales causas de infecciones del torrente sanguíneo, que asocia una elevada morbimortalidad(3).

La verdadera incidencia de eventos embólicos en las bacteriemias es desconocida ya que hasta en el 20-50% pueden ser silentes sobre todo las que afectan a la circulación esplénica o cerebral y sólo pueden ser diagnosticados mediante técnicas de imagen no invasivas (TC abdominal y cerebral)(1). La incidencia también depende si se incluyen o no los eventos ocurridos antes del tratamiento antibiótico, puesto que se ha objetivado que es mayor durante la primera semana de evolución tras el diagnóstico e inicio del tratamiento antibiótico adecuado(4).

La bacteriemia en sí misma, es un factor de riesgo para eventos embólicos aun sin presencia de endocarditis infecciosa (como en nuestro paciente), dado que el mismo proceso inflamatorio induce cambios procoagulantes y activación de células endoteliales mediante citoquinas que causan aumento de la agregación plaquetaria y generación de trombina en la superficie del endotelio favoreciendo la embolia. Los accidentes cerebrovasculares son la complicación más grave y se asocia a aumento de mortalidad y morbilidad(5).

Puntos destacados

La importancia de este caso clínico radica en la necesidad de una valoración clínica integral inicial que nos permite realizar un diagnóstico de certeza y un tratamiento adecuado precoz, disminuyendo el riesgo de complicaciones y la estancia media intrahospitalaria.



Ilustraciones, figuras y tablas

Figura 1: Estudio neuroimagen: Oclusión de la arteria cerebral media derecha en el segmento M2 con área de penumbra e infarto establecido.

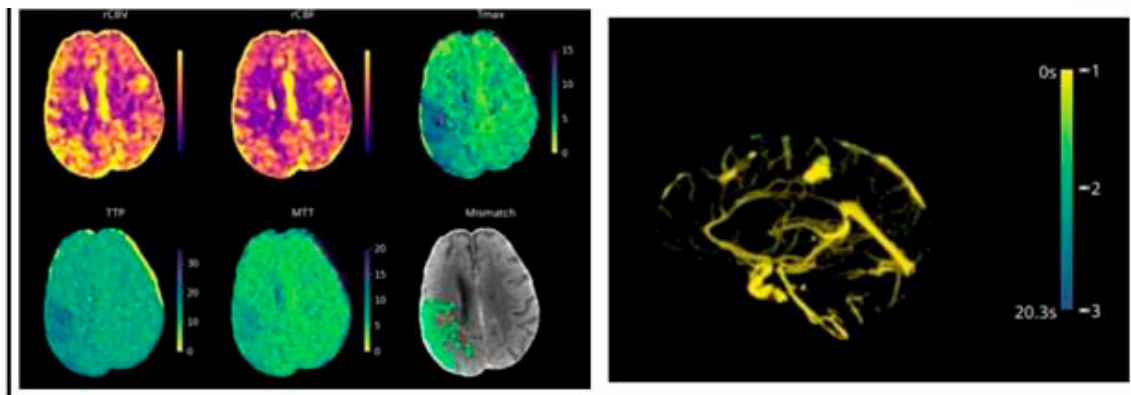


Figura 2: Radiografía de rodilla izquierda. Presencia de derrame articular en recesos suprapatelar, patelar medial y lateral, sin fracturas ni erosiones óseas.



Figura 3: Ecocardiograma transtorácico: Disfunción sistólica ligera isquémica (IAM antiguo conocido), sin observar imágenes sugestivas de trombo intracavitario ni endocarditis infecciosa.

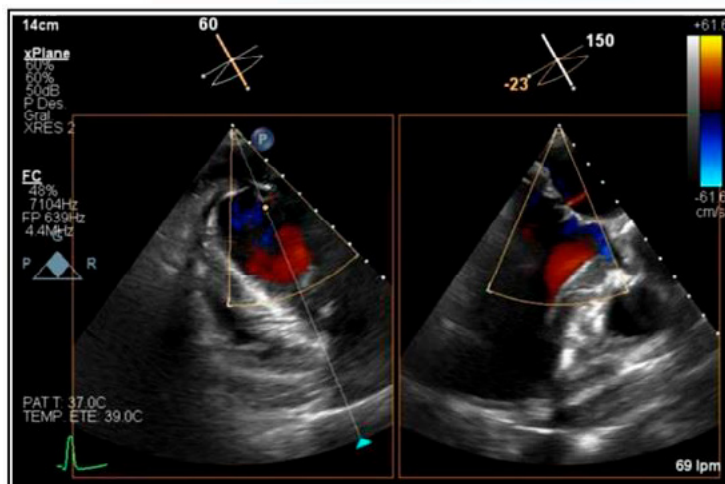
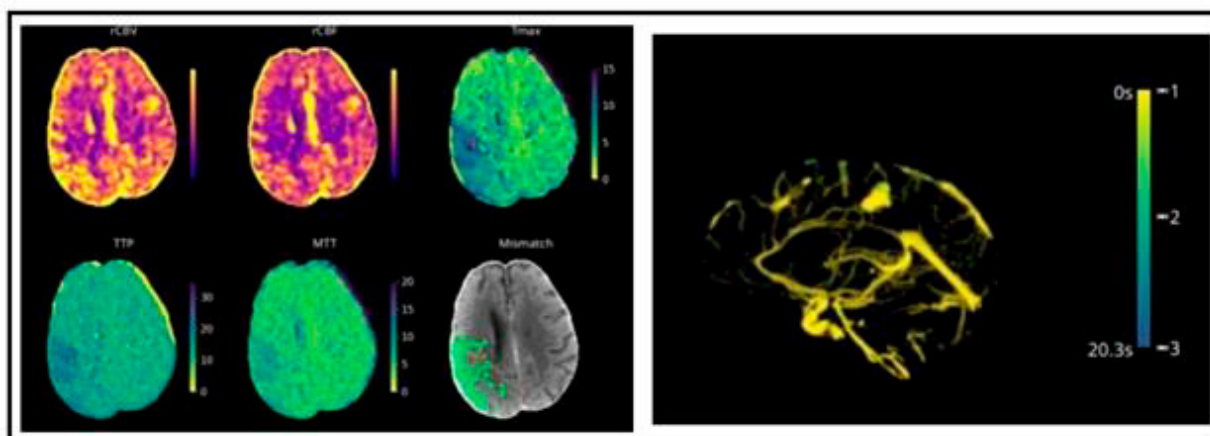




Figura 4: Resonancia cerebral: Exploración sin hallazgos de valor significativo.



(Adjunto imágenes por correo electrónico).

Bibliografía

Caniff KE, Rebold N, Rybak MJ. Oral stepdown in Gram-positive bloodstream infections: A step in the right direction. *Pharmacotherapy*. 2023;43(3):247-56.

Chesdachai S, Baddour LM, Sohail MR, et al. Bacteremia due to non-Staphylococcus aureus gram-positive cocci and risk of cardiovascular implantable electronic device infection. *Heart Rhythm O2*. 2022;4(3):207-14.

Marcus JE, Ford MB, Sattler LA, et al. Treatment and outcome of gram-positive bacteremia in patients receiving extracorporeal membrane oxygenation. *Heart Lung*. 2023;60:15-9.

Singh N, Puri S, Anshul, et al. Risk Factors and Outcome Analysis of Gram-Positive Bacteremia in Critically Ill Patients. *Cureus*. 2023;15(3):e36585.

Schechner V, Wulffhart L, Temkin E, et al. One-year mortality and years of potential life lost following bloodstream infection among adults: A nation-wide population based study. *Lancet Reg Health Eur*. 2022;23:100511.

Aprobación ética

Para la realización de este estudio, nos hemos ceñido a las directrices de la OMS, la Ley de Cohesión y Calidad del Sistema Nacional de Salud (16/2003) y la Ley Orgánica 15/1999 de protección de datos. Se ha garantizado la confidencialidad de la información obtenida en el estudio según la legislación vigente (Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de datos de Carácter personal) y respetando la ley 14/2007, de 3 de Julio, de investigación biomédica.

Consentimiento del paciente

Se ha obtenido el consentimiento del paciente para su publicación.

775/98. ENDOCARDITIS SOBRE VÁLVULA PROTÉSICA: UN RETO DIAGNÓSTICO

Autores:

Montiel Gómez, P.¹, González Pavia, E.¹, Rodríguez García, P.¹, González Caro, M.¹, Parra Camino, M.²



Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla, (2) Especialista en Neurología. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla

Resumen:

La endocarditis infecciosa es una afectación del endocardio que presenta curso clínico variable que supone un reto diagnóstico en la práctica clínica habitual.

Paciente varón de 69 años con alto riesgo cardiovascular y portador de prótesis biológica aórtica por estenosis severa. Acude por dismetría, disartria y parálisis facial supranuclear izquierda. Se activa código ictus sin hallazgos de patología aguda. Durante su ingreso presenta pico febril sin otro foco objetivable. Se extraen hemocultivos y se realiza ecocardiograma objetivándose endocarditis complicada sobre válvula protésica. Se indica intervención quirúrgica urgente con resultado satisfactorio.

Palabras clave

Endocarditis, accidente cerebrovascular isquémico, Streptococcus

Cuerpo del artículo

La endocarditis infecciosa es una entidad que requiere de alta sospecha por parte del clínico para su diagnóstico. Consiste en una afectación del endocardio. Esta condición puede tener un curso clínico variable, desde formas agudas con rápida progresión hasta presentaciones subagudas o crónicas más insidiosas¹. La incidencia anual se presenta en torno a 3-10/100.000 habitantes/año². Los principales factores de riesgo para desarrollar la enfermedad son los defectos congénitos, las valvulopatías, el uso de drogas por vía intravenosa, los procedimientos invasivos o la presencia de dispositivos intracardiacos¹.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son la fiebre, seguido de soplo cardíaco de nueva aparición³. Los eventos embólicos ocurren en torno al 25% de los pacientes¹, siendo la afectación neurológica la complicación extracardiaca más frecuente, predominando el ictus isquémico².

El diagnóstico de la endocarditis se fundamenta en criterios clínicos, apoyados por pruebas de imagen y hallazgos de laboratorio. Si bien clásicamente se han empleado los criterios de Duke para su diagnóstico, actualmente la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) ha modificado dichos criterios. A pesar de los avances en el diagnóstico, la endocarditis continúa exhibiendo una elevada tasa de mortalidad intrahospitalaria, que oscila entre el 15% y el 30%¹. Por lo tanto, la sospecha temprana de esta afección resulta crucial para instaurar un tratamiento antibiótico precoz.

Se presenta un caso de endocarditis infecciosa sobre prótesis valvular.

Se trata de un paciente varón de 69 años que acude a urgencias con focalidad neurológica. Como antecedentes personales presenta hipertensión arterial y dislipemia, exfumador, con un consumo acumulado de 67 paquetes/año y consumo excesivo de alcohol. Estenosis valvular aórtica severa de origen degenerativo que requiere recambio valvular por prótesis biológica Trifecta 21. En ecocardiografía de control presenta función biventricular conservada con prótesis normofuncionante y el resto de válvulas normales. Última coronariografía sin lesiones angiográficamente significativas. Presenta fibrilación auricular paroxística con debut en el postoperatorio, anticoagulada con acenocumarol. Autónomo.

Como tratamiento domiciliario realiza acenocumarol según hematología, Ramipril 5 mg vo/24h, Bisoprolol 2.5 mg vo/24h, Simvastatina 20 mg vo/24h, Omeprazol 20 mg vo/24h.

El paciente acude a urgencias por torpeza motora en miembro superior izquierdo, disartria moderada fluctuante y parálisis facial supranuclear izquierda. Pérdida de peso no cuantificada. Sin



fiebre en la anamnesis dirigida. A la exploración presenta estabilidad hemodinámica, Glasgow de 15 puntos. En la auscultación presenta soplo sistólico en foco aórtico que irradia a carótidas. La exploración neurológica arroja un NIHSS de 3 puntos a expensas de disartria, dismetría de miembro superior izquierdo y la parálisis facial anteriormente descrita.

Se realiza un electrocardiograma que se presenta en ritmo sinusal y sin alteraciones de la repolarización. Se extrae una analítica sanguínea que arroja anemia moderada, normocítica, normocrómica, sin alteraciones en la serie blanca. Prolongación de los tiempos de coagulación con INR en 3,99 (0,8-1,2). Bioquímica sanguínea con aumento discreto de reactantes de fase aguda con proteína C reactiva en 70 mg/l (0-5 mg/l) y aumento discreto de troponina I a 136 ng/l (0-34 ng/l). Se activa código ictus sin evidenciarse focos de sangrado ni lesiones isquémicas agudas, así como tampoco hay lesiones ocupantes de espacio en el TC sin contraste. En el angioTC de cráneo y troncos supra-aórticos no se aprecian estenosis significativas ni oclusiones de gran vaso.

Durante el primer día de ingreso el paciente presenta pico febril de 38,5°C, con empeoramiento del estado general y abundante cortejo vegetativo. Se extraen hemocultivos seriados. En este contexto se realiza resonancia magnética cerebral con hallazgos de lesiones isquémicas agudas corticales frontales y parietales, focos de microhemorragia y microangiopatía isquémica crónica.

Dado el contexto clínico, se decide realizar estudio ecocardiográfico transtorácico objetivándose prótesis aórtica disfuncionante con fuga periprotésica. En orden de esclarecer la etiología y bajo la sospecha de endocarditis sobre válvula protésica se realiza ecocardiografía transesofágica urgente con hallazgos de endocarditis sobre prótesis aórtica biológica complicada con absceso de pared posterior y progresión a aorta ascendente. En hemocultivos se aísla Streptococcus parasanguinis multisensible. Se inicia tratamiento con ceftriaxona 2gr/12h y gentamicina 3mg/kg de manera dirigida. Se indica traslado a unidad de cuidados intensivos para posterior intervención quirúrgica realizándose sustitución de prótesis valvular aórtica.

Durante el postoperatorio, como complicación de la endocarditis, el paciente presenta bloqueo auriculo-ventricular (BAV) completo, con ritmo de escape nodal a 35 latidos por minuto. Se decide implante de marcapasos definitivo VVI.

El paciente evoluciona de manera satisfactoria y es dado de alta a domicilio con seguimiento estrecho ambulatorio tras su estabilización y tras finalizar el tratamiento antibiótico

Diagnóstico

Endocarditis sobre válvula protésica tardía por S. parasanguinis que condiciona disfunción con estenosis severa. Complicada con absceso de pared posterior y bloqueo auriculoventricular completo que requiere implante de marcapasos.

Discusión y conclusiones

La alta mortalidad hospitalaria de la endocarditis infecciosa la convierte en un reto para el clínico, dada la dificultad que presenta en algunos casos para su diagnóstico, con el retraso consiguiente del inicio de terapia adecuada. Las indicaciones de cirugía urgente son la insuficiencia cardíaca, la infección incontrolada y el alto riesgo embólico¹. Entre las complicaciones locales destacan la presencia de abscesos y el BAV de nueva aparición como los que presentaba nuestro paciente.

Además, la endocarditis sobre válvula protésica es la forma más grave de esta enfermedad, con una mortalidad intrahospitalaria del 20-40% según los estudios consultados^{1,4}. Por tanto, mantener un grado de sospecha elevado, realizar una anamnesis rigurosa y una exploración adecuada se convierte en esencial para mejorar el pronóstico de estos pacientes.



Puntos destacados

La endocarditis sobre válvula protésica es una afección con elevada mortalidad hospitalaria, entre otras cosas debido a la dificultad de su diagnóstico desde el punto de vista clínico o ecocardiográfico.

Ilustraciones, figuras y tablas

No tiene

Bibliografía

1. Marx N, Federici M, Schütt K, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of endocarditis. *G Ital Cardiol (Rome)*. 2024;25(1):1e–103e. Doi:10.1714/4162.41558
2. Rodríguez-Montolio J, Meseguer-Gonzalez D, Almeida-Zurita M, et al. Prevalencia de las complicaciones neurológicas en la endocarditis infecciosa. *Neurología*. 2022. doi:10.1016/j.nrl.2021.09.013
3. Habib G, Erba PA, Jung B, et al. Clinical presentation, aetiology and outcome of infective endocarditis. Results of the ESC-EORP EURO-ENDO (European infective endocarditis) registry: a prospective cohort study. *Eur Heart J*. 2019;40(39):3222–3232. doi:10.1093/eurheartj/ehz620
4. Luciani N, Mossuto E, Ricci D, et al. Prosthetic valve endocarditis: predictors of early outcome of surgical therapy. A multicentric study. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2017;52(4):768–774. doi:10.1093/ejcts/ezx169

Aprobación ética

Se respeta lo establecido en la Ley Orgánica 3/2018, de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales.

Consentimiento del paciente

Se solicita la exención del consentimiento informado por el diseño del caso clínico respetándose en todo momento la privacidad del paciente y no publicándose ningún dato o imagen que pueda ser identificativo.

775/100. SÍNDROME DEL INTESTINO CORTO Y HEMODIÁLISIS, UNA COMBINACIÓN PELIGROSA

Autores:

Cuello Castaño, A.¹, Daza Sánchez, M.¹, Sánchez Arribas, J.¹, García Calle, D.¹, Prados Gallardo, A.²

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla, (2) Especialista en Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Resumen:

Varón de 75 años en hemodiálisis con síndrome de intestino corto por resección intestinal con su correspondiente síndrome malabsortivo.



Palabras clave

ERC, síndrome del intestino corto

Cuerpo del artículo

Caso Clínico:

Varón de 75 años con los siguientes antecedentes de interés:

- Adenocarcinoma de recto inferior, estadio III (uT3 uN1 M0), diagnosticado en 2012. Tratado con radioterapia + quimioterapia preoperatoria y amputación abdominoperineal anterior. Como complicación, isquemia intestinal de la rama ileal de la arteria mesentérica superior, realizándose resección de intestino delgado y yeyunostomía terminal. Como consecuencia, síndrome de intestino corto yatrogénico, en seguimiento por Unidad de Nutrición.
- Enfermedad Renal Crónica no filiada. En hemodiálisis desde 2020 por FAVI radiocefálica izquierda.
- Desnutrición proteico-calórica. Déficit de vitaminas liposolubles (A+D+E). Anemia de trastornos crónicos.
- Dependiente para actividades básicas. Deambula con andador, sale poco a la calle y siempre acompañado.

Tratamiento actual: Calcifediol c/7 días, Ácido fólico 5 mg c/24h a meses alternos, dexclorfeniramina 2 mg 1 comprimido c/8h, domperidona a demanda, Vitamina A c/7 días y vitamina E diaria, megestrol cada 8 horas, Vit B12 mensual, Renilon 7,5 2 botes al día.

Acude a urgencias por llevar 4-5 días con cuadro de astenia, desorientación y anorexia. Se acompaña de aumento de débito por bolsa de yeyunostomía con heces líquidas verdosas. No náuseas ni vómitos asociados. No fiebre. En este contexto, lleva aproximadamente un mes con cifras tensionales bajas, con dificultad incluso de canalización de fístula en sesiones de hemodiálisis.

A su ingreso en planta de medicina interna, aceptable estado general. Consciente, pero parcialmente desorientado. Eupneico en reposo y sin aportes, manteniendo buenas saturaciones basales. TA 71/49 mmHg, FC 60 lpm. Afebril. Sarcopénico.

- Auscultación cardiorrespiratoria: rítmico, sin soplos o extratonos audibles. MVC sin ruidos patológicos sobreañadidos.
- Abdomen: blando y depresible. No doloroso a la palpación. Sin datos de irritación peritoneal. Peristalsis conservada. Portador de bolsa de yeyunostomía, con heces muy líquidas. No datos de complicación en bordes de estoma.

Pruebas Complementarias:

Análítica reglada previa al ingreso actual (solicitada por Unidad de Nutrición):

- Hemograma: Hb 9,5, hto 30,9, VCM 123. Serie blanca y plaquetar normales.
- Bioquímica: proteínas totales 5,8, urea 82, Cr 9,28, FG 5. Perfil abdominal normal. Na y K normales. Ca corregido por proteínas 8.
- HbA1c 4,9%
- TSH 2,50
- B12 1706, A 32, E 583

En el ingreso actual:

GSV: pH 7.39, pCO2 50.7, Hb 11.6, K 3.1, Na 141, Ca 1,15, Cl 101, HCO3 27.1



ECG: ritmo sinusal. PR normal y constante. QRS estrechos. No alteraciones del ST ni otras de la repolarización

Analítica al ingreso:

- Hemograma: Hb 11.1, VCM 119.4, leucopenia 3610, neutrófilos 2470, linfopenia 640, plaquetas 159000
- Bioquímica: glucosa 111, proteínas totales 6.3, urea 28, creatinina 6.59, FG 7, sodio 142, hipopotasemia 2.7, cloro 102, calcio 9, hipofosforemia 2.1, magnesio 1.58
- PCR 35.1

Primera analítica de control:

- Hemograma: Hemoglobina 10.0 g/dL Hematocrito 30.9 % VCM 119.8 fL HCM 38.8 pg
- Coagulación: 0.95 INR
- Bioquímica: Sodio 138 mEq/L Potasio 3.7 mEq/L Cloro 105 mEq/L Calcio 8.1 mg/dL Fosforo 3.4 mg/dL. Magnesio 2.48 mg/d
- pH 7,312, pCO₂ 42,5 mmHg, HCO₃ 20,8 mmol/L.

Control analítico al alta:

- Hemograma: Hb 10.6, hto 32.8, serie blanca 8610, neutrófilos 7010, linfocitos 880, plaquetas 130000.
- Bioquímica: Cr 7.61, FG 6, bil total 1.56, bil directa 0.88, Na 134, K 5.1, Cl 101, Ca no corregido 8 (prot totales 5.8). Magnesio 1.74 PCR 6.2
- GSV pH 7.329, pCO₂ 46, HCO₃ 23.5

Coprocultivo: toxina Clostridium Difficile negativa. No crecimiento de bacterias enteropatógenas.

Evolución:

Se trata de un caso de diarrea en paciente con síndrome de intestino corto iatrogénico. En este paciente se añade el complejo manejo por tratarse de un paciente en hemodiálisis, dificultándose las sesiones de hemodiálisis por hipotensión, desnutrición y alteraciones analíticas derivadas de las pérdidas por vía digestiva.

Se procedió a sueroterapia con aporte de iones, con vigilancia estrecha de signos de sobrecarga. Además, se ajustó el baño de diálisis en función de las necesidades del paciente. Con esto conseguimos reposición iónica y mejoría de cifras tensionales, hasta 133/70 mmHg. Además, mejor tolerancia a sesiones de diálisis, que se ajustaron para que no hubiera pérdidas.

Por otra parte, insistimos en la nutrición del paciente, consiguiendo una mejor ingesta y con ayuda de suplementos nutricionales orales. Además, mientras tuvo débito alto por bolsa, indicamos suero oral para complementar la reposición iónica. También tuvo nutrición por vía parenteral en sesiones de hemodiálisis.

Con respecto al síndrome diarreico, no encontramos ninguna causa infecciosa que lo justificara. Por ello iniciamos tratamiento de síndrome de intestino corto: octeotride, codeína e IBP a dosis dobles. Con esto, notable disminución de las deposiciones, contribuyendo a mejoría de cifras tensionales y alteraciones analíticas. Al alta se mantuvo el mismo tratamiento pero con octeotride mensual.

Discusión y Conclusiones:

El síndrome de intestino corto consiste en la pérdida anatómica o funcional de una parte del intestino delgado que ocasiona alteraciones metabólicas y nutricionales debidas a la reducción de la superficie absorbente intestinal efectiva. Tiene múltiples etiologías, siendo actualmente los acciden-



tes vasculares mesentéricos son la causa principal en adultos, seguidos de la enfermedad inflamatoria intestinal y la enteritis por radioterapia. También es frecuente que aparezca tras resecciones quirúrgicas extensas.

La clínica asociada será en función de la longitud y la zona de intestino delgado afectada, la presencia o ausencia de colon y de válvula ileocecal, la naturaleza de la enfermedad de base y las comorbilidades asociadas. Estos pacientes tienen tendencia a sobrecrecimiento bacteriano, que empeora la sintomatología y es factor de dependencia de nutrición parenteral.

El manejo del síndrome de intestino corto está encaminado al mantenimiento de los balances hidroelectrolítico y nutricional. Fundamentalmente destacan déficit de magnesio, calcio y fosfatos, de vitaminas A, D, E, B12, ácido fólico, oligoelementos (zinc, selenio, cobre) y ácidos biliares.

Además del tratamiento nutricional para suplir los déficits, disponemos de tratamiento farmacológico, que consiste fundamentalmente en inhibidores de secreción gástrica (como por ejemplo IBPs), antidiarreicos y octeotride.

Por su parte, la enfermedad renal crónica tiene como resultado la acumulación de productos del metabolismo celular, provocando un desbalance en el organismo que juega un papel muy relevante el estado nutricional. Concretamente, la hemodiálisis es una técnica de depuración extracorpórea de la sangre que supe parcialmente las funciones renales de excretar agua y solutos, y de regular el equilibrio ácido-básico y electrolítico.

En el contexto del paciente renal avanzado y en hemodiálisis, destaca el incremento del catabolismo proteico, la acidosis metabólica y el estado inflamatorio crónico. En estos pacientes hay que destacar que el estado nutricional más vulnerable es una vez iniciada la diálisis. El normopeso y el sobrepeso son los patrones predominantes en el paciente estable, mientras que el descenso de las reservas nutricionales suele ser consecuencia de algún proceso subyacente.

Para valorar el estado de desnutrición en pacientes en hemodiálisis existe el Dialysis Malnutrition Score. Además, analíticamente podemos solicitar parámetros como albúmina, prealbúmina, PCR... y otros marcadores como el bicarbonato, fósforo y potasio, que pueden indicar, una reducción de ingesta de nutrientes.

Por ello, en este paciente nos encontramos con dos situaciones que se retroalimentan y contribuyen al deterioro clínico del paciente, precisando de una buena optimización de ambas para conseguir una mejoría global de la situación clínica del paciente.

Puntos destacados

Peculiaridades y dificultades del manejo en paciente en el que juntan dos situaciones que se retroalimentan y contribuyen al deterioro clínico del paciente: síndrome del intestino corto yatrogénico y la hemodiálisis.

Ilustraciones, figuras y tablas

No precisa

Bibliografía

1. *K/DOQI nutrition in chronic renal failure. Am J Kidney Dis 2000, 35(6 Suppl 2):S1-S140.*
2. *Carrero JJ, Park SH, Axelsson J, Lindholm B, Stenvinkel P: Cytokines, atherogenesis, and hypercatabolism in chronic kidney disease: a dreadful triad. Semin Dial 2009, 22(4):381-386.*
3. *Kalantar-Zadeh K, Ikizler TA, Block G, Avram MM, Kopple JD: Malnutrition-inflammation complex syndrome in dialysis patients: causes and consequences. Am J Kidney Dis 2003, 42(5):864-881.*



4. O'Keefe SJ, Buchman AL, Fishbein TM, et al. Short bowel syndrome and intestinal failure: consensus definitions and overview. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2006; 4:6.
5. Nightingale J, Woodward JM, Small Bowel and Nutrition Committee of the British Society of Gastroenterology. Guidelines for management of patients with a short bowel. *Gut* 2006; 55 Suppl 4:iv1.

Aprobación ética

No precisa

Consentimiento del paciente

No precisa

775/101. FIEBRE Y CUADRO POLIADENOPATICO, RETO DIAGNÓSTICO Y MULTIDISCIPLINAR. ¿SIGNO INFECCIOSO O INFLAMATORIO?

Autores:

Mora Carrera, C.¹, Orquín Alonso, B.², Dutoit González, I.³, Velasco Romero, M.⁴, Jiménez Benítez, M.⁴

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital La Merced. Osuna. Sevilla, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital La Merced. Osuna. Sevilla, (3) Residente de Medicina Interna. Hospital La Merced. Osuna. Sevilla, (4) Especialista en Medicina Interna. Hospital La Merced. Osuna. Sevilla

Resumen:

El virus Epstein Barr asociado a linfoma de células B grandes se presenta como nueva entidad y está definida como proliferación blástica y clonal de células B asociada a infección por virus de Epstein-Barr. Se produce en pacientes mayores de 50 años debido a la senescencia del sistema inmunológico.

Presentamos una paciente de 70 años con fiebre recurrente, orientada como infección. Presenta historia inespecífica con datos de autoinmunidad, reactantes de fase aguda elevados, y anemia. Se plantea el diferencial, a veces imposible sin anatomía patológica, entre enfermedad autoinmune y enfermedad hematológica o infecciosa.

Palabras clave

Poliadenopatías fiebre Linfoma-B, VEB

Cuerpo del artículo

Caso Clínico:

Antecedentes

Presentamos el caso de una paciente mujer de 70 años sin reacciones adversas conocidas a medicamentos, sin factores de riesgo cardiovascular. Como antecedentes presenta hipoacusia neurosensorial bilateral secundaria a otosclerosis, pólipo vesicular, nefrolitiasis de repetición que requirieron litotricia y hemorroides grado III con sangrado intermitente.

Fue valorada por Reumatología en 2021 por fibromialgia y resultado de ANA positivo a título 1/160 (Anti DNA, Anticentrómero y antiLa y AntiRo todos negativos) que posteriormente en 2022 negativizaron.



Enfermedad actual

Consulta numerosas veces al servicio de urgencias durante los meses de noviembre y diciembre por fiebre de 8 semanas de evolución. Comenzó asociada a cuadro de urticaria con lesiones compatibles con habones pruriginosos que evolucionaron bien en respuesta a antihistamínicos. En el momento de su ingreso sólo mantiene prurito sin lesiones dérmicas. La paciente niega clínica respiratoria previa y niega cuadro catarral. Así mismo, la paciente niega síntomas de conectivopatía asociada (No rash, no alopecia, no pérdida de pelo, no afectación tipo pleuritis, no úlceras orales o genitales, no raynaud, no artritis...), salvo sequedad de mucosas y clínica compatible con fotosensibilidad.

A la exploración en planta de hospitalización la paciente presentaba adenopatías palpables supraclaviculares, dolor difuso a la palpación abdominal, sin llegar a presentar hepatoesplenomegalia palpable. Si presentaba palidez mucocutánea compatible con anemia de 7 g/dL (12.5 - 15 g/dL) normocítica y normocrómica con frotis de sangre periférica sin hallazgos específicos y reticulocitos en el límite inferior de la normalidad.

Pruebas complementarias al ingreso:

Los Hemocultivos al ingreso fueron negativos, pese a lo cual se realizó tratamiento antibiótico con meropenem y vancomicina y persistieron negativos durante toda la hospitalización.

En la analítica de ingreso presentó marcadores tumorales (alfa-Fetoproteína, Antígeno carcinoembrionario, CA 125, CA 15.3, CA 19.9) negativos. Serología con virus hepatotropos (VHA, VHB, VHC), así como VIH negativos y CMV IgM negativo. Sin embargo, presentó IgM e IgG positivo para Virus de Epstein Barr.

En cuanto a la autoinmunidad, destaca Anticoagulante Lúpico positivo, además de ANA negativo, ANCA negativo y Factor Reumatoide normal.

La paciente presentaba también una VSG de >140 así como beta-2-Microglobulina de 5,40 mg/L. No presentaba consumo de complemento.

Aunque inicialmente el cuadro clínico se achacó a la infección propia por Virus de Epstein Barr se planteó estudio de extensión, dada la duración del cuadro de la paciente, así como afectación de dos líneas celulares del hemograma.

A la semana de ingreso presentó ecocardiografía con signos de hiperdinamismo sin otros datos patológicos, salvo una ligera hipertrofia ventricular izquierda, también se realizó TAC tórax y abdomen solicitado al ingreso que presentó adenopatías supra e infradiaphragmáticas, las mayores desde entre 2.5 y 3 cm y esplenomegalia de 18 cm.

A los 10 días de ingreso se decide Biopsia con Aguja Gruesa que arroja un resultado compatible con linfadenitis reactiva.

A las tres semanas de ingreso se realiza toracocentesis con ausencia de células neoplásicas por anatomía patológica y por citometría, sin hallazgos microbiológicos, presencia de 360 leucocitos con predominio mononuclear del 96%.

Evolución

Teniendo en cuenta cuadro de fotosensibilidad, así como ANA positivo, aunque inespecíficos, en 2021, anemia de trastorno crónico y pleuritis (derrame pleural izquierdo) se valoró la posibilidad de Lupus Eritematoso Sistémico, sin embargo, sin criterios diagnósticos suficientes.

Aunque la PCR SARS-CoV2 fue negativa en las sucesivas visitas a Urgencias, fue positivo al ingreso. A las dos semanas de ingreso presenta insuficiencia respiratoria con infiltrado bilateral compatible



con neumonía por SARS-CoV2 confirmado con nuevo TAC que no presentó cambios en cuanto a las adenopatías. Dicho cuadro precisó Metilprednisolona 40mg/24h valorando riesgo-beneficio.

Tras inicio de corticoterapia a 0.5mg/kg de peso cesó la fiebre y reducción clínica de adenopatías supraclaviculares por lo que se retrasó la exéresis. La paciente presentó PCR SARS-CoV2 persistentemente positiva, pero ya sin clínica respiratoria ni infiltrado en radiografía de tórax.

Tras cuatro semanas de ingreso la paciente se realiza PET-TC en el que se confirma afectación ganglionar supra e infradiaphragmática, hepatoespleno y distribución irregular en médula ósea y donde indican que la zona más rentable para biopsia ganglionar sería en axila derecha 2.3 cm.

Aunque ya a su ingreso presentaba anemia normocítica, durante el ingreso la paciente llegó a requerir transfusión cada 24 horas por citopenias graves sin clara exteriorización de sangrado. Citopenias compatibles con infiltración de Médula Ósea.

Se realiza aspirado de M.O. con escasa celularidad y Biopsia de la misma posterior con celularidad estimada del 90% de aspecto reactivo, predominando una hiperplasia granulocítica y monocitaria, sin componente infiltrativo linfóide ni VEB positivo.

Diagnóstico definitivo

Tras estabilización se decide finalmente exéresis completa de ganglio de forma urgente con diagnóstico anatomopatológico de Linfoma Difuso de Célula Grande B asociado a Infección por Epstein Barr estadio IVB, arrojando diagnóstico definitivo al cuadro poliadenopático y permitiendo inicio de tratamiento específico.

Se inició de nuevo corticoterapia el (3/02/2024) con franca mejoría clínica.

Y se inicia tratamiento con primer ciclo de quimioterapia el (13/2/2024) esquema R-CHOP durante su hospitalización y se consensuó con Servicio de Hematología seguimiento estrecho en consultas tras alta hospitalaria.

Discusión:

Presentamos un caso en el cual es importante identificar, tanto desde los servicios de urgencias, como al ingreso en planta de Medicina interna, las diferencias entre síndrome febril infeccioso, autoinmunitario y hematológico. No siempre es sencillo discernir el origen de la una fiebre, sin embargo, la ausencia de foco, los hemocultivos persistentemente negativos, la historia de autoinmunidad analítica (AAF, ANA negativizado) pero sin criterios de enfermedad sistémica clara, así como las alteraciones hematológicas anemia grave con B2-microglobulina, Velocidad de sedimentación muy elevada, orientaban más hacia un proceso autoinmunitario vs hemato-oncológico. La asociación misma de síndromes autoinmunitarios con procesos oncológicos tiene su origen en la propia disregulación de la respuesta inmune celular, por lo que a veces coexisten o se uno es consecuencia del otro y en muchas ocasiones, solo la anatomía patológica es capaz de decantar la balanza a un lado u otro del diagnóstico.

En nuestro caso también se observa un hallazgo común en la práctica clínica diaria. Pese a que el planteamiento de exéresis de ganglio patológico se planteó desde el cuarto día de ingreso, se realizaron múltiples pruebas previas que sabemos tienen un escaso valor predictivo negativo, como son la biopsia con aguja gruesa de tejido ganglionar. No es hasta este momento que en cuadros complejos como éste obtenemos el diagnóstico y podemos iniciar tratamiento dirigido, ahorrando múltiples recursos, como días de hospitalización, tratamientos antibióticos, así como recursos de cuidados y enfermería.

Conclusiones:

- Cuando nos encontremos con signos típicamente infecciosos como la fiebre o la elevación de reactantes de fase aguda es importante realizar un diagnóstico diferencial amplio.



- Las enfermedades autoinflammatorias y hematológicas requieren en muchas ocasiones de anatomía patológica compatible para su diagnóstico definitivo.
- Para el diagnóstico histológico en estos casos es importante el abordaje multidisciplinar, en las cuales la colaboración de servicios como cirugía general es fundamental para la obtención de piezas anatómicas suficientes para el diagnóstico patológico.
- La exéresis ganglionar para el diagnóstico en enfermedades linfoproliferativas es la prueba indicada, resultando en muchas ocasiones la Biopsia con Aguja Gruesa un retraso innecesario en el diagnóstico.

Puntos destacados

Puntos destacados: Aunque el planteamiento diagnóstico sea el correcto, para el diagnóstico definitivo es fundamental la colaboración interdisciplinar. Ya que la comunicación con otras especialidades es una dificultad añadida al proceso diagnóstico en muchas ocasiones.

Ilustraciones, figuras y tablas

Por email

Bibliografía

1. Adam P, Bonzheim I, Fend F, Quintanilla-Martínez L. Epstein-Barr virus-positive diffuse large B-cell lymphomas of the elderly. *Adv Anat Pathol.* 2011;18(5):349-355. doi:10.1097/PAP.0b013e318229bf08.
2. Erij D, Cuellar MC, Badilla N, et al. Poliadenopatías de origen reumatológico y las claves del diagnóstico diferencial: Análisis de 19 casos [Lymphadenopathies in patients with rheumatic diseases. Review of 19 cases]. *Rev Med Chil.* 2020;148(3):320-326. doi:10.4067/S0034-98872020000300320

Aprobación ética

No requiere

Consentimiento del paciente

No requiere

775/102. UN DESAFÍO TRANSVERSAL

Autores:

Rosales García, Pablo.¹, Sánchez Arribas, Julia.², Romero Molina, Guillermo.³

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla, (3) Especialista en Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla

Resumen:

Varón de 67 años que consulta por alteración del ritmo intestinal con deposiciones diarreicas y edemas maleolares bilaterales que presenta en analítica urgente elevación de enzimas de ci-



tolisis y colestasis. Se realiza eco-Doppler abdominal compatible con hepatopatía crónica con hipertensión portal y TC tórax y abdomen que evidencia incontables lesiones nodulares que se biopsian. Estudio anatomopatológico compatible con carcinoma neuroendocrino. Ecocardiografía con dilatación de aurícula derecha junto con fibrosis y jet de insuficiencia tricuspídea moderada. Se concluye como juicio diagnóstico la presencia de tumor neuroendocrino hepático primario con síndrome carcinoide cardiaco secundario.

Palabras clave

Carcinoid, HeartFailure, Edema, Diarrhea.

Cuerpo del artículo

Historia clínica:

A. Antecedentes:

- No reacciones adversas medicamentosas.
- Exfumador con índice acumulado de tabaco de 64 paquetes/año. Hábito enólico activo de unos 100 gramos de alcohol semanales. No otros tóxicos.
- Hipertensión arterial esencial grado II. Diabetes mellitus tipo 2 de 20 años de evolución con buen control metabólico, sin lesión de órgano diana, hemoglobina glicosilada (Hb1Ac) del 6.7%. Dislipemia mixta. Obesidad clase I.
- Apnea obstructiva del sueño grave en tratamiento con CPAP.
- Hipotiroidismo primario.
- No patología cardiaca conocida.

Situación basal: Jubilado, conductor de autobús de profesión. Buen desempeño funcional, vida activa, independiente para actividades instrumentales.

Tratamiento habitual: Ramipril 10 mg 1 comprimido al día, Atorvastatina 80 mg 1 comprimido al día, Metformina 850 mg 1 comprimido cada 8 horas, Semaglutida oral 7 mg 1 comprimido al día, Levotiroxina 88 mcg 1 comprimido al día.

B. Enfermedad actual:

Varón de 67 años de edad, con los antecedentes previamente descritos, que consulta por alteración del ritmo intestinal presentando hasta 10 deposiciones diarias de consistencia líquida, sin productos patológicos, en el último mes.

Además, comenta hiporexia y pérdida ponderal no cuantificada, asociando edemas maleolares bilaterales y disnea para esfuerzos moderados de instauración progresiva en este periodo. Niega sensación distérmica, fiebre termometrada u otros síntomas asociados interrogado por órganos y aparatos.

C. Exploración física:

Buen aspecto general. Regular hidratado, bien perfundido, normocoloreado de piel y mucosas; afebril. Tensión arterial de 100/60mmHg, frecuencia cardiaca de 60 latidos por minuto, SatO₂ 92% basal. Auscultación cardiaca con tonos rítmicos a buena frecuencia sin soplos ni extratonos; respiratoria con crepitantes bibasales. Abdomen blando, con hepatomegalia elástica, no doloroso a la palpación; oleada ascítica positiva. Además, edemas maleolares bilaterales con fóvea hasta la rodilla. Ingurgitación yugular con cabecero a 45° y reflujo hepatoyugular positivo.

Pruebas complementarias

En Urgencias, se solicitan como pruebas urgentes:



Analítica:

- Hemograma: Leucocitosis de 11600 (4600-10200) con 9430 (2000-6900) neutrófilos.
- Coagulación: INR 1.28 (0,90 - 1,40) y tiempo de tromboplastina parcial activada normal.
- Bioquímica: Elevación de enzimas de citolisis con alanina transaminasa (ALT) de 119 U/L (5-41) y colestasis con bilirrubina total de 3.5mg/dl (0.20-1) a expensas de directa, gamma glutamiltransferasa (GGT) de 520U/L (10-66), fosfatasa alcalina (FA) de 589U/L (40-129). Fracción N terminal del péptido atrial natriurético (NT ProBNP) normal ajustado a la edad en 336pg/ml (<900).
- Gasometría venosa: Ligera alcalosis metabólica e hipopotasemia moderada de 2.5mEq/L (3.5-5).

Ecografía abdominal en la que se objetiva hepatopatía crónica con datos de hipertensión portal (dilatación portal) y ascitis pélvica en moderada cuantía.

Paracentesis con líquido ascítico sin consumo de glucosa, proteínas totales de 2,5g/dl y sin celularidad.

Radiografía de tórax: Aumento de redistribución vascular y cardiomegalia ligera sin infiltrados ni condensaciones.

Electrocardiograma en ritmo sinusal con bloqueo completo de rama derecha sin otros hallazgos de interés.

Diagnóstico diferencial y evolución:

Considerando la aparición simultánea del síndrome diarreico y el fallo hepático agudo, se abordó el estudio como una única entidad clínica. Se solicita analítica completa con marcadores de autoinmunidad negativos, sin presencia de sobrecarga férrica y con serología de virus hepatotropos negativa. Además, se realiza TC toraco-abdominal en el que se visualizan incontables lesiones nodulares, hipodensas y milimétricas, que ocupan la totalidad del parénquima hepático, sin captación significativa de contraste ni restricción en secuencias de difusión en resonancia magnética dinámica de hígado posterior (Imagen); sin otras lesiones sospechosas en dichas pruebas.

Por último, ante la presencia de datos clínicos compatibles con insuficiencia cardiaca aguda (ingurgitación yugular), se solicita ecocardiografía transtorácica en la que se describe dilatación de la aurícula derecha junto con fibrosis y jet de insuficiencia moderada a nivel de válvula tricúspide.

Ante los hallazgos previamente descritos, de cara a filiar el origen de la enfermedad hepática infiltrativa difusa, se decide realizar biopsia hepática. Transcurridos pocos días tras la misma, el paciente desarrolla fallo hepático fulminante siendo éxitus.

Se reciben resultados del estudio anatomopatológico de dicha biopsia post-mortem en la que se objetiva la presencia de tejido hepático infiltrado por células escasamente diferenciadas con expresión de sinaptofisina y cromogranina A compatibles con carcinoma neuroendocrino.

Se concluye por tanto como juicio diagnóstico la presencia de carcinoma neuroendocrino hepático primario con síndrome carcinoide cardiaco secundario.

Discusión y conclusiones:

El carcinoma neuroendocrino hepático primario se trata de una neoplasia extremadamente infrecuente que representa <1% de las neoplasias malignas del hígado. El origen del mismo no se encuentra bien establecido, ya que la migración de las células neuroendocrinas desde la cresta neural durante la embriogénesis no abarca este órgano, siendo la teoría más aceptada que la aparición de este tipo de carcinoma se debe a la metaplasia neuroendocrina del epitelio del conducto biliar intrahepático por distintas noxas.

En general, se le atribuyen tasas de crecimiento y de diseminación relativamente bajas, cursando generalmente de forma asintomática. La presentación en forma de síndrome carcinoide típico de-



pende principalmente de la liberación sistémica de serotonina e incluye síntomas como flushing, diarrea, sibilancias o aparición de telangiectasias siendo la afectación cardiaca excepcional. El síndrome carcinoide cardiaco debe sospecharse en presencia de fibrosis de las válvulas tricúspide, pulmonar o del endocardio ventricular derecho, siendo la afectación de las cavidades izquierdas inusual por el lavado de dichas sustancias vasoactivas a nivel pulmonar.

Puntos destacados

Importancia de valorar causas alternativas poco frecuentes en las formas de presentación atípica de nuevos episodios de insuficiencia cardiaca aguda.

Ilustraciones, figuras y tablas

Adjunta en correo electrónico.

Bibliografía

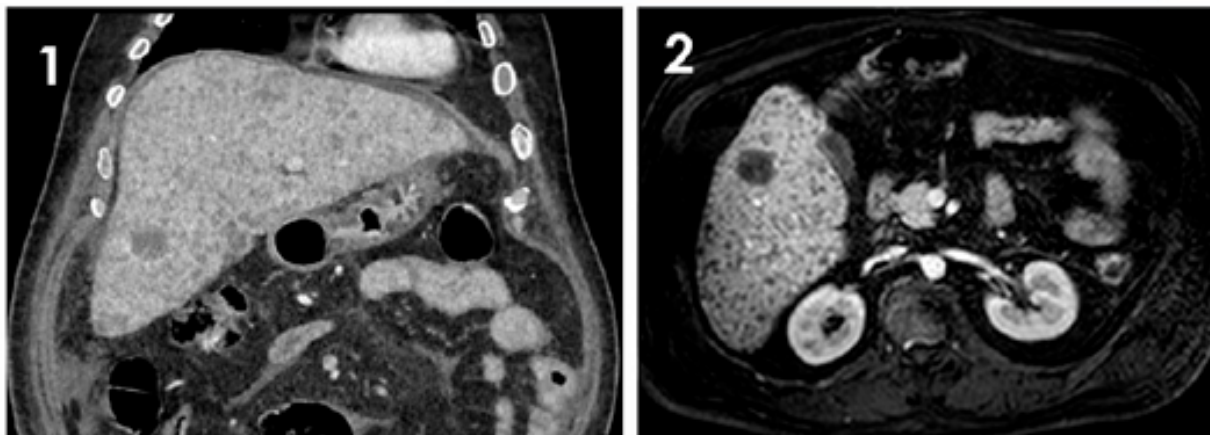
1. Domínguez-Massa, Carlos; Torregrosa-Puerta, Salvador; Serrano-Martínez, Félix; Valera-Martínez, Francisco J. (2018). Síndrome carcinoide con afectación cardiaca polivalvular. *Cirugía Cardiovascular*, 25(6), 274–276. doi: 10.1016/j.circv.2018.07.008

Aprobación ética

No requiere.

Consentimiento del paciente

No requiere.



Corte axial de TC de abdomen con contraste en fase venosa que muestra múltiples imágenes nodulares, de baja densidad y con realce en anillo (figura 1). Dichas lesiones muestran un comportamiento similar en la secuencia de RM con contraste (figura 2).

775/103. UN EVENTO ADVERSO INFRECLENTE DE LA INMUNOTERAPIA

Autores:

Ortiz Parra, A.¹, Rico López, D.², Fajardo Muñoz, A.¹, Roa Chamorro, R.³



Centro de Trabajo:

(1) Residente de 2º año de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada, (2) Residente de 3er año de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada, (3) Especialista en Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada

Resumen:

La inmunoterapia es una opción cada vez más extendida en el tratamiento de diversos tumores, teniendo cada vez más indicaciones. Sin embargo, su uso puede acarrear efectos adversos específicos debido a la inhibición de los mecanismos de control inmunológico. Presentamos el caso de una paciente de 69 años con carcinoma renal de células claras tratada con nefroureterectomía e inmunoterapia (ipilimumab y nivolumab). La paciente desarrolló toxicidad a múltiples niveles, destacando una insuficiencia suprarrenal secundaria a hipofisitis. Se evidenció una hipofunción suprarrenal y hepatitis aguda por lo que se inició tratamiento con corticoides a altas dosis, con mejoría clínica y analítica.

Palabras clave

Insuficiencia suprarrenal, inmunoterapia, hipofisitis.

Cuerpo del artículo

Introducción

La inmunoterapia es un tratamiento de primera elección múltiples tumores y ha supuesto un cambio drástico en el pronóstico de estos, suponiendo un pilar fundamental en el tratamiento oncológico. Es necesario conocer efectos adversos específicos derivados de la inhibición de los mecanismos de control de la respuesta inmunoterapia convencional. Los más frecuentes se asocian al tracto, glándulas endocrinas, cutáneo y hepático. Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de carcinoma renal de células claras derecho estadio IV, con metástasis pulmonares tratado mediante nefroureterectomía e inmunoterapia con anticuerpos contra el antígeno 4 de los linfocitos T citotóxicos (anti-CTLA-4) y anticuerpos contra el receptor de muerte celular programada 1 (anti-PD-1) ipilimumab y nivolumab respectivamente, que presentando toxicidad a múltiples niveles a raíz del inicio del tratamiento con nivolumab e ipilimumab destacando una insuficiencia suprarrenal secundaria a hipofisitis.

Caso Clínico

Presentamos el caso de una mujer de 69 años con antecedente de carcinoma renal de células claras estadio IV con metástasis pulmonares de reciente diagnóstico, intervenido mediante nefroureterectomía radical derecha y en tratamiento con inmunoterapia con ipilimumab y nivolumab que tras la administración del segundo ciclo de inmunoterapia, consultó por astenia, cefalea de predominio hemicraneal izquierdo, de carácter continuo de baja intensidad, disfagia a sólidos, mialgias de intensidad leve sin artralgias ni signos de artritis. No presentaba otros criterios de organicidad, déficits neurológicos o clínica infecciosa. Ante la sospecha de toxicidad por inmunoterapia se solicitaron diversas pruebas, observándose en la analítica se detectó elevación de transaminasas en rango de hepatitis (GOT 361 U/L y GPT 325 U/L), así como CK y LDH en 3000 U/L y 1000 U/L respectivamente. Ante la sospecha de afectación hipofisaria, se solicitaron análisis con TSH, eje hipofisario-suprarrenal que mostraron una función tiroidea alterada con una TSH 0.8 mcg/dL, tiroxina libre (FT4) 0.7 ng/dL estando ambas disminuidas; una ACTH 7.5 pg/dL, cortisol sérico 2.6 mcg/dL también disminuidos. El estudio se amplió con una resonancia magnética nuclear hipofisaria que mostraba una glándula hipofisaria de tamaño, morfología y señal normal, con captación uniforme y sin evidencia de lesión focal o difusa.



Ante sospecha de toxicidad grave producida por los inhibidores del checkpoint, se inició tratamiento con metilprednisolona a una dosis de 60 mg diarios e hidrocortisona a una dosis de 20 mg por la mañana y 10 mg por la noche. A pesar del inicio con corticoides, la paciente continuaba con elevación de enzimas hepáticas junto con episodios de atragantamientos con sólidos, requiriéndose en uno de ellos la realización de la maniobra Heimlich. Se aumentó la dosis de corticoides a 2 mg/Kg de metilprednisolona diarios. Una vez aumentada la dosis de corticoides, la paciente presentó mejoría significativa a nivel clínico pudiendo reintroducir la dieta oral. A nivel analítico, se normalizaron las alteraciones hepáticas, CK y LDH. Dada la buena evolución clínica analítica de la paciente se procedió al alta hospitalaria con una pauta descendente de corticoides, inicialmente con prednisona 30 mg por la mañana de forma diaria descendiendo cada 5 días hasta suspenderla e iniciar hidrocortisona 20 mg por la mañana y 10 mg por la tarde, con buena evolución.

Discusión

Los inhibidores del checkpoint han supuesto una revolución para el tratamiento de algunas neoplasias como son el cáncer de pulmón o el cáncer renal. Su aplicabilidad se basa en el bloqueo de moléculas implicadas en la regulación de las células T como son la proteína 4 asociada a linfocitos T citotóxicos (CTLA-4) o la proteína de muerte celular programada (PD-1) y su ligando (PD-L1). Su uso puede producir una gran variedad de eventos adversos relacionados con la inmunoterapia habiéndose relacionado con alteraciones gastrointestinales, endocrinas y hepáticas que pueden desencadenar su interrupción. Los efectos secundarios más frecuentes se asocian al tracto gastrointestinal como pueden ser la diarrea, colitis o la gastritis. A nivel de glándulas endocrinas (hipotiroidismo, hipertiroidismo, hipofisitis), la piel (erupción maculopapular, vitíligo) y el hígado (hepatitis). Menos frecuentes es la afectación del sistema nervioso central en forma de meningitis aséptica, síndrome de Guillain-Barré, neuropatía periférica; a nivel pulmonar (neumonitis, derrame pleural), el riñón (nefritis intersticial, glomerulonefritis), páncreas (pancreatitis), la médula ósea (pancitopenia, neutropenia, trombocitopenia, anemia hemolítica), los ojos (uveítis, conjuntivitis, coroiditis), el sistema cardiovascular y el musculoesquelético.

Los mecanismos fisiopatológicos de las reacciones adversas no son del todo conocidos, habiéndose propuesto como explicaciones un aumento en la actividad de las células T contra antígenos de células tumorales y tejido sano, aumento de anticuerpos preexistentes o en el caso de la hipofisitis, destrucción de la hipófisis mediada por linfocitos T de forma directa o activación del complemento luego de la unión de anti-CTLA-4 con CTLA-4, expresado en el tejido hipofisario.

Los efectos adversos de la esfera endocrina ocurren hasta en el 40% de los pacientes tratados con inhibidores del punto de control (2), siendo lo más frecuente la tiroiditis y la hipofisitis, y especialmente la terapia con anti-CTLA4, produce mayor hipofisitis que la terapia con anti-PD1/PDL1 (4). Los síntomas aparecen entre la sexta y duodécima semana del comienzo de la terapia con anti-CTLA4. La hipofisitis puede cursar con una amplia variedad de síntomas siendo la mayoría derivados de la insuficiencia suprarrenal secundaria y del hipotiroidismo central, ya que generalmente, no se afecta la totalidad de la glándula, sino la hipófisis anterior y central produciendo afectación del eje tiroideo y adrenal.

Para su diagnóstico, se han de realizar analíticas sanguíneas con determinación de hormonas hipofisarias y periféricas, así como resonancia magnética hipofisaria, aunque una resonancia magnética normal no excluye el diagnóstico. Una vez diagnosticado, se debe suspender la inmunoterapia y comenzar tratamiento hormonal sustitutivo con hidrocortisona antes de cualquier otro déficit hormonal. Reanudar el tratamiento con inhibidores del punto de control debe considerarse de forma individual con un seguimiento estrecho.

En nuestro caso la paciente presentó diversos episodios de toxicidad donde destacaba un cuadro de hipofisitis con insuficiencia suprarrenal secundaria, efectos secundarios conocidos, aunque



infrecuentes del uso de inmunoterapia. También presentaba otra sintomatología y alteraciones que podría achacarse al uso de ipilimumab y nivolumab aunque no asociar específicamente a uno de ellos. Es importante del reconocimiento temprano y manejo adecuado de estos efectos adversos, que pueden ser graves y potencialmente mortales.

Conclusiones:

Los efectos adversos endocrinos relacionados con la inmunoterapia ocurren hasta en el 40% de los pacientes tratados con inhibidores del punto de control. En el caso de la hipofisitis, es más frecuente en pacientes en tratamiento con anti-CTLA4 como el ipilimumab con una incidencia aún mayor si se usan en combinación con anti-PD1/PDL1. En la mayoría de los casos ha de suspender el tratamiento con inhibidores del checkpoint e iniciarse tratamiento hormonal sustitutivo siendo primordial la reposición de hormonas pertenecientes al eje corticoideo.

Puntos destacados

Los inhibidores del checkpoint pueden producir una gran variedad de eventos adversos relacionados con la inmunoterapia. Siendo vital la detección de estos efectos, para el cese del tratamiento. Presentamos un caso infrecuente de hipofisitis secundario a inmunoterapia.

Ilustraciones, figuras y tablas

No

Bibliografía

1. Khan S, Gerber DE. Autoimmunity, checkpoint inhibitor therapy and immune-related adverse events: A review. *Semin Cancer Biol* [Internet]. 2020;64:93–101. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.semcancer.2019.06.012>
2. Wright JJ, Powers AC, Johnson DB. Endocrine toxicities of immune checkpoint inhibitors. *Nat Rev Endocrinol* [Internet]. 2021;17(7):389–99. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/s41574-021-00484-3>
3. de Filette J, Andreescu C, Cools F, Bravenboer B, Velkeniers B. A systematic review and meta-analysis of endocrine-related adverse events associated with immune checkpoint inhibitors. *Horm Metab Res* [Internet]. 2019;51(03):145–56. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1055/a-0843-3366>
4. Iwama S, De Remigis A, Callahan MK, Slovin SF, Wolchok JD, Caturegli P. Pituitary expression of CTLA-4 mediates hypophysitis secondary to administration of CTLA-4 blocking antibody. *Sci Transl Med* [Internet]. 2014;6(230). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1126/scitranslmed.3008002>
5. Solinas C, Porcu M, De Silva P, Musi M, Aspeslagh S, Scartozzi M, et al. Cancer immunotherapy-associated hypophysitis. *Semin Oncol* [Internet]. 2018;45(3):181–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1053/j.seminoncol.2018.09.002>
6. Kurokawa R, Ota Y, Gono W, Hagiwara A, Kurokawa M, Mori H, et al. MRI findings of immune checkpoint inhibitor-induced hypophysitis: Possible association with fibrosis. *AJNR Am J Neuroradiol* [Internet]. 2020; Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3174/ajnr.a6692>



7. Haanen JBAG, Carbonnel F, Robert C, Kerr KM, Peters S, Larkin J, et al. Management of toxicities from immunotherapy: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* [Internet]. 2017;28:iv119–42. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/annonc/mdx225>
8. Castillero F, Castillo-Fernández O, Jiménez-Jiménez G, Fallas-Ramírez J, Peralta-Álvarez MP, Arrieta O. Cancer immunotherapy-associated hypophysitis. *Future Oncol* [Internet]. 2019;15(27):3159–69. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2217/fon-2019-0101>

Aprobación ética

No

Consentimiento del paciente

No es preciso

775/104. NO TODO ES LO QUE PARECE... DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA FRACTURA VERTEBRAL

Autores:

Martínez Romera, I.¹, Pérez Crespo Gilabert, J.¹, Galdeano Escáñez, A.², Urquizar Ayén, A.¹, Bonig Trigueros, I.³

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería, (3) Médico Especialista en Familia y Comunidad. Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería

Resumen:

Paciente varón de 73 años con antecedentes de sobrepeso, hipertensión, dislipemia, ex-fumador, EPOC moderado y síndrome de apnea-hipopnea del sueño severo con CPAP nocturna. Apendicectomizado y colecistectomizado.

Ingresa por fractura patológica a nivel dorsal (D7-D8) con importante compromiso perilesional y compresión medular que ha mejorado con dexametasona a altas dosis. Sospecha inicial de neoplasia pulmonar no confirmada (en citología y biopsia pleural). En PET-TC hallazgo más compatible con origen osteoporótico. Al alta, pauta descendente de corticoterapia. Actualmente, asintomático con reciente finalización de dexametasona.

Palabras clave

fractura aplastamiento, osteoporosis, metástasis

Cuerpo del artículo

Introducción

Describimos el caso de un paciente sin antecedentes de fractura previa que inicia cuadro de dolor cérico-dorsal y clínica de déficit neurológico, asociando una fractura vertebral. Las fracturas vertebrales son procesos osteoarticulares frecuentes, aunque determinar su naturaleza benigna o maligna es difícil³. En el diagnóstico diferencial de los aplastamientos vertebrales se incluyen como principales causas las fracturas traumáticas, las metástasis, la osteoporosis, el mieloma múltiple y la osteomielitis.



Otras causas menos frecuentes son osteomalacia, Paget, artritis reumatoide, neuropatías, amiloidosis, linfoma, radioterapia, etc¹. En cuanto a la clínica de las fracturas vertebrales, pueden motivar una impotencia aguda funcional por dolor severo e incapacitante o ser asintomáticas; además, a corto medio plazo, dolor crónico de características mecánicas, callos de fractura, deformidad, insuficiencia respiratoria de carácter restrictivo, dependencia para las actividades básicas de la vida diaria⁴, entre otros.

Presentamos el caso de una fractura aplastamiento vertebral cuya presentación clínica entorpece en principio el posible origen, pero un estudio exhaustivo arroja finalmente diagnóstico de osteoporosis.

● Antecedentes personales

Varón de 73 años sin alergias medicamentosas ni a otros productos relacionados con el ámbito sanitario, con factores de riesgo cardiovascular: sobrepeso, exfumador, dislipemia, hipertensión; además EPOC moderado asociado a SAHS severo con uso de CPAP nocturna. Intervenido de apendicitis, colecistitis y exéresis de papiloma vesical. En tratamiento domiciliario con enalapril/Hidroclorotiazida, omeprazol, simvastatina, seebri breezhaler y xalacom colirio.

Acude por paresia y parestesias en miembros inferiores de cinco días de evolución e incontinencia urinaria de un día. Además, refiere dolor cérico-dorsal atraumático desde hace 2-3 meses, sin síndrome constitucional asociado.

En cuanto a la exploración, a nivel neurológico balance muscular 4/5 en extremidad inferior derecha y 2-3/5 en extremidad inferior izquierda, reflejos osteotendinosos vivos bilateralmente, hipostesia bilateral en ambos miembros inferiores, sin alteración de la sensibilidad profunda, no disimetría y marcha no explorable. Resto anodino.

Dada la clínica del paciente, se realizan las siguientes pruebas complementarias:

- Analítica sanguínea con parámetros a destacar: proteínas totales 6.2 g/dL (6.6-8.3), ferritina 273.1 ng/mL (20-250), índice de saturación de transferrina 42.1% (17.1-30.6), CA 125 180.2 U/mL (0.1-35), resto de bioquímica, hemograma y coagulación en rango. En sedimento urinario más de 50 eritrocitos con cociente Albumina/creatinina en orina 90.16 mg/g (0-30). Serología y autoinmunidad negativas.
- Frotis en sangre periférica: neutrofilia sin desviación izquierda y plaquetas grandes aisladas.
- Bioquímica del líquido pleural: compatible con quilotórax.
- MICROBIOLOGÍA: Hemocultivo positivo para *Pseudomona aeruginosa*.
- PRUEBAS DE IMAGEN
 - Radiografía de tórax: derrame pleural bilateral de predominio izquierdo.
 - RMN cérico-dorsal sin contraste, que muestra compresión medular a nivel D7-D8 con signos de mielopatía y otras alteraciones de la señal en cuerpos vertebrales C3, C4, C6, C7 y D11 en probable relación con metástasis vertebrales.
 - Body-TAC, en el que se observa derrame pleural bilateral mayor izquierdo con atelectasia pulmón derecho, sin adenopatías mediastínicas. Sistema hepato biliar normal, excepto clips post-colecistectomía. Quistes corticales simples en riñón izquierdo. Ectasia ureteral izquierda.
 - RMN columna dorsal con contraste, acuñaamiento a nivel de D7 con alteraciones en la intensidad de la señal en cuerpos vertebrales odontoides, C3, C6, D3, D6, D10 y D12 en mayor relación con sobrecarga articular, sin poder descartar lesiones metastásicas.
 - PET-TC [18F F-FDG], sin signos sugerentes de existencia de tejido tumoral, fractura acuñaamiento D7-D8, incremento metabólico en próstata sugerente de prostatitis.
- Estudio neurofisiológico, sin afectación de vía somatosensorial medular.
- ANATOMÍA PATOLÓGICA



- Citología de líquido pleural negativo para células malignas. Biopsia pleural con signos de pleuritis crónica linfocitaria inespecífica negativo para malignidad.

El paciente es tratado mediante altas dosis de dexametasona con pauta descendente, consiguiendo buen control del dolor y recuperación de la fuerza muscular, sin déficits focales y buena tolerancia a la bipedestación con ayuda de corset Jewett. Con las pruebas complementarias anteriormente descritas, se descarta origen hematológico, neoplásico de órgano sólido, autoinmune o infeccioso. En la actualidad, el paciente ha finalizado pauta descendente de dexametasona, permaneciendo asintomático y pendiente de evolución con nuevo PET-TC y reevaluación en 3 meses vía ambulatoria.

Por tanto, es dado de alta con diagnóstico de fractura aplastamiento vertebral a nivel D7-D8, derrame pleural de probable etiología multifactorial, bacteriemia por *Pseudomona aeruginosa* con origen en prostatitis aguda, hipocalcemia y desnutrición leve.

Discusión y conclusión

Ante clínica neurológica y dolor de espalda, con fractura vertebral asociada, sistemáticamente pensamos en un origen neoplásico. Sin embargo, siempre debemos valorar una fractura de forma global, teniendo en cuenta sus características morfológicas, comportamiento en las distintas secuencias de RMN y los antecedentes personales del paciente¹.

La columna vertebral es el sitio más común tanto para las metástasis esqueléticas como para las fracturas osteoporóticas, e incluso, casi un tercio de las fracturas vertebrales en pacientes con una neoplasia maligna primaria conocida son causadas por osteoporosis y no por metástasis⁵.

La RMN permite la caracterización de fracturas vertebrales, midiendo entre otros, la adiposidad de la médula ósea⁵. Las fracturas benignas deben preservar al menos un 20% de médula ósea normal (contenido graso e hídrico), mientras que las fracturas de origen tumoral no conservan este porcentaje¹.

EL PET-TC puede ayudar a discernir entre la etiología de la fractura vertebral: osteoporótica o patológica debido a la alta captación de FDG en el origen neoplásico⁴.

Finalmente, y en lo que respecta al diagnóstico final de nuestro paciente, las fracturas óseas vertebrales poseen una alta prevalencia en la población anciana y suponen grandes consecuencias clínicas y funcionales, de ahí la importancia de una detección precoz⁴.

Puntos destacados

Diagnóstico diferencial de las fracturas vertebrales, con el objetivo de exponer un caso concreto en el que son las pruebas complementarias las que descartan etiología de malignidad, pese a presentar una clínica con primera sospecha de neoplasia.

Ilustraciones, figuras y tablas

Adjunto en archivos complementarios

Bibliografía

1. *Jr: Domenech Pascual, C. Sánchez Hermosa, C. Bordoy Ferrer, M. Portillo Ruiz, B. Pérez Villascristín. Aplastamiento vertebral: Diagnóstico diferencial con resonancia magnética. SEIOMM. 2000; Vol. 9 (6): 242*
2. *M. T. Hermoso de Mendoza. Clasificación de la osteoporosis. Factores de riesgo. Clínica y diagnóstico diferencial. Anales del Sistema Sanitario de Navarra. 2003. Vol. 26 (3): 29-52.*
3. *García Chiclano, M. Martínez Fernández, M.J Gayán Belmonte, A. García Gerónimo, I. González Moreno, A.P Solano Romero. Diagnóstico diferencial de las fracturas vertebrales: utilidad de la*



secuencia en fase y fuera de fase (o fase opuesta). En 34 Congreso Nacional de la Sociedad Española de Radiología Médica. Pamplona; 2018. Vol. 2 Núm. 1.

4. A. Capdevila-Reniu, M. Navarro-López, A. López-Soto. Fracturas vertebrales osteoporóticas: un reto diagnóstico en el siglo XXI. *Revista Clínica Española*. 2021. Vol. 221 (2): 118-124.
5. P M. Muñoz Torres, V. Contreras Bolívar, J. Escobar Sevilla, A. García Martín. Protocolo diagnóstico de las fracturas vertebrales. *Medicina-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado*. 2022. Vol. 113(60): 3572-3575.

Aprobación ética

No es necesario en este caso.

Consentimiento del paciente

No hay fotografías u otra información que posibilite su identificación

775/105. MONONEURITIS A ESTUDIO

Autores:

Ruiz Reyes, E.¹, Dutoit González, I.², Jiménez Benítez, M.³, Orquín Alonso, B.³, Mora Carrera, C.⁴

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital La Merced. Osuna. Sevilla, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital La Merced. Osuna. Sevilla, (3) Residente de Medicina Interna. Hospital La Merced. Osuna. Sevilla, (4) Residente de Medicina Interna. Hospital La Merced. Osuna. Sevilla

Resumen:

Presentamos un paciente de 71 años que ingresa para estudio de diploplia binocular y paresia de VI par craneal. Asocia ataxia y deterioro progresivo de años de evolución. Inicialmente sospecha de moneuropatía diabética que se autolimita y dado la buena evolución el paciente es dado de alta pendiente de pruebas complementarias para filiar etiología. El paciente reconsulta por empeoramiento clínico neurológico. Dado los resultados de las pruebas pendientes que confirman enfermedad VIH, planteamos un nuevo diagnóstico diferencial.

Palabras clave

Mononeuritis, Polineuropatía desmielinizante, Encefalopatía VIH.

Cuerpo del artículo

Introducción.

La infección por el virus de la inmunodeficiencia humana se asocia con diversas manifestaciones del sistema nervioso periférico. La polineuropatía periférica aparece de forma tardía y con una presentación subaguda, por lo que debe ser unos de los diagnósticos diferenciales del paciente VIH.

Caso clínico

Antecedentes



Varón de 70 años hipertenso y diabético tipo 2 con antecedentes de neoplasia de cavum tratada hace 20 años con quimioterapia y radioterapia y posteriores seguimientos sin incidencias hasta 2022.

Intervenido de un sarcoma de pierna derecha de bajo grado en 2014.

En octubre de 2019, ingresó por cuadro de vértigo de probable origen central siendo valorado y diagnosticado de cavernomas protuberanciales y quiste neuroglial por neurocirugía, quien ha llevado un posterior seguimiento.

Posteriormente refiere cuadro de debilidad en miembros inferiores y es diagnosticado de síndrome acinético de predominio izquierdo y claudicación de la marcha añadiéndole rasagilina y parche rotigotina a su tratamiento antihipertensivo y antidiabético habitual.

Enfermedad actual

El paciente acudió al servicio de Urgencias por diplopía binocular de 12 horas de evolución asociando debilidad de miembros inferiores progresiva de larga data. En ausencia de otros síntomas acompañantes.

Exploración física

A su llegada a Urgencias el paciente presentaba aspecto caquéxico con palidez mucocutánea generalizada. Tenía una auscultación cardiorrespiratoria rítmica normal y tensiones de 112/60mmHg.

Se encontraba consciente, orientado en las 3 esferas y colaborador, aunque algo bradipsíquico.

Neurológicamente presentaba un Glasgow 15/15, pupilas isocóricas normoreactivas. Presentaba una diplopía binocular por paresia de VI par craneal derecho fluctuante con maniobras de agotamiento sin otras paresias de otros pares craneales. Marcha atáxica con alteración de la marcha en tándem. Reflejo rotuliano derecho exaltado, positivos pectorales y exaltados bicipital y estiloradial bilateral.

Pruebas complementarias

Análiticamente destacaba hemoglobina en 12.7g/dl, leucocitos 2790 mil/mm³ con un 33.3% neutrófilos.

Se realizó un TC sin contraste intravenoso sin hallazgos relevantes. Describen calcificaciones a nivel protuberencial izquierdo, ya conocidas, catalogadas como cavernomas, sin compromiso de las cisternas de la región. Quiste parietal posterior derecho de 3x2 cm por encima de asta occipital del ventrículo lateral derecho, que no muestra realice tras la administración de contraste, catalogado como quiste glial, sin cambios.

Evolución

Durante el ingreso se realizó eco doppler de troncos supraaórticos en el que se aprecia ateromatosis carotídea sin estenosis hemodinámicamente significativas. A destacar una placa de ateroma en ACI derecha condicionando una reducción del 33% de la luz, que se empezó a tratar incorporándose AAS 100mg y Atorvastatina 80mg. También se realizó una RMN con lesiones a nivel cerebral sin cambios con respecto a los estudios realizados previamente.

Es dado de alta con diagnóstico de diplopía binocular por probable mononeuropatía diabética de VI par craneal derecho y empeoramiento de ataxia de la marcha ya conocida. Pendiente de potenciales evocados y resultados serológicos y de autoinmunidad.

A los 4 días, laboratorio confirma positividad para VIH y ese mismo día el paciente acude de nuevo a Urgencias por acentuación de su inestabilidad basal y bradilalia. Es ingresado para estudio con primeras posibilidades diagnósticas de encefalopatía por VIH vs leucoencefalopatía multifocal vs mielopatía vacuolar. A destacar pancitopenia en analítica de ingreso con hemoglobina 12,1mg/dl, 3670 leucocitos, 1740 neutrófilos y 90.000 plaquetas.



Se realizó estudio de infecciones oportunistas/latentes, síndromes paraneoplásicos y neoplasias ocultas con negatividad para todos ellos.

Anticuerpos hepatitis A, CMV y VEB pasado positivos. Resto de serologías infecciosas y quantiferon con resultado negativo. Estudio de LCR en el que destacaban proteinorraquia con discreto aumento de leucocitos, pero sin detección material genético en film array.

La carga viral de diagnóstico fue de 138.000 copias con un recuento linfocitos 477.00, CD4+: 36.00, 7.5%, CD8+: 357, 75%.

En el PET-FDG no se encontraron alteraciones significativas del metabolismo cerebral que fueran sugestivas de existencia de demencia degenerativa primaria, ni parkinsonismos atípicos.

Por otro lado, en ENG/EMG hallazgo de polineuropatía sensitivo motora desmielinizante derecha, de predominio ciático poplíteo externo.

Dado los resultados iniciamos tratamiento con terapia antirretroviral con BIKTARVY con buena tolerancia y evolución favorable, por lo que el paciente es dado de alta.

Actualmente nuestro paciente se encuentra sin detección de copias de ARN para VIH1 en sangre. Se encuentra en seguimiento por consultas de Enfermedades Infecciosas-VIH y servicio de rehabilitación de nuestro centro, hospital comarcal de segundo nivel.

Diagnostico

Encefalopatía por VIH; Infección VIH estadio C3. Polineuropatía sensitivo motora desmielinizante derecha.

Discusión

La polineuropatía desmielinizante simétrica distal es la manifestación clínica del sistema nervioso periférico que más frecuentemente se asocia a VIH. Es una complicación neurológica común y puede interferir con las actividades de la vida diaria de estos pacientes.

Las tasas de prevalencia informadas varían del 1 al 69 por ciento, y un metanálisis que incluye más de 2000 pacientes demuestra una prevalencia combinada del 38 por ciento¹. Es probable que el amplio rango se atribuya a la prevalencia decreciente de dicha afectación con el tiempo debido al uso temprano de terapia antirretroviral (TAR) más eficaz y menos tóxica y a la heterogeneidad en la población de pacientes entre los estudios. Antes de la introducción de un TAR eficaz, la polineuropatía desmielinizante se correlacionaba con el VIH avanzado (menor recuento de CD4 y mayor carga viral) ^{1,2}.

Aunque la forma de aparición más frecuente es como efecto secundario de la TAR, en nuestro paciente, dado que el diagnóstico de infección por VIH fue en estadio C3 y no se recibió TAR precoz, la forma de presentación de enfermedad fue en un estadio avanzado presentando una enfermedad definitoria de SIDA ^{3,4}.

Además, otro factor de riesgo no relacionado con el VIH es la diabetes mellitus ⁴, la cual se encuentra entre los antecedentes personales que probablemente participó en la instauración de la afectación neuropática distal.

Conclusiones

Es fundamental un diagnóstico precoz de infección por VIH para evitar la progresión de la misma.

Una TAR a tiempo evita el desarrollo de afecciones en estadios más avanzados de enfermedad.

El cribado del VIH es una herramienta coste beneficio muy rentable a la que todo facultativo tiene acceso y se debe tener en cuenta en multitud de diagnósticos diferenciales.



Un cribado periódicamente nos permitiría realizar un diagnóstico precoz para iniciar TAR tan pronto como sea posible y así evitar la progresión de la enfermedad, incluso llegando a detener la actividad de la misma.

Puntos destacados

- La manifestación del sistema nervioso periférico que más frecuentemente se asocia con VIH es la polineuropatía desmielinizante simétrica distal.
- Aparece en estadíos avanzados, por lo que, un diagnóstico precoz y una terapia antirretroviral efectiva, previenen dicha afectación.

Ilustraciones, figuras y tablas

Bibliografía

1. Ghosh S, Chandran A, Jansen JP. *Epidemiology of HIV-related neuropathy: a systematic literature review. AIDS Res Hum Retroviruses* 2012; 28:36.
2. Julian T, Rekatsina M, Shafique F, Zis P. *Human immunodeficiency virus-related peripheral neuropathy: A systematic review and meta-analysis. Eur J Neurol* 2021; 28:1420.
3. Ellis RJ, Rosario D, Clifford DB, et al. *Continued high prevalence and adverse clinical impact of human immunodeficiency virus-associated sensory neuropathy in the era of combination antiretroviral therapy: the CHARTER Study. Arch Neurol* 2010; 67:552.
4. Morrison B, Chaudhry V. *Medication, toxic, and vitamin-related neuropathies. Continuum (Minneapolis)* 2012; 18:139.

Aprobación ética

El presente trabajo cumple con las normas éticas de publicación de trabajos científicos, no se contempla que existan eventos adversos asociados, a excepción de aquellos potencialmente derivados de los procedimientos diagnósticos durante el mismo. De forma que no procede su comunicación ni seguimiento.

Consentimiento del paciente

De acuerdo con Ley Orgánica 3/2018 de 5 de diciembre, de "Protección de Datos de Carácter Personal", los datos personales que se le requieren (p. ej. edad, sexo, datos de salud) son los necesarios para cubrir los objetivos del estudio. En ninguno de los informes del estudio aparecerá su nombre, y su identidad no será revelada a persona alguna salvo para cumplir con los fines del estudio, y en el caso de urgencia médica o requerimiento legal. Cualquier información de carácter personal que pueda ser identificable será conservada y procesada por medios informáticos en condiciones de seguridad, con el propósito de determinar los resultados del estudio. El acceso a dicha información quedará restringido al personal designado al efecto o a otro personal autorizado que estará obligado a mantener la confidencialidad de la información. Los resultados del estudio podrán ser comunicados a las Autoridades Sanitarias y, eventualmente, a la comunidad científica a través de congresos y/o publicaciones. El consentimiento para el tratamiento de sus datos personales y para su cesión es revocable. Usted puede ejercer el derecho de acceso, rectificación y cancelación dirigiéndose al investigador, el cual lo pondrá en conocimiento del promotor.



775/106. COREA PARANEOPLÁSICA

Autores:

De la Cueva Genovés, D.¹, Cebreros Cuberos, E.², Martín Cortés, S.¹

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga

Resumen:

Hombre de 69 años que ingresa por cuadro constitucional, prurito e inquietud psicomotora. Movimientos coreiformes simétricos en región orofacial y miembros superiores de dos años de evolución. Antecedentes entre los que destaca poliomielitis, meningitis tuberculosa y abuso de sustancias. Tras estudio etiológico, se descartan causas autoinmunes, infecciosas y endocrinas. Destacan masas pulmonares en TC y hallazgos histológicos de carcinoma pulmonar de célula no microcítico. La corea persistente sugiere naturaleza paraneoplásica. El diagnóstico diferencial exhaustivo permite el tratamiento adecuado, resaltando la importancia de la evaluación integral para pacientes con síntomas neurológicos y neoplásicos.

Palabras clave

Corea, paraneoplásica, neoplasia, constitucional, diagnóstico

Cuerpo del artículo

Se presenta el caso de un hombre de 69 años derivado desde urgencias debido a un cuadro constitucional caracterizado por pérdida de peso significativa, astenia y prurito intenso. A la exploración destacan movimientos coreiformes de 2 años de evolución, ya valorados previamente e inicialmente atribuidos a encefalopatía tóxico-medicamentosa por sus hábitos tóxicos conocidos, pero que han ocasionado una importante pérdida de autonomía.

- Antecedentes: Como antecedentes personales, no presenta alergias medicamentosas conocidas. No presenta factores de riesgo cardiovascular. Destaca poliomielitis en la infancia (paresia de MII residual) y meningitis tuberculosa tratada en la infancia. En cuanto a sus hábitos tóxicos, tuvo consumo abusivo de alcohol hasta hace 30 años (durante unos 20 años), consumo crónico de mirtazapina y flurazepam, y fumaba 2 cigarrillos diarios. Como tratamiento habitual toma quetiapina 50 mg, 1 comprimido en desayuno y otro en cena. Es dependiente para las actividades básicas de la vida diaria y tiene limitaciones funcionales debido a secuelas neurológicas de la polio. Vive con su hijo y su mujer.
- Enfermedad Actual: Acude derivado desde urgencias a nuestras consultas generales por cuadro constitucional. Ha perdido aproximadamente 30 kg en los últimos dos años, con astenia asociada, sin hiporexia. Presenta prurito intenso y hábito intestinal estreñido desde hace unas semanas sin productos patológicos asociados, previamente sin alteraciones en tránsito intestinal.

Impresiona a la exploración visual en la consulta, de movimientos coreiformes orofaciales en miembros superiores y región cervical. Movimientos simétricos, involuntarios, que respetan descanso nocturno según refiere. Valorados previamente e inicialmente atribuidos a encefalopatía tóxico-medicamentosa por sus hábitos tóxicos conocidos.

Refiere antecedentes de consumo excesivo de alcohol, benzodiazepinas y antipsicóticos de años de evolución. Ha experimentado pérdida de autonomía en los últimos dos años, de forma progre-



siva sobre una limitación que ya presentaba debido a secuelas neurológicas de la polio. Durante la anamnesis por órganos y aparatos, no refiere fiebre ni semiología infecciosa, ni sudoración nocturna u otros síntomas B. No clínica cardiorrespiratoria asociada, ni genitourinaria. No hay rectorragia, ni hematuria, ni expectoración hemoptoica.

- Tratamiento Farmacológico: Actualmente toma quetiapina 50 mg, 1 comprimido cada 12 horas. Ha dejado de tomar benzodiacepinas y haloperidol, a los que atribuye cierta dependencia, hace prácticamente un mes.

En los últimos meses, en el contexto de este deterioro clínico progresivo, ha tenido varias caídas en domicilio. Una de ellas con traumatismo craneoencefálico, con TAC de cráneo sin alteraciones agudas. Desde entonces, ha presentado un deterioro más marcado, con aumento de inquietud psicomotriz e intensidad de movimientos coreiformes, síndrome confusional autolimitado, lenguaje incoherente e incapacidad de deambular de forma autónoma e incluso mantenerse sentado la bipedestación sin ayuda. No ha presentado fiebre ni semiología infecciosa. Tratado con haloperidol y biperideno por movimientos anormales en urgencias.

Tras el deterioro marcado en las últimas semanas, con dificultad para realizar estudio etiológico de forma ambulatoria por su marcada inquietud psicomotriz (necesidad de sedación para realizar Body-TAC), se cursa ingreso para estudio.

- Exploración Física: Aceptable estado general, estable hemodinámicamente, eupneico al habla. Consciente, inquietud psicomotora, orientado las 3 esferas, no alteraciones de lenguaje o habla. Campimetría por confrontación normal. Inestabilidad en la marcha, con aumento de base de sustentación. Acude en silla de ruedas, con gran inquietud, movimientos coreiformes intensos simétricos orofaciales, en ambos brazos y región cervical. No adenopatías patológicas palpables. Auscultación cardiorrespiratoria con tonos rítmicos sin soplos, murmullo vesicular sin ruidos sobreañadidos. Abdomen: excavado, blando, no masas, no dolor a la palpación. Miembros inferiores con sarcopenia, sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda.
- Pruebas Complementarias: Destacan a su ingreso, una analítica sanguínea con elevación leve de reactantes de fase aguda (PCR de 43 mg/L), sin anemia, sin alteraciones de proteinograma, sin alteraciones iónicas ni trastorno hidroelectrolítico. En TAC cerebral sin contraste realizado en urgencias, presenta imágenes sugestivas de posibles higromas subdurales o hematomas subdurales crónicos, sin otros cambios significativos.

La resonancia magnética craneal realizada, para completar el estudio de la corea crónica, reveló aumento de la talla ventricular y signos de edema transependimario. Se observaron lesiones crónicas de sustancia blanca con morfología confluyente, sugiriendo un origen vascular (Fazekas 3). Además, se identificó realce fino y liso paquimeningeo, sin la presencia de lesiones intraaxiales o realces patológicos de contraste.

En la TC de tórax y abdomen, como estudio completo del cuadro constitucional del paciente, se identificaron masas pulmonares (Figura 1) con características compatibles con neoplasia pulmonar, adenopatías mediastínicas múltiples, engrosamiento difuso pseudonodular de ambas glándulas suprarrenales sugestivo de hiperplasia, así como otros hallazgos abdominales y óseos, con ausencia de líquido libre intraperitoneal y adenopatías retroperitoneales o pélvicas valorables.

- Diagnóstico: Se realizó una endoscopia endobronquial en los que se evidenciaron signos indirectos de neoplasia en bronquio segmentario 9 de pirámide basal izquierda. Se realizó punción transbronquial ecodirigida de la masa pulmonar y se envían resultados para estudio histológico, con hallazgos de células malignas y confirmación de un carcinoma pulmonar de célula no pequeña, el cual se encuentra extensamente necrosado.



- Evolución: Respecto al cuadro de movimientos coreiformes que presentaba al inicio, se ha producido mejoría progresiva tras reajuste del tratamiento, aunque al mes, vuelve a consultar por urgencias con empeoramiento de su patología de base y aumento de la clínica psicomotriz.
- Discusión y Conclusiones: La corea en pacientes con cuadros constitucionales presenta un amplio espectro de diagnósticos diferenciales, que abarcan patologías autoinmunes, infecciosas, endocrinas, tumorales, tóxicas y neurológicas. Entre las posibles causas autoinmunes se incluyen la corea de Sydenham y su asociación con enfermedades autoinmunes sistémicas como el lupus eritematoso sistémico. Las infecciones por Streptococcus beta-hemolítico del grupo A pueden desencadenar la corea de Sydenham, mientras que otras infecciones virales, bacterianas o parasitarias también pueden ser responsables. Los trastornos endocrinos, como el hipertiroidismo o la enfermedad de Graves-Basedow, pueden presentarse con corea. Las lesiones cerebrales tumorales o metastásicas, o síndromes paraneoplásicos también deben ser consideradas, así como el abuso de drogas y la exposición a toxinas ambientales como causas potenciales que pueden afectar los ganglios basales.

El diagnóstico diferencial se basa en una evaluación clínica exhaustiva, pruebas de laboratorio, estudios de imagen y, en algunos casos, biopsias, lo que permite un manejo terapéutico adecuado dependiendo de la causa subyacente.

En nuestro caso, el paciente presentaba estudio de autoinmunidad negativo, con reactantes de fase aguda sin elevación ni semiología infecciosa durante el ingreso. Además, la serología infecciosa para las principales etiologías no mostró hallazgos significativos. Desde el punto de vista hormonal, presenta un perfil analítico completo sin alteraciones. No presenta otras características típicas ni antecedentes familiares que indiquen estudio genético de Enfermedad de Huntington. Finalmente, gracias al estudio de imagen, con datos de apoyo que guiaron el proceso, como el marcado síndrome constitucional que presentaba el paciente, se evidenciaron masas pulmonares con estudio histológico concluyente de carcinoma no microcítico. A pesar del ajuste farmacológico con apoyo del Servicio de Neurología, el paciente continúa con movimientos coreiformes de difícil control, probablemente de etiología paraneoplásica, siendo más frecuente entre los casos de neoplasia pulmonar como se recoge entre la literatura.

La evaluación clínica completa del paciente, junto con pruebas de laboratorio, estudios de imagen y, en algunos casos, biopsia, son fundamentales para establecer un diagnóstico diferencial preciso y guiar el manejo terapéutico adecuado. Es importante destacar que el tratamiento de la corea puede variar según la causa subyacente.

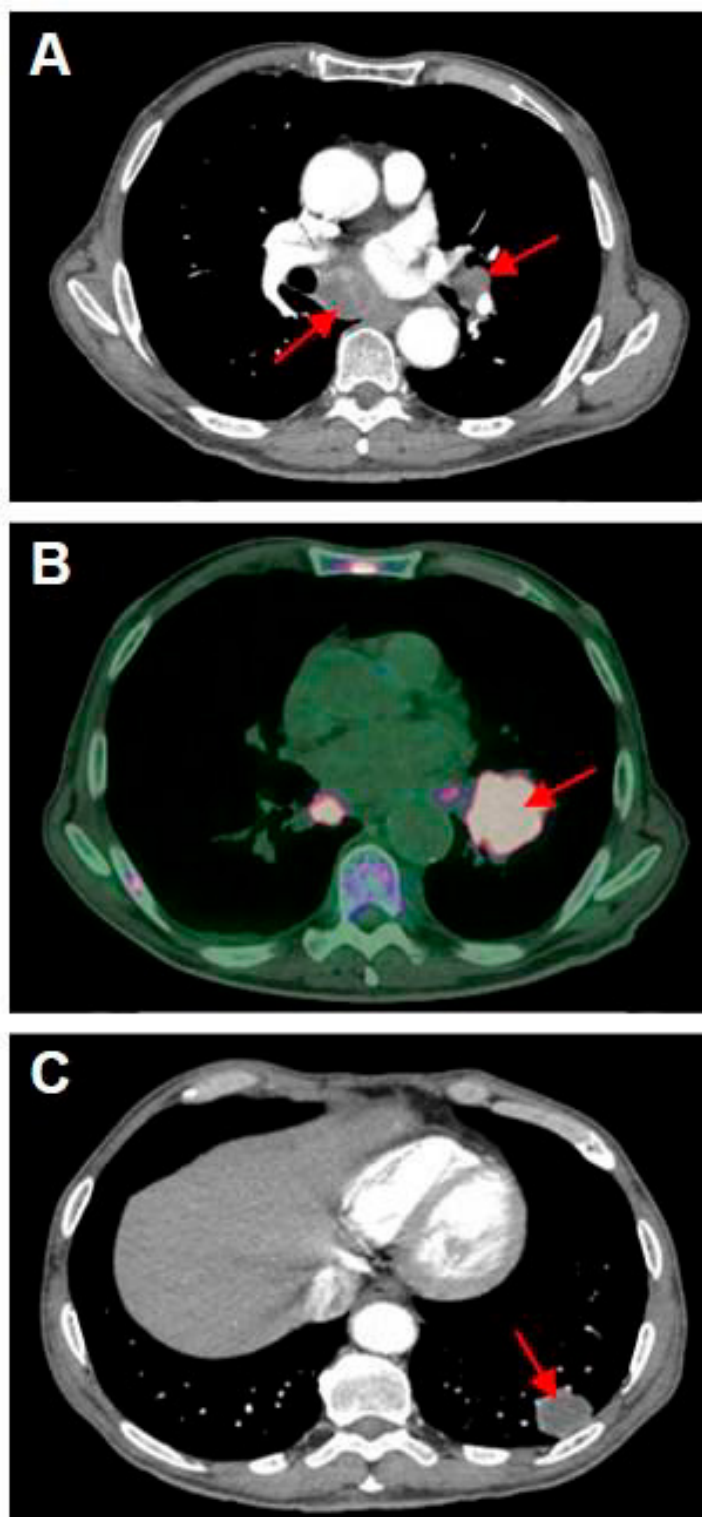
Puntos destacados

- Recoger de forma sistemática los antecedentes personales previo ingreso hospitalario
- Indagar en el proceso diagnóstico más allá de los síntomas de presentación
- Corroborar y cuestionar antecedentes personales ya conocidos
- Completar estudio etiológico incompleto de problemas clínicos previos



Ilustraciones, figuras y tablas

Figura 1



PET- TAC torácico: Adenopatías mediastínicas centrotorácica e hilar izquierda (A). Gran área hipermetabólica (SUVmax: 18,19) que corresponde a masa pulmonar en el hilio izquierdo localizada en la llingua superior y lóbulo inferior izquierdo (B). Masa pulmonar con bordes mal definidos en el lóbulo inferior izquierdo (segmento posterobasal) (C).



Bibliografía

1. Cardoso F, Seppi K, Mair KJ, et al. Seminar on choreas. *Lancet Neurol* 2006; 5:589.
2. Bhidayasiri R, Truong DD. Chorea and related disorders. *Postgrad Med J* 2004; 80:527.
3. Mehta SH, Morgan JC, Sethi KD. Paraneoplastic movement disorders. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2009; 9:285.
4. Vigliani MC, Honnorat J, Antoine JC, et al. Chorea and related movement disorders of paraneoplastic origin: the PNS EuroNetwork experience. *J Neurol* 2011; 258:2058.
5. Kyle K, Bordelon Y, Venna N, Linnoila J. Autoimmune and Paraneoplastic Chorea: A Review of the Literature. *Front Neurol* 2022; 13:829076.

Aprobación ética

No hay fotografías u otra información que posibilite la identificación del paciente

Consentimiento del paciente

No hay fotografías u otra información que posibilite la identificación del paciente

775/107. CUANDO LA GENÉTICA NO SIEMPRE DA CON EL DIAGNÓSTICO

Autores:

López Rodríguez, S.¹, Sánchez Quesada, P.¹, Fatoul Del Pino, G.², Moyano Moreno, C.¹, Díaz Abad, J.¹

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario San Cecilio. Granada, (2) Médico Especialista en Familia y Comunidad. Hospital Universitario San Cecilio. Granada

Resumen:

La Esclerosis Tuberosa es un síndrome neurocutáneo multisistémico producido por las alteraciones en los genes TSC1 y TSC2. Presentamos el caso de una paciente de 34 años, con clínica de crisis epilépticas mal controladas desde los 20 años. Una resonancia magnética craneal, mostró nódulos subependimarios y displasia cortical frontal bilateral, estableciéndose la sospecha de esclerosis tuberosa. Se solicitó estudio genético que fue negativo, sin descartar el diagnóstico por el probable mosaicismo genético presente en la paciente. El caso pone en relieve la importancia diagnóstica de la identificación de unos criterios clínicos definidos, especialmente cuando las pruebas genéticas son negativas.

Palabras clave

Esclerosis-Tuberosa, epilepsia, estudio genético

Cuerpo del artículo

Introducción:

La esclerosis tuberosa es una enfermedad englobada en el grupo de las facomatosis producida por alteraciones en los genes TSC1 y TSC2, criterio que a pesar de ser suficiente, no siempre es necesario para realizar el diagnóstico si se cumplen una serie de criterios clínicos definidos.



Describimos el caso de una mujer con crisis epilépticas de difícil control en el cual tuvo especial importancia la identificación de los criterios clínicos, a pesar de la negatividad de las pruebas genéticas, para el diagnóstico y el tratamiento dirigido de la enfermedad.

Caso clínico:

Mujer de 34 años, con antecedentes personales relevantes de retraso psicomotor y epilepsia con predominio de crisis focales desde la infancia, en tratamiento antiepiléptico con Levetiracetam, Clonazepam, Lacosamida y Topiramato. En lo referente a la línea paterna, su padre presentó crisis epilépticas desde la adolescencia hasta los 30 años de edad.

En seguimiento inicialmente por Pediatría por retraso en la adquisición del lenguaje y así como retraso cognitivo a los 7 años con calcificaciones en las pruebas de imagen, sin filiar. Acudió por primera vez a consulta de Neurología general por crisis convulsivas nocturnas tónico-clónicas generalizadas a los 20 años, desde entonces en seguimiento por este motivo, que a los 25 años se agravaron haciéndose de predominio diurno y muy frecuentes, además de crisis de ausencia de difícil control y cefalea.

En 2019, su médico de atención primaria solicitó realización de Resonancia Magnética craneal en la que se objetivaron nódulos subependimarios calcificados y displasia cortical frontal bilateral, estableciéndose la sospecha de esclerosis tuberosa.

Sin embargo, no es hasta Marzo de 2022 cuando se solicitó estudio genético y valoración en consulta de Enfermedades Minoritarias para despistaje de la enfermedad.

En el momento de su valoración en consulta:

Clínica:

Mejoría del control de las crisis epilépticas con el tratamiento pautado, bien tolerado, aunque persistían numerosas crisis de ausencia, que acontecían principalmente antes de las menstruaciones.

Exploración Física:

A la inspección, destacaban pequeñas lesiones en mentón sugerentes de fibromas, así como pecas en región malar y nasal. Hiperpigmentación de axilas. Vello en mentón depilado, sin hirsutismo en abdomen, hombros ni espalda. Ausencia de máculas hipopigmentadas, ni lesiones ungueales ni placa de Shagren. Auscultación cardiorrespiratoria normal y exploración de abdomen y extremidades anodinas.

Pruebas complementarias:

Dada la sospecha de esclerosis tuberosa se solicitó a la paciente las siguientes pruebas:

Resonancia Magnética de control, en la que se evidenció aumento de nódulo subependimario compatible con astrocitoma de células gigantes

TAC toracoabdominal sin alteraciones morfodensiométricas

Ecografía abdominal, presentando como principal hallazgo lesión nodular hiperecogénica de 9,5 mm en tercio superior del riñón izquierdo sugerente de angiomiolipoma

Valoración por Dermatología, informando de la presencia de 10 o más pápulas rojizas milimétricas centofaciales en zonas periales, dorso-punta nasal y en mejillas compatibles con angiofibromas faciales, así como hiperpigmentación en axilas.

Valoración por Oftalmología, descartando la presencia de nódulos de Lisch, ni facomas en retina



Estudio genético en el que no se detectaron mutaciones ni alteraciones en el número de copias en los genes TSC1 ni TSC2. Portadora del Síndrome de anomalías congénitas múltiples-hipotonía-epilepsia tipo 3 (AR).

Evolución:

Dado los hallazgos de las pruebas de imagen, junto con la presencia de lesiones faciales compatibles con angiofibromas, se diagnosticó a la paciente de Esclerosis Tuberosa al cumplir con 3 criterios mayores, independientemente de que el estudio genético resultara ser negativo.

Se propuso a paciente en sesión multidisciplinar por mal control posterior de las crisis, con el fin de estudiar posible relación de las mismas con episodios menstruales y ajuste del tratamiento con everolimus.

Juicio Clínico:

Esclerosis Tuberosa definida clínicamente (angiofibromas faciales y nódulos subependimarios) con genética negativa.

Discusión:

La esclerosis tuberosa es un trastorno neurocutáneo causado por una alteración en la proliferación y migración celular, produciendo la aparición de hamartomas benignos en cerebro, ojos, piel, riñón, corazón, pulmón e hígado.

En su diagnóstico, se deben de realizar pruebas genéticas para detectar alteración de los TSC1 y TSC2, especialmente relevante en el manejo precoz de aquellos pacientes en los que se sospecha la enfermedad y aún no cumplen criterios clínicos. No obstante, una prueba genética negativa no excluye el diagnóstico, ya que en torno al 10-15% de los pacientes no se identifica ninguna variante patogénica. Una de las causas de la negatividad del test genético, es el mosaicismo somático, en el cual la alteración de los genes TSC1 o TSC2 no está presente en todas las células, sino que existen dos poblaciones celulares genéticamente distintas. En este contexto, toma especial importancia la sospecha clínica, estableciendo el diagnóstico cuando se cumplen con al menos dos criterios mayores, o bien un criterio mayor y dos menores.

En el manejo de la esclerosis tuberosa, es necesario el seguimiento multidisciplinar de las distintas manifestaciones a nivel sistémico, así como del manejo de las crisis epilépticas y otros síntomas neurológicos.

Como tratamiento farmacológico, destaca el papel del everolimus en la inhibición de la vía mTOR para la regresión de los tumores. En el manejo de la epilepsia, la vigabatrina es el tratamiento de primera elección para el tratamiento de los espasmos infantiles y las crisis focales en menores de un año, utilizando otros fármacos con acción inhibitoria del GABA (como la carbamazepina o topiramato) después del año de vida. Existen otras medidas de segunda y tercera línea ante la epilepsia refractaria como pueden ser la cirugía, la dieta cetogénica, la estimulación del nervio vago, el everolimus y el uso de cannabidiol

Conclusiones:

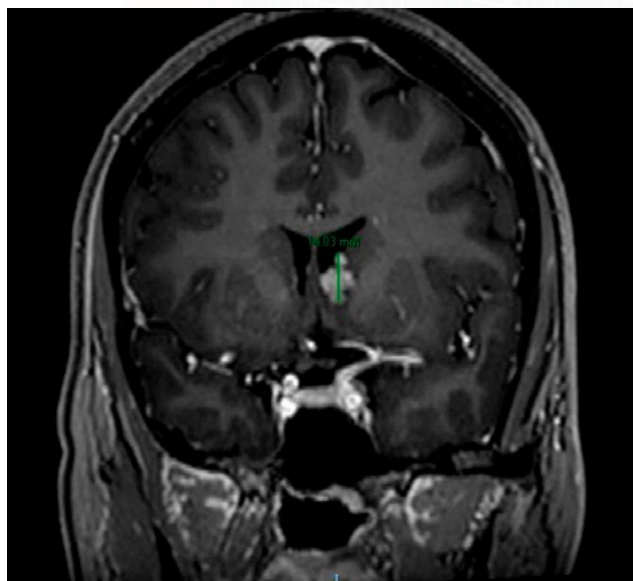
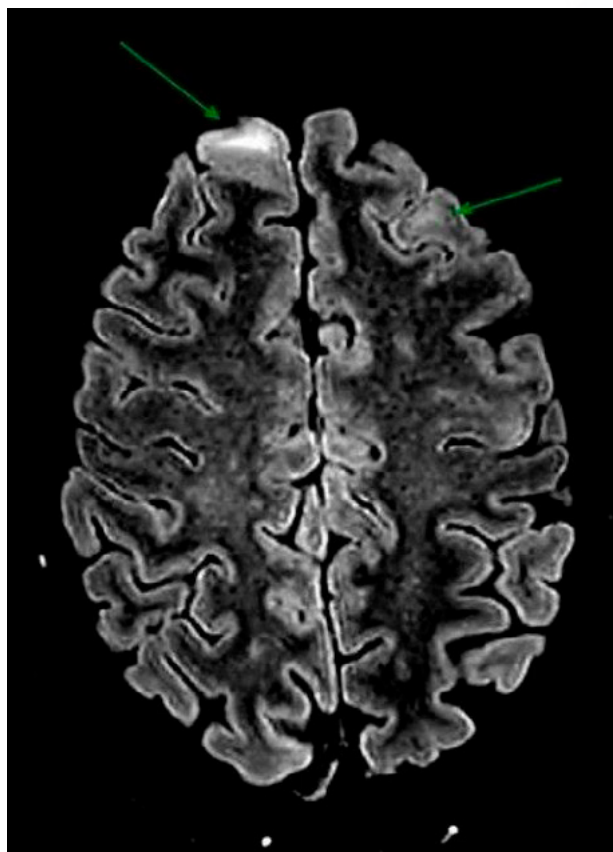
El caso presentado pone de manifiesto la importancia de sospechar la enfermedad ante un paciente con manifestaciones neurológicas y cutáneas compatibles, así como de que a pesar de que en el transcurso diagnóstico las pruebas genéticas puedan llegar a ser negativas, la presencia de unos criterios clínicos adecuadamente identificados mediante la anamnesis, la exploración y la correcta selección de pruebas complementarias, pueden llegar a la certeza diagnóstica y por consiguiente al precoz tratamiento de la enfermedad.

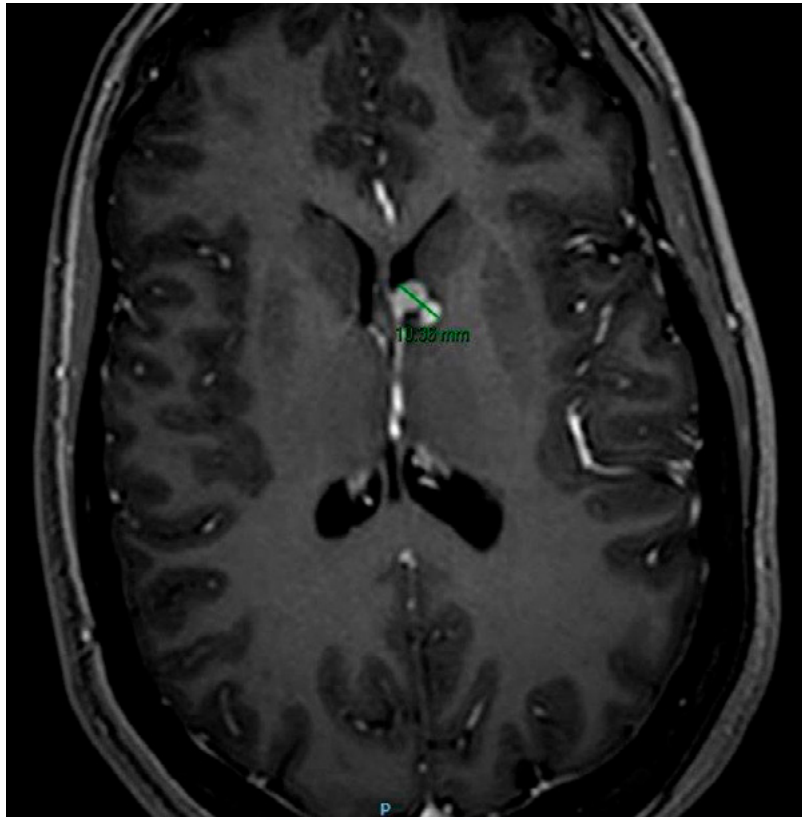


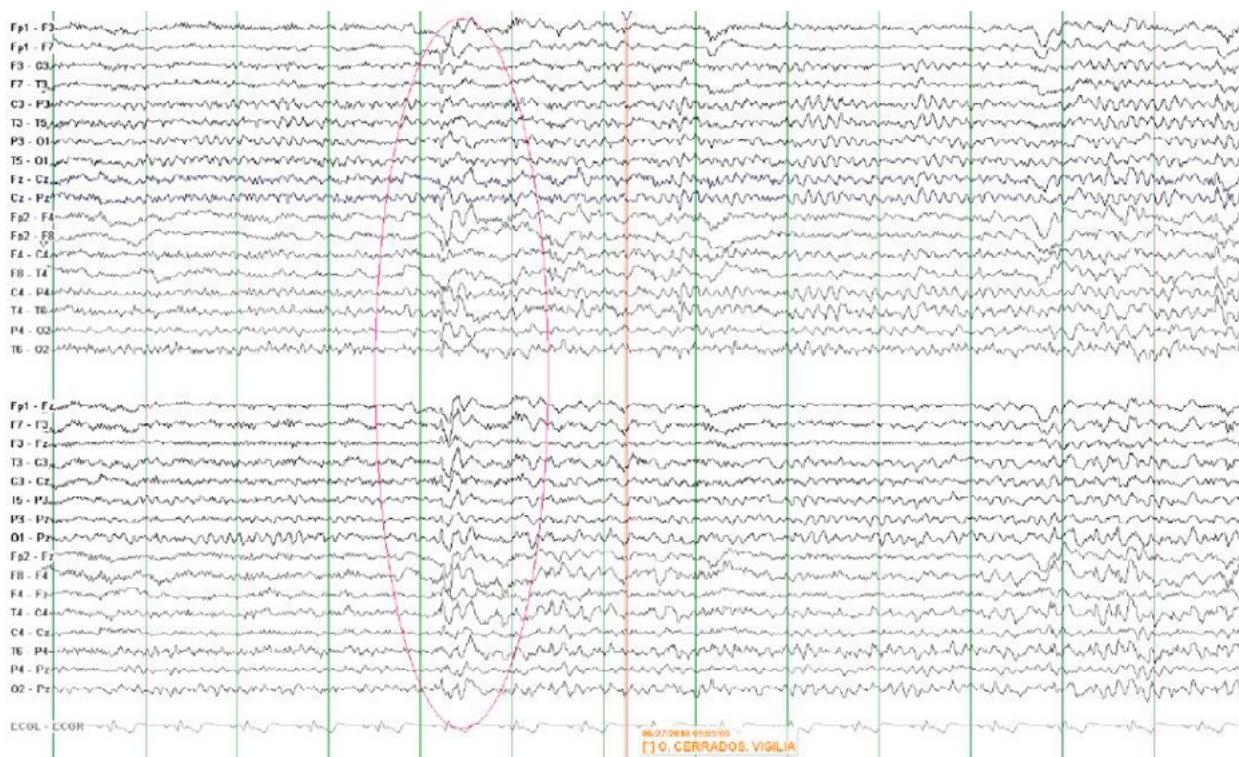
Puntos destacados

- Sospecha clínica ante sintomatología neurológica y cutánea
- Cumplimiento de criterios clínicos para su diagnóstico
- El estudio genético, no siempre es necesario para el diagnóstico
- La negatividad de las pruebas genéticas puede deberse al fenómeno de mosaicismo genético.

Ilustraciones, figuras y tablas







Bibliografía

1. Islam MP. Tuberous Sclerosis Complex. *Semin Pediatr Neurol.* 2021 Apr;37:100875.
2. Northrup H, Aronow ME, Bebin EM, Bissler J, Darling TN, de Vries PJ, et al. Updated International Tuberous Sclerosis Complex Diagnostic Criteria and Surveillance and Management Recommendations. *Pediatric neurology* 2021 Oct;123:50-66.

Aprobación ética

.

Consentimiento del paciente

.

775/109. LINFANGIELOMATOIS PULMONAR. A PROPOSITO DE UN CASO

Autores:

Urbaneja Zumaquero, V.¹, Álvarez González, C.², Ávila Royón, D.³, De la Cueva Genovés, D.², Moliz Molina, Á.⁴

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital Virgen de La Victoria. Málaga, (3) Residente d de Medicina Interna. Hospital Virgen de La Victoria. Málaga, (4) Residente de Medicina Interna. Hospital Virgen de La Victoria. Málaga.



Resumen:

La linfangiomasitosis es una rara enfermedad del sistema linfático con alta tasa de progresión y morbimortalidad. Presentamos el caso de una mujer de 39 años con disnea nocturna y tos persistente. Los estudios revelaron un patrón obstructivo en las pruebas respiratorias y quistes pulmonares en la radiografía y TACAR, confirmándose el diagnóstico mediante biopsia pulmonar. Este trastorno se presenta principalmente en mujeres jóvenes con síntomas siendo el trasplante bipulmonar es el tratamiento definitivo, con posibles recaídas post-trasplante pudiendo usarse el sirolimus para estabilizar la función pulmonar.

Palabras clave

Linfangiomasitosis

Disnea

Enfermedades intersticiales difusas

Trasplante bipulmonar

Sirolimus

Cuerpo del artículo

Introducción

La linfangiomasitosis constituye una rara enfermedad multisistémica de causa desconocida, que resulta de un desarrollo y proliferación anormal del sistema linfático, pudiendo manifestarse de forma localizada (linfangioma) o difusa (linfangiomasitosis). Aunque su prevalencia estimada es inferior a un caso por millón de habitantes, se trata de una enfermedad de mal pronóstico, con una alta tasa de progresión a lo largo del tiempo, conduciendo a una insuficiencia respiratoria gravemente progresiva con el consiguiente aumento de la morbimortalidad asociado.

Caso Clínico

Mujer de 39 años con antecedentes de enfermedad por reflujo gastroesofágico y neumotórax espontáneo primario que es derivada a consultas de medicina interna por disnea.

En la anamnesis la paciente refería disnea de moderados esfuerzos de predominio nocturno desde hace un año, de carácter progresivo, sin ortopnea ni disnea paroxística nocturna asociadas. Asimismo, presentaba también tos frecuente no expectorante, sin incremento de la mucosidad ni de la purulencia del esputo. Negaba auto escucha de sibilantes, hemoptisis, fiebre, dolor torácico o pérdida de peso en los últimos meses, así como consumo de tóxicos o exposiciones laborales de riesgo.

A la exploración física la paciente se mostraba hemodinámicamente estable con saturación basal de oxígeno del 98%, a la auscultación presentaba tonos rítmicos sin soplos y crepitantes secos bibasales, no presentando otras alteraciones de interés a la exploración por órganos u aparatos.

Ante dichos hallazgos se decidió realizar un estudio inicial de la disnea mediante una analítica completa con perfil de autoinmunidad y serologías que resultaron completamente anodinas; pruebas funcionales respiratorias en las que se objetivaron un patrón ventilatorio obstructivo, con aumento de los volúmenes pulmonares, así como una disminución de la DLCO y una radiografía de tórax en la que se visualizaron imágenes redondeadas hipodensas en base izquierda sugestivas de quistes pulmonares



Ante dichos hallazgos se solicita TACAR de Tórax de carácter urgente en el que se visualizaron numerosas imágenes quísticas aéreas de paredes bien definidas de distribución difusa bilateral.

Con la sospecha clínica de linfangiomas se decide realización de biopsia quirúrgica que confirma el diagnóstico.

Discusión y conclusiones

La linfangiomas es una enfermedad que se clasifica dentro de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas. Sus síntomas clínicos suelen ser inespecíficos, manifestándose principalmente con disnea y tos, y ocasionalmente con dolor torácico o hemoptisis. A menudo debuta como neumotórax espontáneo recurrente y puede incluir manifestaciones de afectación linfática, como quilotórax o ascitis quillosa.

El diagnóstico de sospecha se ha de establecer en mujeres jóvenes con disnea que presentan características de enfermedad intersticial. En pruebas de imagen como la radiografía o el TACAR se pueden observar imágenes quísticas sin predominio zonal, dando el diagnóstico definitivo el estudio histológico mediante biopsia transbronquial o biopsia pulmonar abierta.

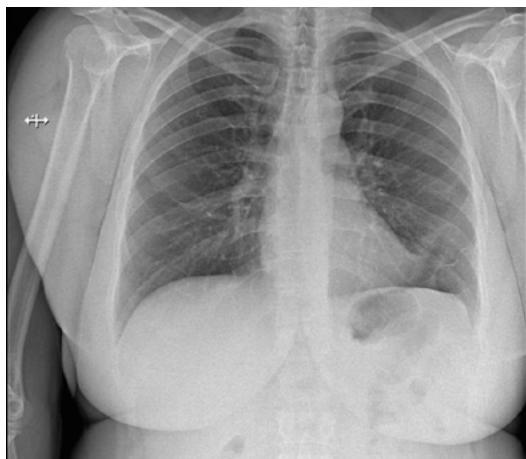
El tratamiento definitivo de la enfermedad es el trasplante bipulmonar, pudiendo reaparecer el trastorno en los órganos trasplantados. Terapias como el sirolimus podrían ser útiles para estabilizar la función pulmonar y la caída del FEV1.

Puntos destacados

El caso subraya la linfangiomas pulmonar, enfermedad rara de mal pronóstico. Destaca la importancia de una adecuada sospecha clínica para el diagnóstico preciso, así como los criterios para su diagnóstico y las posibilidades terapéuticas en la actualidad.

Ilustraciones, figuras y tablas





Bibliografía

1. Bermejo Casero EJ, Mongil Poce R, Arrabal Sánchez R, Fernández de Rota Avecilla A, Benítez Doménech A, Fernández Bermúdez JL. Linfangiomatosis torácica difusa: diagnóstico y tratamiento. Arch Bronconeumol. 1 de diciembre de 2004;40(12):599-601.
2. Caballero Y, Pérez D, Cano JR. Linfangiomatosis pulmonar difusa con afectación mediastínica. Arch Bronconeumol. 1 de septiembre de 2011;47(9):474-5.
3. Fernández A, Rodríguez A, Gutiérrez Bottino M del C, Alberti Campiglia MV. Linfangiomatosis pulmonar difusa. Una causa poco frecuente de insuficiencia respiratoria. Arch Pediatr Urug. 2005;135-9.

Aprobación ética

El caso cumple con todos los criterios éticos necesarios

Consentimiento del paciente

El paciente aporta su consentimiento

775/110. EL INTERNISTA SIEMPRE DEBE DE ESTAR ALERTA

Autores:

Alcaide, M.¹, Carrasco Sánchez, F.², Mancilla Reguera, C.², Guerrero Pita, L.³

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva, (2) Especialista en Medicina Interna. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva, (3) Residente de Medicina Interna (R1), Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva

Resumen:

Se presenta el caso de una mujer de 21 años natural de Nicaragua con antecedente de fibrilación auricular paroxística. Acude a urgencias por dolor abdominal intermitente de un año de evolución que se acompaña de episodios de estreñimiento y despeños diarreicos. En la exploración se palpa una masa de gran tamaño en vacío e hipocondrio derecho. Se ingresa en planta para completar



estudio. Se realiza una tomografía computarizada en la que se objetivan hallazgos compatibles de angioliomas renales y linfangioleiomiomatosis sugestivos del complejo de esclerosis tuberosa.

Palabras clave

Esclerosis tuberosa, síndrome neurocutáneo, facomatosis.

Cuerpo del artículo

Introducción:

El complejo de esclerosis tuberosa es un trastorno genético hereditario autosómico dominante en el que aparecen tumores en múltiples órganos. El diagnóstico requiere de un criterio genético y criterios clínicos. El tratamiento es sintomático y se aconseja realizar controles regulares para detectar complicaciones como malignidad de las lesiones.

Caso Clínico:

Antecedentes y enfermedad actual:

Mujer de 24 años, natural de Nicaragua que vive en España desde hace dos años. Como antecedentes familiares, su padre había fallecido por infarto agudo de miocardio con 30 años y sus tíos paternos cuentan con un historial de crisis convulsivas no filiadas. No refiere alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos. Ha sido diagnosticada de una fibrilación auricular paroxística sin criterios de anticoagulación (CHA₂DS VASC 0 puntos), sin cardiopatía estructural.

La paciente acudió al Servicio de Urgencias por presentar molestias abdominales intermitentes de un año de evolución que en ocasiones se acompañaban de náuseas, crisis de estreñimiento y despeños diarreicos. El dolor se incrementó de forma progresiva, junto con mayor distensión abdominal en días previos a consultar. No presentó fiebre. Negó síndrome constitucional.

Exploración:

Ingresó en planta, la paciente se encontraba hemodinámicamente estable, afebril y eupneica en reposo. En la exploración física destacó un abdomen blando en la que se palpó una masa en vacío e hipocondrio derecho de gran tamaño y de consistencia dura. Se realizó una ecoscopia a pie de cama en la que se visualizó una masa sólida superpuesta al hígado de unos 5x8 cm además, de una imagen similar a una litiasis en vesícula biliar, pero sin sombra acústica, sugestiva de pólipo vesicular. También, observamos una mancha elevada hiperpigmentada con bordes delimitados en aleta nasal izquierda junto con máculas repartidas por todo el rostro (Figura 1).

Pruebas complementarias:

La analítica de sangre y sistemático de orina eran rigurosamente anodinas. Los parámetros infecciosos y marcadores tumorales fueron negativos.

Como prueba de imagen se realizó una tomografía computarizada (TC) de tórax y abdomen en la que se objetivó severo aumento de ambos riñones de forma simétrica con una pérdida de diferenciación córticomedular a expensas de lesiones renales de componente graso poco definidas sugestivos de angioliomas renales gigantes. Además, de unas lesiones quísticas pulmonares que podrían estar relacionado con linfangioleiomiomatosis (LAM) en estadios iniciales (Figura 2). Todos estos hallazgos en la TC podrían explicar una alta probabilidad de un complejo de esclerosis tuberosa.

Por último, se realizó un ecocardiograma transtorácico y electrocardiograma en el que se evidenció una fibrilación auricular sin otras alteraciones.

Actualmente, la paciente está pendiente de una resonancia magnética craneal, y del estudio genético



Diagnóstico y evolución:

La paciente durante el transcurso del ingreso tuvo un buen control del dolor abdominal, no presentó vómitos o náuseas e incluso negó deposiciones diarreicas.

Con los hallazgos de angioliipomas encontrados en la TC realizamos un diagnóstico diferencial en el que incluimos esclerosis idiopática, Síndrome de Von Hippel-Lindau (VHL), Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) o angioliipomas idiopáticos.

En el caso del síndrome VHL podría encajar al objetivarse quistes renales, en cambio no se evidenció feocromocitoma, tumor o quiste pancreático o pérdida de audición (1). Se podría relacionar con la enfermedad de NF1 por los neurofibromas cutáneos, pero se descartó ya que no presentaba dos o más criterios clínicos diagnósticos (2). La posibilidad de que los angioliipomas encontrados en la TC fueran de origen idiopático era muy baja debido a que suelen ser unilaterales y de pequeño tamaño (3).

El diagnóstico se decantó por el complejo de esclerosis tuberosa, durante el ingreso se realizó interconsulta a Oftalmología que describieron lesiones múltiples de aspecto nodular hiperpigmentadas en los párpados que podrían corresponder a angiofibromas y en la exploración de fondo de ojo se objetivó lesiones nodulares peripapilares que podrían tratarse de un hamartoma astrocítico. También, se realizó un electroencefalograma (EEG) que descartaba focos epileptógenos.

Según los criterios diagnósticos se podría establecer como diagnóstico definitivo clínico ya que presentó 2 criterios mayores como angioliipomas renales y hamartomas retinianos múltiples. Aunque actualmente, está pendiente de resonancia magnética craneal para descartar patología típica de este trastorno como hamartomas glioneuronales o nódulos subependimarios.

Discusión y conclusión:

El complejo de esclerosis tuberosa (CET) es un trastorno hereditario autosómico dominante que se caracteriza por una predisposición a la formación de tumores benignos en múltiples órganos como cerebro, piel, riñón, retina, corazón y pulmón. (4). Existe una gran variedad de fenotipos dentro de las familias en cuanto al número y gravedad de las manifestaciones (5). La triada diagnóstica clásica de Vogt consiste en convulsiones, discapacidad intelectual y angiofibromas faciales (4), de la cual la paciente solo presenta las lesiones cutáneas. La prevalencia estimada es entre 6,8 y 12,4 casos por cada 100000 habitantes nacidos vivos, la incidencia no difiere según sexo o raza (5).

El diagnóstico se basa en criterios clínicos o diagnóstico genético. La enfermedad se puede diagnosticar en base al cumplimiento mínimo de unos criterios clínicos consensuados a partir de unos criterios mayores y menores, que se indican en la Tabla 1. Se considera diagnóstico definitivo clínico cuando presenta dos criterios mayores o uno mayor con dos o más criterios menores, en cambio un diagnóstico posible clínico es cuando se manifiesta un criterio mayor o dos o más criterios menores (5). El diagnóstico genético se basa en la identificación de una variante patógena de TSC1 O TSC2, la presencia de ella confirma el diagnóstico independientemente de la certeza diagnóstica de los criterios clínicos (6).

El tratamiento del CET está dirigido hacia las manifestaciones sistémicas. El síntoma más común y de difícil manejo es el tratamiento de las convulsiones con vigabatrina y everolimus. Las lesiones cutáneas y oftalmológicas precisan revisiones anuales, en cuanto a los angiofibromas faciales y angioliipomas son eficaces el tratamiento con sirolimus (7). La LAM puede dar una limitación significativa de la función pulmonar y presentar riesgo de neoplasia maligna invasiva en mayor medida a los pacientes que presentan la variante TSC2, por lo que se recomienda la vigilancia periódica y tratar con everolimus (7).



Puntos destacados

La singularidad del caso viene dada por la clínica, presenta sólo un síntoma de la triada clásica de CET, además de la detección tardía y su presentación con una afectación anatómica importante sin repercusión de la función renal.

Ilustraciones, figuras y tablas

Figura 1. Paciente con mancha elevada hiperpigmentada en aleta nasal izquierda y máculas repartidas por todo el rostro.



Figura 2. A. Corte axial B. Corte coronal

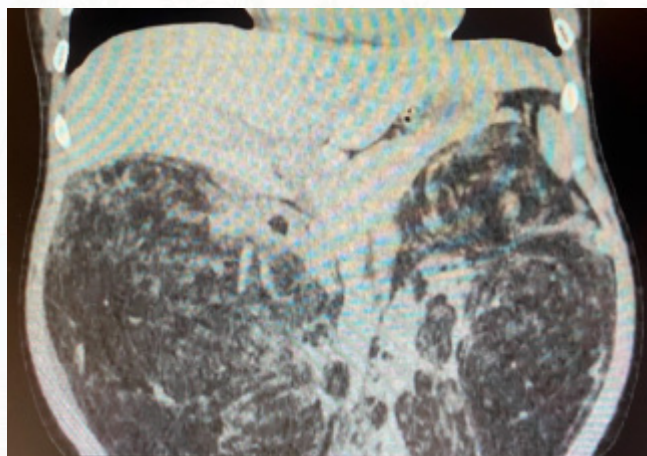
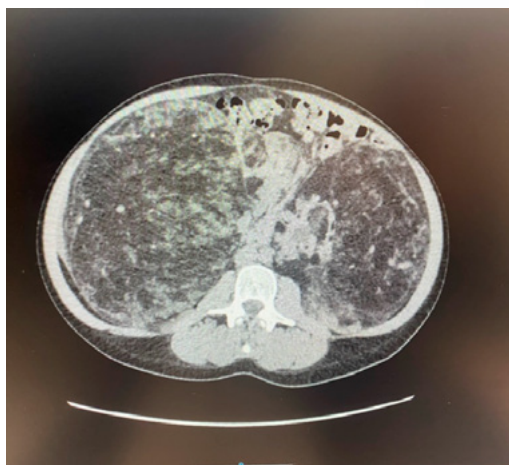




Tabla 1. Criterios diagnósticos del Complejo de esclerosis tuberosa (5).

Criterios mayores	Criterios menores
Angiofibromas faciales/placa fibrosa	Lesiones cutáneas en «confetti»
Placas de Shagreen	Fibromas gingivales
≥ 3 manchas hipopigmentadas	Lesiones del esmalte dentario
Fibromas periungueales o ungueales	Pólipos rectales hamartomatosos
Linfangiomiomatosis	Quistes renales múltiples
Angiomiolipoma renal	Hamartomas no renales
Rabdomioma cardíaco	Quistes óseos
Hamartomas nodulares múltiples retinianos	Hamartoma retiniano
Tuberomas corticales	Líneas de migración radiales de la sustancia blanca
Nódulos subependimarios	
Astrocitomas de células gigantes subependimarios	

Bibliografía

1. Lonser RR, Glenn GM, Walther M, Chew EY, Libutti SK, Linehan WM, Oldfield EH. von Hippel-Lindau disease. *Lancet*. 2003 Jun 14;361(9374):2059-67. doi: 10.1016/S0140-6736(03)13643-4. PMID: 12814730.
2. Legius E, Messiaen L, Wolkenstein P, Pancza P, Avery RA, Berman Y, Blakeley J, Babovic-Vukсанovic D, Cunha KS, Ferner R, Fisher MJ, Friedman JM, Gutmann DH, Kehrer-Sawatzki H, Korf BR, Mautner VF, Peltonen S, Rauen KA, Riccardi V, Schorry E, Stemmer-Rachamimov A, Stevenson DA, Tadini G, Ullrich NJ, Viskochil D, Wimmer K, Yohay K; International Consensus Group on Neurofibromatosis Diagnostic Criteria (I-NF-DC); Huson SM, Evans DG, Plotkin SR. Revised diagnostic criteria for neurofibromatosis type 1 and Legius syndrome: an international consensus recommendation. *Genet Med*. 2021 Aug;23(8):1506-1513. doi: 10.1038/s41436-021-01170-5. Epub 2021 May 19. PMID: 34012067; PMCID: PMC8354850.
3. Collantes Mateos MdR, Pantoja Pérez J, Sosa Barrios RH. Ecografía de Masas Renales: Quistes, Angiomiolipoma, Esclerosis Tuberosa, Carcinoma renal. En: Lorenzo V., López Gómez JM (Eds). *Nefrología al día*. ISSN: 2659-2606. Disponible en: <https://www.nefrologiaaldia.org/561>
4. Schwartz RA, Fernández G, Kotulska K, Józwiak S. Tuberous sclerosis complex: advances in diagnosis, genetics, and management. *J Am Acad Dermatol*. 2007 Aug;57(2):189-202. doi: 10.1016/j.jaad.2007.05.004. PMID: 17637444.
5. Smeyers Durá P, De Santos MT. Complejo de esclerosis tuberosa. *Protoc diagn ter pediatr*. 2022;1:353-359.
6. Northrup H, Aronow ME, Bebin EM, Bissler J, Darling TN, de Vries PJ, Frost MD, Fuchs Z, Gosnell ES, Gupta N, Jansen AC, Józwiak S, Kingswood JC, Knilans TK, McCormack FX, Ponders A, Roberds SL, Rodriguez-Burítica DF, Roth J, Sampson JR, Sparagana S, Thiele EA, Weiner HL, Wheless JW, Towbin AJ, Krueger DA; International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Group. Updated International Tuberous Sclerosis Complex Diagnostic Criteria and Surveillance



and Management Recommendations. *Pediatr Neurol.* 2021 Oct;123:50-66. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2021.07.011. Epub 2021 Jul 24. PMID: 34399110.

7. Sadowski K, Kotulska K, Schwartz RA, Józwiak S. Systemic effects of treatment with mTOR inhibitors in tuberous sclerosis complex: a comprehensive review. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2016 Apr;30(4):586-94. doi: 10.1111/jdv.13356. Epub 2015 Sep 25. PMID: 26403211.

Aprobación ética

.

Consentimiento del paciente

Si ha habido consentimiento por parte de la paciente.

775/111. LA IMPORTANCIA DE LLEGAR A TIEMPO: NEUROPATÍA DIABÉTICA

Autores:

Fernández Casañas, J.¹, Henales Irizubieta, I.², Jamal-Ismail Ortiz, Y.³, Jiménez García, N.⁴, Martín Escalante, M.⁴

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga, (3) Residente de Medicina Interna. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga, (4) Especialista en Medicina Interna. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga

Resumen:

Presentamos el caso de una paciente en la que años de mal control de su diabetes mellitus tipo 2 le ha provocado un cuadro de polineuropatía diabética (PND) en miembros inferiores. A pesar de la optimización de tratamiento diabético y analgésico, el retraso diagnóstico y en el manejo de sus patologías provocaron que no se pudiese conseguir un buen control de los síntomas sensitivos de la paciente.

Palabras clave

Diabetes Mellitus, Diabetic Neuropathies

Cuerpo del artículo

Se trata de una mujer de 61 años, natural de España, con antecedentes personales de diabetes mellitus desde hace más de 15 años tratada con antidiabéticos orales, HTA de más de 15 años de evolución y dislipemia, en tratamiento con atorvastatina 40 mg / ezetimiba 10mg al día, semaglutida 0.5mg subcutáneo cada 7 días, metformina 1g/dapagliflozina 5mg c/12h, enalapril 20mg al día, duloxetina 30 mg al día. Fumadora de 15 paquetes-año de tabaco. Es derivada a consultas externas de medicina interna por su médico de atención primaria por un cuadro progresivo de parestesias e hipoestesis en miembros inferiores de 4 años de evolución.

En la primera visita refería dolor quemante ascendente desde la punta del pie hasta los tobillos, asociando episodios de dolor lancinante ocasional de años de evolución que había ido en aumen-



to. También contaba tropiezos habituales por mala pisada y haberse realizado una quemadura en el pie derecho, que pasó inadvertida.

En la exploración física presentaba talla 144cm, peso 73Kg (IMC: 35.2kg/m²) y presión arterial de 130/65mmHg. Hipoestesia en ambos pies, con disminución de la sensibilidad táctil, epicrítica y vibratoria. Disminución de sensibilidad al monofilamento. No hiporreflexia. No atrofia muscular en miembros inferiores.

Análiticamente destacaba glucosa 191 mg/dl [70-110mg/dl], triglicéridos 211 mg/dl [30-150mg/dl], colesterol total 115 mg/dl [115-200mg/dl], LDL-C 61 mg/dl, HDL-C 31 mg/dl [50-75mg/dl], Vitamina B12 232 pg/ml [211-911pg/ml], folato 7.4 ng/ml [> 5.38 ng/dL], TSH 1.4 mUI/L [0.4 - 4.5mUI/L] y HbA1c 9.2 % [nf. 6.5%], con función renal preservada, sin proteinuria ni albuminuria asociada. El electroneurograma describía datos de neuropatía periférica axonal, sensitivo-motora, de predominio sensitivo de intensidad severa.

Con estos datos es diagnosticada de polineuropatía diabética en miembros inferiores y se consensua inicio de insulina glarina 8UI, semaglutida a 1 mg semanal, iniciar pregabalina 150 mg, manteniendo el resto de su tratamiento. Se incidió en cambios de estilo de vida y alimentación, cese del hábito tabáquico y controles glucémicos, además de recomendaciones de ejercicio físico adaptado a su patología, intentando evitar ejercicios de impacto y proponiendo otros como natación o ciclismo. Además se incidió en la importancia del uso de un calzado adecuado y revisiones constantes de higiene de pies.

En las siguientes revisiones se consiguió una pérdida de peso total de 13kg (IMC: 28.9 kg/m²). Análiticamente se consiguió un buen perfil lipídico (LDL-C 27mg/dl y HDL-C 49mg/dl [50-75mg/dl]), con normalización de cifras de triglicéridos (74 mg/dl [30-150mg/dl]) y excelente control glucémico (HbA1c 6.8%). A pesar del buen control metabólico y del ajuste de tratamiento analgésico la paciente refería una ligera mejoría, aunque mantenía aún así mucha carga sintomática.

El inicio de la insulinización junto a la optimización de su tratamiento previo permitió una mejoría importante en sus controles glucémicos, presentando buen control metabólico, sin datos de nueva afectación de órgano diana en las diferentes revisiones y una notable pérdida de peso, consiguiendo un IMC < 30 kg/m². A pesar de esto, la paciente continúa con sintomatología no controlada, secundaria a la PND, pese a haber probado múltiples opciones con tratamiento farmacológico combinado.

La diabetes presenta una fuerte asociación a enfermedades microvasculares, siendo la PND la más frecuente. Los principales factores de riesgo para el desarrollo de PND son la duración de la diabetes y los niveles de hemoglobina glicosilada. Aun así, presenta un gran impacto el síndrome metabólico, asociándose con el desarrollo de PND la hipertrigliceridemia, hipertensión, obesidad abdominal y niveles bajos de lipoproteínas de alta densidad (HDL). Otros factores de riesgo independientes para el desarrollo de PND incluye tabaquismo, abuso de alcohol, talla elevada y edad avanzada.

Si bien no existe una definición única y precisa, la asociación americana de diabetes sugiere que la PND debe considerarse ante la presencia de signos o síntomas de afectación de nervios periféricos tras haber excluido otras posibles causas, no siendo criterio imprescindible una prueba electrofisiológica patológica para realizar el diagnóstico de PND(1).

De cara al screening de PND se recomienda realizar una evaluación física de alteraciones sensitivas utilizando test rápidos, fiables y sencillos como pueden ser la prueba del monofilamento de 10g, el test de vibración con un diapasón 128 Hz y la evaluación de los reflejos osteotendinosos profundos(1).

El consenso de Toronto sugiere un enfoque diagnóstico basado en la existencia de síntomas de disfunción nerviosa (alteración de reflejos osteotendinosos, disminución de sensibilidad vibratoria,



táctil o térmica, hipersensibilidad o dolor con afectación en “guante y calcetín”) junto a pruebas electrofisiológicas que muestran alteración en la función de fibras nerviosas. Aun así, suele conseguirse un diagnóstico tardío que impide revertir o detener el proceso neuropático.

En cuanto al manejo de la PND, se ha visto que en pacientes con diabetes mellitus tipo 1 la corrección de la hiperglucemia ajustando los niveles de insulina ayuda a prevenir y frenar la progresión de PND. En cambio, en pacientes con diabetes mellitus tipo 2 (DM2), normalmente su proceso va a coexistir un síndrome metabólico asociado, destacando otros trastornos como la dislipemia o la obesidad. En este contexto se van a sumar distintos procesos como el aumento de resistencia a la insulina que presentan las células nerviosas, el estado proinflamatorio existente en la obesidad, que favorece tanto la progresión de la PND como a evitar su correcto tratamiento; y, por último, la propia dislipemia, que va a contribuir a alterar el proceso de transporte mitocondrial en las células nerviosas, facilitando la toxicidad frente a estas células.

Siempre se debe recomendar la realización de ejercicio físico adaptado a las características del paciente y a sus comorbilidades(2). Diversos estudios han demostrado que los cambios saludables en dieta y ejercicio físico individualizado, durante un mínimo de 12 meses, aumentaba el número de fibras nerviosas intraepidérmicas, relacionándose significativamente con una disminución del dolor neuropático1.

Un problema importante de la PND, es que no existe un tratamiento específico que ayude a revertir el daño producido en las células nerviosas. Aun así, hay un amplio abanico para el control del dolor con fármacos antidepresivos como la duloxetina o la amitriptilina, fármacos antiepilépticos como la pregabalina o tratamiento tópico como la capsaicina(3). En casos refractarios a tratamiento farmacológico en los que el dolor sea muy incapacitante se podría plantear el uso de terapias de electroestimulación o bloqueo nervioso.

La PND es la única complicación microvascular de la diabetes sin tratamiento específico y es considerada uno de los principales predictores de mortalidad en DM2(1). Ahí reside la importancia de un control precoz de la glucemia y del síndrome metabólico en pacientes diabéticos, ya que, una vez se produce el daño orgánico, este es difícil de revertir, provocando clínica que limita la calidad de vida de forma muy significativa, y que puede desembocar en otras complicaciones potencialmente mortales para los pacientes. Por ello, se debe llevar a cabo una intervención precoz e intensiva en pacientes diabéticos, pautando una terapia farmacológica óptima según los objetivos que se hayan planteado, y sobre todo haciendo hincapié en cambios del estilo de vida, para así conseguir evitar la progresión del daño neuropático, alcanzando así una mayor calidad de vida para el paciente.

Puntos destacados

Se muestra la importancia del correcto manejo de la diabetes y del síndrome metabólico de manera precoz, permitiéndonos evitar o retrasar la aparición de complicaciones de difícil manejo con un impacto negativo en la calidad de vida de los pacientes.

Ilustraciones, figuras y tablas

.

Bibliografía

1. *Diabetic neuropathy*. Eva L. Feldman1,*, Brian C. Callaghan1, Rodica Pop-Busui2, Douglas W. Zochodne3, Douglas E. Wright4, David L. Bennett5, Vera Bril6,7, James W. Russell8, Vijay Viswanathan9 doi:10.1038/s41572-019-0097-9)



2. Sociedad Española de Endocrinología y Nutrición. Recomendaciones clínicas para la práctica del deporte en personas con diabetes mellitus (Guía Record) Actualización 2021. Guía Record 2021. 2021
3. Botas Velasco M, Cervell Rodríguez D, Rodríguez Montalbán AI, Vicente Jiménez S, Fernández de Valderrama Martínez I. Actualización en el diagnóstico, tratamiento y prevención de la neuropatía diabética periférica. *Angiologia*. 2017;69(3):174–81.DOI: 10.1016/j.angio.2016.06.005.

Aprobación ética

.

Consentimiento del paciente

.

775/112. ¿QUÉ SE ESCONDE DETRÁS DE UNA MENINGITIS?

Autores:

Hurtado Aguilar, J.¹, López Martín, C.², Laguna Fernández, R.¹, Rodríguez Gómez, J.², Liria Pérez, L.³

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba, (2) Especialista en Medicina Intensiva. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba, (3) Especialista en Medicina Interna. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Resumen:

Una mujer de 48 años acude a Urgencias por fiebre y disminución del nivel de conciencia. Tras las pruebas complementarias, es diagnosticada de una meningitis meningocócica fulminante con desarrollo de fallo multiorgánico y coagulación intravascular diseminada, atribuida a una inmunodeficiencia primaria por déficit de complemento. Esta entidad, causada por *Neisseria meningitidis*, puede ser letal y la premura en el manejo es determinante. El tratamiento incluye antibioterapia y medidas de soporte. El defecto del sistema del complemento puede jugar un papel etiopatogénico en esta entidad y su diagnóstico puede conllevar un abordaje terapéutico específico.

Palabras clave

meningitis, coagulación intravascular, complemento, inmunodeficiencia

Cuerpo del artículo

Se presenta el caso de una mujer de 48 años con antecedente de hipertensión arterial en tratamiento con Enalapril que acude a Urgencias por fiebre de 39°C junto con disminución del nivel de conciencia.

A la exploración destacaba regular estado general, con Glasgow de 9 puntos, una presión arterial de 82/40 mmHg, frecuencia cardiaca de 112 latidos por minuto y taquipnea. No presentaba datos de irritación meníngeos, aunque sí lenguaje incoherente con parafasias, sin déficit motor o sensitivo asociado. En tronco y miembros superiores presentaba petequias. Resto de exploración por órganos y aparatos sin datos destacables.



Se solicitaron una analítica sanguínea y TAC craneal sin contraste y se realizó punción lumbar y extracción de hemocultivos. Analíticamente destacaban los siguientes parámetros: Leucocitos $3,27 \times 10^3/\mu\text{L}$ (4,00 - 12,40), Plaquetas $123 \times 10^3/\mu\text{L}$ (130 - 450), Linfocitos $0,51 \times 10^3/\mu\text{L}$ (0,90 - 5,20), Creatinina 1,56 mg/dL (0,50 - 1,10) Filtrado glomerular/1,73 m² 38 mL/min (90 - 120), Proteína C reactiva 79,6 mg/L (0,0 - 10,0), Tiempo de protrombina 32% (70 - 120), INR 2,27 (0,90 - 1,30), Tiempo de tromboplastina parcial activada 67,6s (24,8 - 37,2), Fibrinógeno 114 mg/dL (200 - 393). El TAC craneal descartó patología intracraneal aguda y la bioquímica del líquido cefalorraquídeo (LCR) arrojó datos compatibles con meningitis bacteriana: Glucosa 56 mg/dL, Proteínas 60,2 mg/dL (15,0 - 45,0), Adenosina 0,7 U/L (1,0 - 6,0), Leucocitos $23 \times 1/\mu\text{L}$, Polimorfonucleares 61 %, Mononucleares 39 %.

Ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) iniciando tratamiento empírico con ceftriaxona, vancomicina, ampicilina y aciclovir, además de drogas vasoactivas por inestabilidad hemodinámica secundaria a shock séptico e intubación orotraqueal con ventilación mecánica invasiva. Posteriormente, fue aislada Neisseria meningitidis tanto en hemocultivos como en LCR, iniciándose antibiótico dirigido con ceftriaxona 2 gr cada 12 horas.

A pesar de tratamiento, inicialmente empírico y posteriormente dirigido, la paciente sufre empeoramiento clínico con mayor inestabilidad hemodinámica, desarrollo de petequias generalizadas y acrocianosis con isquemia de miembros. A las 24 horas de evolución ya presentaba importantes lesiones purpúricas generalizadas, más marcadas en extremidades y zonas acras (incluidas nariz y boca), con claros signos de ausencia de perfusión distal y aparición de flictenas en brazos, abdomen y piernas. A nivel analítico, evolución a fallo multiorgánico y coagulación intravascular diseminada (CID), destacando en analítica elevación de reactantes de fase aguda, junto con datos de fallo hepático y renal graves así como CID: Leucocitos $8,03 \times 10^3/\mu\text{L}$ (4,00 - 12,40) con Neutrófilos 84% (40,00 - 74,00), Hemoglobina 9,6 g/dL (12,0 - 16,0), Plaquetas $20 \times 10^3/\mu\text{L}$ (130 - 450), Tiempo de protrombina 17% (70 - 120), INR 3,93 (0,90 - 1,30), Tiempo de tromboplastina parcial activada 64,2s (24,8 - 37,2) Fibrinógeno 96 mg/dL (200 - 393), Glucosa 49 mg/dL (74 - 106), Albúmina 2,1 g/dL (3,2 - 4,8) Proteínas 3,3 g/dL (5,7 - 8,2), Urea 43 mg/dL (19 - 50), Creatinina 2,04 mg/dL (0,50 - 1,10) Filtrado glomerular/1,73m² 28 mL/min (90 - 120), Bilirrubina total 0,50 mg/dL (0,30 - 1,20), Lactato deshidrogenasa 737 U/L (120 - 246), AST 459 U/L (5 - 34), ALT 559 U/L (10 - 49), PCR 118,3 mg/L (0,0 - 10,0).

Debido a la evolución tórpida, se decide realizar analítica con estudio inmunológico y serologías: Linfocitos CD3+CD8+ $187 \times 1/\mu\text{L}$ (250 - 1000), Linfocitos CD3-CD16+CD56+ (células NK) $79 \times 1/\mu\text{L}$ (50 - 500), Cociente linfocitos T4/T8 3,70 ratio (1,50 - 2,00), Inmunoglobulina E 185,9 UI/mL (0,0 - 158,0) Inmunoglobulina G 395 mg/dL (650 - 1600), Complemento total, actividad (CH50) 14 U/mL (41 - 95) Complemento C1q 14,1 mg/dL (15,7 - 30,6), Complemento C2 1,27 mg/dL (1,08 - 2,45), Complemento C3 86 mg/dL (85 - 170) Complemento C4 9,9 mg/dL (12,0 - 36,0), Serologías para VIH, CMV, VHS 1 y 2, VEB, VHB y C: negativas. Con la sospecha clínica de inmunodeficiencia secundaria a defecto de la vía clásica del complemento, fue valorada por Inmunología iniciando tratamiento con inmunoglobulina humana inespecífica 10% (dosis de 0,45 g/kg).

A pesar de la estabilización clínica y hemodinámica, las lesiones isquémicas de extremidades secundarias a la CID evolucionaron a isquemia grave con gangrena planteándose a familiares la indicación de amputación distal de miembros (la paciente no tenía documento de voluntades anticipadas y se delegó la decisión a familiar de primer grado). Desestimada la cirugía, la paciente evolucionó de forma tórpida, se adecuó el esfuerzo terapéutico y finalmente se produjo el éxito.

La meningitis meningocócica fulminante es una emergencia médica que requiere atención inmediata¹. Es conocida la asociación entre las deficiencias adquiridas o congénitas del sistema inmunitario y la susceptibilidad a infecciones graves, incluida la meningitis meningocócica.



El sistema del complemento está formado por un conjunto de proteínas plasmáticas y de membrana, integradas en tres vías de activación, así como una cascada lítica común final. Es un sistema esencial de la respuesta inmune innata pero también complementa, de ahí su nombre, la respuesta mediada por anticuerpos². El déficit del complemento está presente en una proporción significativa de pacientes con meningitis meningocócica, especialmente en adultos jóvenes³.

La coagulación intravascular diseminada (CID) es una complicación común y grave asociada con esta enfermedad, que puede conducir a un deterioro clínico acelerado y aumento de la mortalidad⁴. La activación del complemento juega un papel crucial en la patogénesis de la CID por lo que las deficiencias del complemento pueden predisponer a los pacientes a esta complicación.

La evaluación del sistema de complemento se realiza mediante la determinación antigénica cuantitativa de las proteínas C3 y C4 y la evaluación funcional de la vía clásica mediante la determinación del complemento hemolítico total (THC o CH50) que permite detectar la deficiencia de los componentes de la vía clásica. La deficiencia completa generalmente produce un valor de CH50 muy bajo o indetectable (con la excepción de la deficiencia completa de C9). Diferentes estudios relacionan estas alteraciones con la susceptibilidad de desarrollar infecciones graves⁵, como la meningitis meningocócica. La comprensión de estos trastornos es fundamental para mejorar el diagnóstico, tratamiento y pronóstico de enfermedades infecciosas graves.

En términos de manejo clínico, el tratamiento de la meningitis meningocócica fulminante en pacientes con deficiencias del sistema inmunitario puede requerir enfoques específicos. Por ejemplo, la terapia de reemplazo del complemento puede ser beneficiosa en pacientes con déficit del mismo⁶. Además, se debe considerar la administración de inmunoglobulinas intravenosas en casos seleccionados para mejorar la respuesta inmunitaria.

En conclusión, el estudio de las deficiencias del sistema inmunitario, incluido el sistema del complemento (déficit del complemento, disminución del CH50), podría ser fundamental en el manejo de pacientes con meningitis meningocócica fulminante. Estas alteraciones pueden predisponer a los individuos a infecciones graves y complicaciones, como la CID, y pueden influir en el enfoque terapéutico. Se necesitan más investigaciones para comprender completamente el impacto de estas deficiencias en la patogénesis y el manejo de la enfermedad, con el objetivo final de mejorar los resultados clínicos y la supervivencia de los pacientes.

Puntos destacados

La meningitis meningocócica es una infección grave que puede desencadenar complicaciones potencialmente mortales, como la CID. Se destaca la relevancia de las deficiencias del sistema inmunitario, incluido defectos del complemento, en el manejo y pronóstico de la enfermedad.

Ilustraciones, figuras y tablas

En archivos complementarios.

Bibliografía

1. Durand ML, Calderwood SB, Weber DJ, et al. Acute bacterial meningitis in adults. A review of 493 episodes. *N Engl J Med* 1993; 328:21.
2. Holers VM. Complement and its receptors: new insights into human disease. *Annu Rev Immunol* 2014; 32:433.
3. Harrison LH. Epidemiological profile of meningococcal disease in the United States. *Clin Infect Dis* 2010; 50 Suppl 2:S37.



4. Winkelstein A, Songster CL, Caras TS, et al. Fulminant meningococemia and disseminated intravascular coagulation. *Arch Intern Med* 1969; 124:55.
5. Schröder-Braunstein J, Kirschfink M. Complement deficiencies and dysregulation: pathophysiological consequences, modern analysis and clinical treatment. *Mol Immunol* 2019; 114:299.
6. Potter PC, Frasch CE, van der Sande WJ, et al. Prophylaxis against *Neisseria meningitidis* infections and antibody responses in patients with deficiency of the sixth complement component. *J Infect Dis* 1990; 161:932.

Aprobación ética

.

Consentimiento del paciente

.

775/113. AFECTACIÓN CARDIACA EN MIOPATÍA NECROTIZANTE INMUNOMEDIADA SERONEGATIVA

Autores:

De Urrutia Undabarrena, Irati.¹, Romero Marín, Georgina.², Aguilar García, Josefa Andrea.³

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga, (3) Médico Especialista en Familia y Comunidad. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga

Resumen:

Se presenta el caso de un paciente de 43 años con un cuadro de debilidad en miembros inferiores de meses de evolución asociado a disfagia y pérdida ponderal severa, con elevación de creatinina en suero y estudio electrofisiológico compatible con miopatía inflamatoria, con diagnóstico anatomopatológico de miopatía necrotizante inmunomediada (MNIM). Tras inicio de tratamiento presenta cuadro de insuficiencia cardiaca aguda tras entrada en fibrilación auricular, objetivando en cardioRMN disfunción biventricular y datos de infiltración miocárdica.

Palabras clave

miopatía inflamatoria, necrotizante, extramuscular, miocarditis.

Cuerpo del artículo

Caso Clínico

Varón de 43 años, camarero de profesión, exfumador, con hipotiroidismo primario y enfermedad por reflujo con esofagitis y signos de gastritis crónica, tratado con omeprazol y levotiroxina. Vida activa previa a la enfermedad actual.

Ingresó por cuadro de seis meses de evolución consistente en debilidad muscular generalizada de predominio proximal en los cuatro miembros, sin mialgias, con dificultad para elevar los brazos, levantarse de una silla o subir escaleras, asociado a disfagia y pérdida ponderal de 25Kg.



En la exploración física destacaba delgadez extrema, marcada atrofia muscular tanto de miembros superiores como inferiores, con importante postración, necesitando ayuda para movilización en la cama. Presentaba voz nasal. La auscultación cardiopulmonar, exploración abdominal y neurológica fueron anodinas. No presentaba lesiones cutáneas. De forma dirigida refería cambios de coloración en las manos con los cambios de temperatura, sin otros síntomas sistémicos.

En la analítica básica el hemograma no mostraba alteraciones, la VSG y PCR estaban en rango normal, la función renal conservada y presentaba elevación de GOT 184 U/L (5-39 U/L) y GPT 228 U/L (5-40 U/L), así como de LDH 719 U/L y creatinina (CPK) 6669 U/L (24-195 U/L). En el estudio de autoinmunidad: ANA 1/1280, con antiDNA nativo anti-Sm, anti-Sm/RNP, antiSSA, antiSSB, anti Jo-1, anti Ro-52, OJ, EJ, PL-12, PL-7, SRP, Jo-1, PM75, PM100, Ku, SAE-1, NXP2, MDA5, TIF1g, Mi-2b y Mi-2a y HMgCoA reductasa negativos. Serologías de VIH, VHC, VHB, sífilis y quantiferon y mantoux negativos. Se realizó endoscopia digestiva alta con diagnóstico de hernia de hiato por deslizamiento y esófago de Barret. Fue valorado por el otorrinolaringólogo descartando lesión estructural laríngea. Un PET-TC descartó proceso neoplásico subyacente. Y en el estudio electrofisiológico presentaba hallazgos compatibles con miopatía de origen inflamatorio. Ante la clínica y los hallazgos en pruebas complementarias, se realizó un ecocardiograma transtorácico (ETT) con cavidades normales, no dilatadas ni hipertrofiadas, válvulas normales, sin derrame pericárdico, con función sistólica biventricular normal. Y una biopsia muscular a nivel de cuádriceps que mostraba fenómenos de necrosis y regeneración muscular sin inflamación relevante ni atrofia perifascicular, con sobreexpresión intensa y parcheada del MHC-I, compatible con miopatía necrotizante inmunomediada.

Durante el ingreso, se inició tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/Kg/día y metotrexate subcutáneo 25mg semanal.

Tras estabilidad clínica se procedió al alta hospitalaria.

Un mes después del alta consultó en el servicio de Urgencias por disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos, ortopnea y edemas de miembros inferiores, junto con sensación de palpitaciones. La radiografía de tórax no presentaba derrame pleural ni infiltrados, en la analítica persistencia de elevación de CPK 3600 U/L (24-195 U/L), y elevación de NT proBNP 9170 ng/L (0-450 ng/L). En EKG se objetivó fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida. Una nueva ETT mostraba hipoquinesia en segmentos inferolaterales y anteriores, función sistólica de VI ligeramente deprimida (Teicolz 52) y cavidades derechas ligeramente dilatadas con función sistólica de VD preservada. Se completó el estudio con cardioRMN; en la que se describió disfunción biventricular (FEVI 44%, FEVD 25%) compatible con infiltración de miocardio a nivel septal. Se instauró tratamiento con furosemida, carvedilol y apixaban. Se mantuvo tratamiento con metotrexate y prednisona. Se inició tratamiento con inmunoglobulinas iv mensual y rituximab.

Tras el alta hospitalaria se programó para cardioversión eléctrica siendo ineficaz, manteniéndose anticoagulado.

Después de dos años de seguimiento la evolución clínica ha sido buena, con normalización de parámetros analíticos y resolución de la miopatía y la disfagia. Recibió inmunoglobulinas iv durante un año, se ha mantenido tratamiento con metotrexate y rituximab. Continúa en seguimiento por cardiología, sin haber presentado nuevos episodios de descompensación de la insuficiencia cardíaca.

Discusión

Las miopatías inflamatorias son enfermedades raras, con una prevalencia de 9-14 casos por 100.000 personas, de los cuales solo el 10% tienen MNIM 1. (1)



El concepto MNIM fue introducido por primera vez en 2003 por el European Neuromuscular Centre (ENMC) y posteriormente se hizo una subdivisión en base a la presencia de anticuerpos en: anti-SRP (signal recognition particle), anti-HMGCR (anti-3-hidroxi-3-metilglutaril coenzima A reductasa), y miopatía seronegativa. Histológicamente se caracteriza por necrosis de miofibras con mínimo/sin infiltrado inflamatorio/linfocitario, a diferencia de otras miopatías inflamatorias².

Producen debilidad muscular proximal severa y simétrica, que involucra los músculos de cintura escapular y pélvica, pudiendo afectar también a los músculos troncales y flexo-extensores del cuello.⁽³⁾ La disfagia es una manifestación poco frecuente que se produce por afectación de la musculatura faríngea y es común tanto en el MNIM anti-HMGCR como en el MNIM anti-SRP^{4,5}.

Las manifestaciones extramusculares más frecuentes son cutáneas (rash), cardíacas (miocarditis), pulmonares (enfermedad intersticial) o articulares (artritis).

La afectación cardíaca se ha asociado clásicamente a mal pronóstico. Puede desarrollarse en cualquier etapa del curso clínico y tiene poca correlación con la actividad de la enfermedad. Es una de las principales causas de muerte en estos pacientes, tras la afectación pulmonar y las neoplasias. La forma de presentación más frecuente es como insuficiencia cardíaca congestiva, alteraciones de la conducción o arritmias⁶.

La cardioRMN es la prueba más sensible para detectarla, por encima de la ETT y del ECG dado que, aunque pueden verse afectadas todas las estructuras, el miocardio es la más frecuente, produciendo una miocarditis/miocardiopatía que potencialmente conduce a insuficiencia cardíaca, alteraciones de la conducción y arritmias. Durante el curso clínico también se puede observar afectación del endocardio, de las arterias coronarias e incluso del epicardio⁶.

Los estudios sobre la afectación cardíaca de MNIM se limitan a pequeñas cohortes. Es la manifestación extramuscular más frecuente en la miopatía anti-SRP (2 al 40% de casos), pero es rara en la MNIM anti-HMGCR y seronegativa. Takumi et al. (2021)² publicó el primer caso de MNIM seronegativa con afectación cardíaca, describiendo una disfunción severa difusa de ventrículo izquierdo. Y posteriormente Tsang et al.(2022)⁷ reportó un caso de miocarditis fulminante y shock cardiogénico.

El diagnóstico y tratamiento precoz son primordiales para evitar la progresión. Se recomienda tratamiento con corticoterapia y metotrexate. Rituximab en casos de miopatía con anti-SRP con mala respuesta a esteroides e inmunoglobulina iv en casos con anti-HMGCR y enfermedad refractaria. No hay tratamiento descrito para los casos seronegativos. En nuestro paciente, dada la grave afectación cardíaca, se decidió tratamiento concomitante con inmunoglobulinas y rituximab.

En conclusión, la afectación cardíaca es poco frecuente en la MNIM. Sin embargo, dadas su implicación clínica y pronóstica, es fundamental descartarla desde el inicio de la enfermedad, así como hacer un seguimiento activo para una detección temprana que permita establecer un tratamiento precoz.

Puntos destacados: En el proceso diagnóstico y seguimiento de las miopatías inflamatorias, se recomienda hacer cribado de afectación cardíaca porque aunque es una manifestación poco frecuente, supone mal pronóstico vital.

Puntos destacados

En el proceso diagnóstico y seguimiento de las miopatías inflamatorias, se recomienda hacer cribado de afectación cardíaca porque aunque es una manifestación poco frecuente, supone mal pronóstico vital.



Ilustraciones, figuras y tablas

Imagen 1. CardioRMN. Realce tardío: fibrosis anteroseptal e inferoseptal

Imagen 2. CardioRMN. Triple R: edema subagudo anteroseptal. Flecha: derrame pericárdico leve

Bibliografía

1. Pinal-Fernandez I, Casal-Dominguez M, Mammen AL. Immune-mediated necrotizing myopathy. *Curr Rheumatol Rep [Internet]*. 2018;20(4).
2. Liu M, Lin Y, Qiao L, Chen J, Shi Q. Characteristics of cardiac involvement in immune-mediated necrotizing myopathy. *Front Immunol [Internet]*. 2023;14.
3. Goyal NA. Immune-mediated myopathies. *Continuum (Minneapolis Minn) [Internet]*. 2019;25(6):1564–85.
4. Allenbach Y, Benveniste O. Peculiar clinicopathological features of immune-mediated necrotizing myopathies. *Curr Opin Rheumatol [Internet]*. 2018;30(6):655–63.
5. Watanabe Y, Uruha A, Suzuki S, Nakahara J, Hamanaka K, Takayama K, et al. Clinical features and prognosis in anti-SRP and anti-HMGCR necrotizing myopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry [Internet]*. 2016;87(10):1038–44.
6. Zhang L, Zhu H, Yang P, Duan X, Wei W, Wu Z, et al. Myocardial involvement in idiopathic inflammatory myopathies: a multi-center cross-sectional study in the CRDC-MYO Registry. *Clin Rheumatol [Internet]*. 2021;40(11):4597–608.
7. Tsang D, Malladi CL, Patel K, Bajaj P. Seronegative immune-mediated necrotizing myopathy complicated by fulminant myocarditis resulting in cardiogenic shock and cardiac arrest. *BMJ Case Rep [Internet]*. 2022;15(4):e248535.

Aprobación ética

No precisa

Consentimiento del paciente

Si

775/115. SINDROME RENOPULMONAR ASOCIADO A ANCA

Autores:

Rodríguez García, P.¹, RUIZ ROMERA, M.¹, GONZALEZ PAVIA, E.¹, Luque del Pino, A.², Montiel Gómez, P.³

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla, (3) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla



Resumen:

El síndrome reno-pulmonar (SRP) se define como la combinación de hemorragia alveolar difusa (HAD) y glomerulonefritis aguda. Presentamos el caso clínico de una paciente de 50 años con sospecha clínica inicial de proceso infeccioso que acaba desarrollando proteinuria subnefrótica e insuficiencia respiratoria grave. Se realiza fibrobroncoscopia que muestra hemorragia en el árbol traqueobronquial bilateral. Ante la sospecha diagnóstica de SRP se solicita estudio de autoinmunidad y se inicia tratamiento inmunosupresor con bolos de corticoides (1g de metilprednisolona/día) asociándose de manera precoz ciclofosfamida. Finalmente se obtienen los anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos mieloperoxidasa con resultado positivo.

Palabras clave

vasculitis, ANCA, sd. reno-pulmonar

Cuerpo del artículo

Introducción

El síndrome reno-pulmonar (SRP) se define como la combinación de hemorragia alveolar difusa (HAD) y glomerulonefritis aguda rápidamente progresiva (1). Los síntomas de presentación inicial de la HAD pueden ser inespecíficos y simular un proceso infeccioso. Entre ellos encontramos la tos, la fiebre y la disnea. La hemoptisis puede estar ausente hasta en un tercio de los pacientes, lo que dificulta el diagnóstico inicial (2). Presentamos el caso clínico de una paciente de 50 años que ingresa por sospecha de neumonía y desarrolla durante las primeras horas de hospitalización insuficiencia respiratoria grave.

Historia clínica: antecedentes, enfermedad actual, exploración física

Paciente de 50 años, obesa mórbida (IMC de 47,6). Exfumadora con un índice paquete año (IPA) de 17,25. Hipotiroidea en tratamiento sustitutivo con levotiroxina 50 cmg al día como único tratamiento habitual. Acude al servicio de urgencias hospitalarias por presentar tos sin expectoración durante las últimas cuatro semanas. Además, en los últimos cinco días se añade febrícula (37,5°C de máxima) con aparición de dificultad respiratoria hasta convertirse en disnea a mínimos esfuerzos. A la exploración, la paciente presentaba buen estado general, eupneica en reposo manteniendo saturación por encima de 95% con un dispositivo de oxigenoterapia a bajo flujo (4L, fracción inspirada de oxígeno (fiO₂) del 28%). A la auscultación, corazón rítmico sin soplos con hallazgos de crepitantes en ambas bases pulmonares.

Pruebas complementarias iniciales

En el área de urgencias, se realiza radiografía de tórax con hallazgo de infiltrados alveolointersticiales bilaterales tendentes a la condensación en ambos lóbulos inferiores (Imagen 1). Además, se realiza analítica de sangre urgente objetivando fallo renal de cronología incierta con creatinina 1,43 mg/dl (V.N. 0,5-0,9), elevación de proteína c reactiva con un valor de 92,3 mg/dl (V.N. 0-5), así como anemia microcítica no conocida con hemoglobina de 6,9 g/dl (V.N. 12-15). Por último, a nivel microbiológico se solicita exudado nasofaríngeo con pruebas de detección molecular de virus respiratorios (influenza y sars-cov2) y antigenuria de neumococo en orina, ambas con resultado negativo. La paciente se transfunde dos concentrados de hematíes en el servicio de urgencias hospitalarias y pasa a planta de hospitalización con sospecha de neumonía bilateral adquirida en la comunidad. Inicia tratamiento empírico con ceftriaxona 2 gramos cada 24 horas y levofloxacino 500 mg cada 24 horas.



Evolución

La paciente presenta mala evolución desde el punto de vista respiratorio, desarrollando una insuficiencia respiratoria grave con necesidad de oxigenoterapia de alto flujo. Por dicha razón se comenta con la unidad de cuidados intensivos (UCI) que decide ingreso a su cargo. Ante la presencia de anemia en rango transfusional, infiltrados pulmonares bilaterales y fracaso renal agudo (FRA) se sospecha de un SRP y se inicia tratamiento corticoideo en bolos (1 gramo metilprednisolona iv). A pesar de ello, a las 12 horas de su estancia en UCI se procede a intubación orotraqueal (IOT) y ventilación mecánica invasiva (VMI) ante fracaso de medidas de oxigenoterapia previamente instauradas. A nivel renal, la paciente presenta un FRA con un filtrado glomerular calculado en orina de 24 horas de 47 ml/min (VN 80-125) así como proteinuria en rango subnefrótico de 2,3 g/24h (VN 0-0,2). Se solicita estudio de autoinmunidad con carácter preferente a hospital de referencia y se realiza fibrobroncoscopia que objetiva hemorragia en babeo en árbol traqueobronquial bilateral, sin evidenciar punto activo de sangrado.

Diagnóstico

En el cuarto día de tratamiento corticoideo en bolos, se obtiene el resultado de autoinmunidad, siendo los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos mieloperoxidasa positivos (ANCA MPO ++ (43 UI/ml) (VN <2)). Durante este tiempo, la paciente había presentado respuesta clínica parcial, con mejoría de la dinámica respiratoria y posibilidad de disminución de la fiO_2 . Además, se había producido un descenso evidente de la proteinuria (1,8 g/24 horas versus 2,3g/24 horas al ingreso) y estabilización de las cifras de hemoglobina en torno a 8 g/dl (VN 12-15). Con estos hallazgos, se confirma que la paciente presentaba un síndrome renopulmonar ANCA MPO positivo sensible a tratamiento corticoideo. Por ello, se mantienen bolos de metilprednisolona hasta completar 5 días, continuando posteriormente con dosis de 1mg/kg día y descenso progresivo. Además, se asocia como segundo fármaco inmunosupresor ciclofosfamida 500 mg iv cada catorce días durante seis semanas para completar el tratamiento. Finalmente, tras nueve días de IOT se consigue extubación sin incidencias. La paciente pasa a planta de hospitalización con mejoría progresiva siendo dada de alta tras 24 días de ingreso hospitalario.

Discusión y conclusiones

Finalmente podemos concluir que nos encontramos ante un síndrome reno-pulmonar, combinando una HAD con una glomerulonefritis aguda rápidamente progresiva. Esta última se objetivó con aumento de creatinina sérica y aparición de proteinuria en rango subnefrótico. Las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (VAA) son una de las causas principales del sd. reno-pulmonar, explicando hasta un 60% de los casos (1). Otras entidades a tener en cuenta dentro del diagnóstico diferencial serían la enfermedad por anticuerpos anti-membrana basal glomerular, el lupus eritematoso sistémico, el síndrome antifosfolípido y el consumo de fármacos y drogas, especialmente la cocaína (2).

Si nos centramos en el caso de nuestra paciente, las VAA producen una vasculitis necrotizante sistémica, afectando predominantemente a pequeños vasos (3). La paciente tenía positividad a uno de los dos tipos de ANCA relacionados con esta enfermedad, en este caso los correspondientes al patrón perinuclear (p-ANCA) también denominado mieloperoxidasa (ANCA MPO) (3). Estos anticuerpos, se relacionan sobre todo con dos VAA: la poliangeitis microscópica (PAM) en un 50-80% de los casos y la granulomatosis eosinofílica con poliangeitis (GEP) en un 30-65% de los casos (3). Sin embargo, hay que tener presente que la determinación negativa de este anticuerpo no excluye la enfermedad (1,3).

Nuestra paciente no presentaba asma como antecedente médico, ni desarrolló eosinofilia durante el ingreso, por lo que el diagnóstico de presunción fue el de una PAM. La toma de biopsia previa a



la instauración de tratamiento se debería realizar siempre que sea posible (1-3), siendo de elección la zona menos invasiva (generalmente la piel si hay afectación de la misma), o bien la más rentable para el diagnóstico (la biopsia pulmonar suele ser más específica que la renal) (2,3). En nuestro caso, dado el cuadro clínico compatible, la confirmación de sangrado pulmonar mediante fibrobroncoscopia y, sobre todo, la gravedad de la paciente, se optó por instaurar tratamiento médico sin toma de biopsia previa.

El tratamiento se basa en la aplicación de corticoides a altas dosis (0,5-1 g de metilprednisolona/día, un máximo de 5 días) (2). Se conoce que la asociación de un segundo fármaco inmunosupresor en el momento agudo mejora la supervivencia, siendo de elección rituximab o ciclofosfamida (2). No está demostrado que el uso de plasmaféresis en las VAA mejore el pronóstico de los pacientes (2). Por último, la medición repetida de ANCA durante el seguimiento ambulatorio es un tema controvertido y no está demostrada su relación con la actividad de la enfermedad o las recaídas, por lo que no se recomienda su realización de manera rutinaria (4).

Puntos destacados

Como conclusión, la sintomatología de esta enfermedad suele ser inespecífica y se confunde habitualmente con un proceso infeccioso. Sin embargo, es fundamental tenerla dentro de nuestro diagnóstico diferencial, para solicitar así las pruebas complementarias indicadas e iniciar un tratamiento precoz.

Ilustraciones, figuras y tablas



Imagen 1 Rx tórax con infiltrados alveolointersticiales bilaterales



Bibliografía

1. *Meregildo-Rodríguez ED, Tafur-Hoyos BA, Vásquez-Tirado, G. Síndrome pulmón-riñón en pacientes con hallazgos incidentales de agentes infecciosos. Boletín de Malariología y Salud Ambiental; 2022. Vol. 62. pp. 925–935.*
2. *Danoff S. Hallowell R, King T. The diffuse alveolar hemorrhage syndromes. [Internet]. UpToDate; 2023 [acceso 13 de abril de 2024]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>*
3. *Rua Figueroa I. Vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo. En: López M. Manual SER de enfermedades reumáticas. 6ª e. Madrid: Elsevier; 2014. pp 417-427.*
4. *Flores-Suárez, LF. Utilidad de los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo en reumatología. Reumatología Clínica; 2012. Vol. 8. pp. 351–357.*

Aprobación ética

No ha sido necesario solicitar un informe de aprobación por parte del comité de ética al no realizarse ninguna intervención fuera de la práctica clínica habitual o fuera del marco que indican las guías clínicas.

Consentimiento del paciente

No se ha solicitado consentimiento del paciente al no haber fotografías u otra información que facilite su identificación.

775/116. ENFERMEDAD PULMONAR RÁPIDAMENTE PROGRESIVA

Autores:

Luque del Pino, A.¹, González Pavia, E.², Rodríguez García, P.², Montiel Gómez, P.³, León Martí, D.⁴

Centro de trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla, (3) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla, (4) Especialista en Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla

Resumen:

Mujer de 67 años sin antecedentes personales a destacar, sin tratamiento domiciliario habitual, correctamente vacunada y autonomía plena. Acude a Urgencias por disnea a mínimos esfuerzos, dolor torácico y fiebre intermitente. Se cursa ingreso en Medicina Interna con sospecha de neumonía bilateral complicada. Durante el ingreso la orientación diagnóstica es hacia la presencia de una neumopatía intersticial de base. Tras un diagnóstico diferencial exhaustivo se llega al juicio clínico de Síndrome Antisintetasa antipl12 positivo con afectación pulmonar rápidamente progresiva y sin afectación miopática asociada. En actual tratamiento con corticoides, ciclofosfamida y rituximab; con evolución clínico-radiológica favorable hasta la fecha.

Palabras clave

Neumonía, Intersticial, Autoinmune, Antisintetasa.



Cuerpo del artículo

Introducción:

El Síndrome Antisintetasa (SAS) antes se englobaba dentro del espectro de las miopatías inflamatorias (Dermatomiositis y Polimiositis) pero actualmente se considera una entidad aparte. Se define como una Enfermedad Autoinmune Sistémica (EAS) que presenta anticuerpos específicos anti-sintetasa y un cuadro clínico que típicamente se manifiesta con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID), artritis no erosiva, fiebre, manos de mecánico y/o fenómeno de Raynaud.¹

Para el diagnóstico del SAS se requiere una alta sospecha clínica, descartar otras patologías más frecuentes y basarse en criterios clasificatorios como son los de Solomon y colaboradores.¹

No es infrecuente que la EPID sea la primera manifestación de una EAS e incluso que sea la única manifestación de la enfermedad.² Por este motivo está en auge el concepto de IPAF o NIRA (Neumonía Intersticial con Rasgos Autoinmunes); que se instaura como futura base de investigación que permita adelantar el proceso diagnóstico de EPID asociada a EAS y actuar de forma precoz.³

Se presenta un caso de SAS con EPID como principal manifestación.

Antecedentes familiares y personales:

Madre con cáncer de mama, hermano fallecido por cáncer de colon y 4 hijos sanos.

Mujer de 67 años sin alergias conocidas, sin factores de riesgo cardiovascular, ex fumadora con IPA de 1.5. No cardiópata o broncópata conocida. Intervenido de una poliplectomía por histeroscopia. En cuanto a la epidemiología, sin exposición ambiental a tóxicos, canarios como mascota (su hijo tiene un palomar) y vive en Los Palacios pero en ambiente urbano. Correctamente vacunada para el Covid con tres dosis y con vacunación anual para gripe y neumococo. Independencia total para las actividades básicas de la vida diaria con funciones superiores conservadas. No realiza tratamiento domiciliario habitual.

Enfermedad actual, exploración física, pruebas complementarias, evolución, diagnóstico final y conclusión:

La paciente acude a Urgencias en tres ocasiones en el mismo mes refiriendo llevar 3 semanas con disnea de esfuerzo de reciente aparición; fiebre intermitente de hasta 38.5° y dolor centrotorácico opresivo de minutos de duración, sin cortejo vegetativo, sin relación con el esfuerzo, que se autolimita de forma espontánea y que empeora con la inspiración profunda. En cuanto a la exploración física, hay un empeoramiento clínico progresivo en cada consulta de dicho mes: la primera vez que acude a Urgencias la auscultación cardiopulmonar es limpia, encontrándose en todo momento eupneica con SatO₂ al 98% sin aporte. La segunda vez que consulta (a los 20 días) aparecen crepitantes bibasales aunque manteniendo saturación y sin trabajo respiratorio. La tercera vez (a los 2 días) ya se describen crepitantes bilaterales hasta campos superiores y al mínimo esfuerzo la saturación cae al 93% con taquicardización reactiva. En cuanto a las pruebas complementarias realizadas en Urgencias: analíticamente aumento discreto de reactantes de fase aguda con proteína C reactiva de 32 mg/l (0-5 mg/l), a destacar en última visita un dímero-D en 2500 ng/ml (0-500 ng/ml) con normalidad del resto de parámetros incluyendo péptido natriurético cerebral y enzimas de daño miocárdico. Antígeno Covid y PCR de virus respiratorios negativos, hemocultivos coincidentes con pico febril negativos, electrocardiograma coincidente con dolor torácico normal. A nivel radiológico destacar una radiografía de tórax con infiltrado intersticial bilateral. Se solicita angio-TC por sospecha de neumonía bilateral complicada con tromboembolismo pulmonar que queda descartado con esta prueba y se cursa ingreso en Medicina Interna para ampliar estudio.



Al ingreso encontramos una paciente con disnea que impresiona más de origen respiratorio que cardíaco, dolor torácico que impresiona más de pleurítico que de isquémico y fiebre sin aparente foco infeccioso; con crepitantes finos bilaterales tipo velcro en la exploración y con normalidad de pruebas, salvo un infiltrado intersticial bilateral. Este infiltrado posteriormente se define en angio-TC y TCAR como: “lesiones bilaterales con patrón reticular de predominio subpleural y en lóbulos inferiores, bronquiectasias por tracción y áreas de vidrio deslustrado en relación con patrón de probable NIU”. Primera orientación diagnóstica hacia una neumopatía intersticial de base.

A la semana de ingresar empieza con tos seca persistente y empeoramiento del estado general. Se le realiza un antígeno Covid que resulta positivo. Teniendo en cuenta situación basal de la paciente, la correcta vacunación y los resultados de antígenos y PCR previas negativos, se orienta este acontecimiento hacia una infección por Covid nosocomial intercurrente a una EPID rápidamente progresiva a estudio. Se trata con Remdesivir 5 días y se continúa con el diagnóstico diferencial.

De la batería de pruebas durante el ingreso se realiza una ETT que describe un leve derrame pericárdico. Toda la serología y autoinmunidad resulta negativa salvo unos ANA positivos pendientes de inmunofijación. En adición a esto se objetiva una eosinofilia mantenida en varias analíticas. De forma que ante una neumopatía intersticial a estudio con eosinofilia mantenida: se realiza interconsulta a Reumatología para descartar proceso sistémico tipo vasculitis, a Hematología para descartar proceso hematológico tipo síndrome hipereosinofílico con afectación pulmonar (realizándose frotis de sangre periférica y ecografía abdominal que resultan normales) y a Neumología para realizar fibrobroncoscopia y toma de muestras, valorando como juicio clínico probable que se trate de una neumonía eosinofílica crónica. Pendientes de resultados de la fibrobroncoscopia iniciamos de forma empírica tratamiento corticoideo con respuesta clínica favorable. Obtenemos resultados con cultivo de lavado broncoalveolar negativo, biopsia normal sin células neoplásicas y citología con recuento celular normal con menos de 1% de eosinófilos (lo cual va en contra de nuestra última sospecha diagnóstica).

Ante la incertidumbre diagnóstica tras un enfoque integral y multidisciplinar del caso, reevaluamos a nuestra paciente y volvemos a reinterrogar por sintomatología por aparatos. En esta ocasión comenta por primera vez que hace tres semanas tuvo unas lesiones cutáneas en caras laterales de los dedos de las manos que describe como fisuras, que se resolvieron con pomada corticoidea tópica. Mostramos imagen en representación de unas “manos de mecánico” y preguntamos si las lesiones se parecían a esas, señalando que efectivamente eran iguales. Revisamos lo único que quedaba pendiente de la batería de pruebas (inmunofijación de los ANA) que resultan positivos con patrón moteado citoplasmático. Solicitamos en ese momento panel específico de miopatías con resultado positivo para el anticuerpo antisintetasa p12.

Por tanto, juicio clínico final de Síndrome Antisintetasa antipl12 positivo con afectación pulmonar rápidamente progresiva y sin afectación miopática concomitante. En tratamiento actual con corticoides en pauta descendente, 6 dosis de ciclofosfamida y 2 infusiones del primer ciclo de rituximab. Evolución clínico-radiológica favorable hasta la fecha.

De los anticuerpos antisintetasa señalar como más frecuente el anti-Jo1 (20-30% de los casos), relacionado con mayor frecuencia con poliartritis simétrica, miositis proximal y EPID con patrón tipo NINE. Sin embargo, los SAS por anticuerpos antipl7/p12 (como ejemplifica este caso) suelen debutar como EPID amiopática de peor pronóstico que la producida por anti-Jo1.¹

Señalar la importancia del papel de los ANA en el SAS. El patrón citoplasmático moteado es típico de EAS como miopatías o esclerosis sistémica, por lo que su presencia aumenta la sospecha clínica y debe continuarse con un panel autoinmune específico de dichas entidades. Sin embargo, se describe que hasta en un 60% de los SAS con EPI la afectación pulmonar precede en años a la

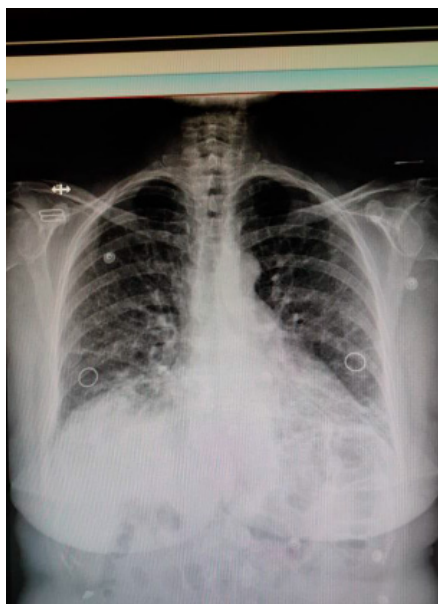


miositis y que esto puede ocurrir siendo los ANA negativos, lo cual se debe tener en cuenta para dar prioridad a la clínica. 4

Puntos destacados

Destacar la importancia de la sospecha diagnóstica e iniciar tratamiento de forma precoz: toda enfermedad pulmonar intersticial rápidamente progresiva sin etiología clara que la justifique puede estar relacionada con una patología autoinmune o ser debut de la misma.

Ilustraciones, figuras y tablas



ANTI-MDA5	ANTI-JO1	ANTI-PL7/PL12
<p>Primeras Dermatomiositis descritas como Amiopáticas con EPI-RP de muy mal px.</p>	<p>EI + frec (20-30%) 1º Poliartritis simétrica 2º Miositis 3º EPI con patrón tipo NINE</p>	<p>EPI Amiopática de peor px que en los anti-Jo1</p>



Bibliografía

1. *Del Campo GA-F, del Campo PA-F. Síndrome antisintetasa: diagnóstico, manifestaciones clínicas y tratamiento. La evidencia hasta ahora [Internet]. Org.mx. [citado el 14 de abril de 2024]. Disponible en: <https://medicinainterna.org.mx/article/sindrome-antisintetasa-diagnostico-manifestaciones-clinicas-y-tratamiento-la-evidencia-hasta-ahora/>*
2. *Vista de Neumonía intersticial con características autoinmunes (IPAF): reporte de casos [Internet]. Org.ar. [citado el 14 de abril de 2024]. Disponible en: <https://ojs.reumatologia.org.ar/index.php/revistaSAR/article/view/369/66>*
3. *Fischer A, Antoniou K, Brown K. An official European Respiratory Society/ American Thoracic Society research statement: interstitial pneumonia with autoimmune features. Eur Respir J 2015; 46: 976–987 | DOI: 10.1183/13993003.00150-2015.*
4. *UpToDate [Internet]. Uptodate.com. [citado el 14 de abril de 2024]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/measurement-and-clinical-significance-ofantinuclearantibodies?search=ana%20patrones&source=search_result&selectedTitle=1%7E150&usage_type=default&display_rank=1*

Aprobación ética

No ha sido necesario solicitar un informe de aprobación por parte del comité de ética al no realizarse ninguna intervención fuera de la práctica clínica habitual o fuera del marco que indican guías clínicas.

Consentimiento del paciente

No se ha solicitado consentimiento del paciente al no haber fotografías u otra información que facilite su identificación.

775/117. HINCHAZÓN PERSISTENTE DEL MIEMBRO INFERIOR IZQUIERDO

Autores:

Cerro Rodríguez, R.¹, Crespo Moya, S.¹, Malo Rico, P.², SANTIN PIÑERO, E.³

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital de la Axarquía. Vélez-Málaga. Málaga, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital de la Axarquía. Vélez-Málaga. Málaga, (3) Especialista en Medicina Interna. Hospital de la Axarquía. Vélez-Málaga. Málaga

Resumen:

El linfedema es una enfermedad en la que objetiva hinchazón de una o varias zonas del cuerpo debido a acumulación de linfa en el espacio intersticial. Puede incapacitar la vida de nuestros pacientes y predisponer infecciones. Es importante la anamnesis y confirmar nuestra sospecha clínica con pruebas complementarias.

Lymphedema is a disease in which there is swelling of one or more areas of the body due to accumulation of lymph in the interstitial space. It can disable the life of our patients and predispose to infections. Anamnesis is important and it is important to confirm our clinical suspicion with complementary tests.



Palabras clave

Hinchazón de pierna
Linfogammagrafía
Leg swelling
Lymphoscintigraphy

Cuerpo del artículo

Introducción

La linfedema es un trastorno causado por alteración en el drenaje linfático que provoca un aumento de proteínas en el intersticio con el consiguiente desplazamiento de líquidos por el aumento de la presión osmótica (1). La fisiopatología de esta entidad es compleja. Se podría explicar en algunos casos que este desequilibrio entre la producción y el transporte de líquido al intersticio es debido entre otras causas a una reducción o alteración de los canales linfáticos, malformaciones congénitas, daños u obstrucción del sistema linfático. La acumulación de líquido en el espacio intersticial de manera persistente provoca inflamación y cambios degenerativos en extremidades afectas.

Se clasifican en dos tipos, primario o secundario (1.2). La incidencia de este tipo de entidad se desconoce por falta de notificación y reconocimiento (3) y depende fundamentalmente de la edad, del sexo y de la etiología. En el mundo desarrollado, son más frecuentes los secundarios debidos sobre todo a neoplasias maligna o al tratamiento de los mismos (4), seguida de la filariasis (*Wuchereria bancrofti*) propias de países en vías de desarrollo o con clima tropical. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico y se debe buscar la etiología desencadenante, dejando las pruebas complementarias como la linfogammagrafía y linfangiografía para la confirmación de nuestra sospecha diagnóstica y diferenciación entre las formas primarias y secundarias.

Caso Clínico

Mujer de 36 años que consulta por presentar desde hace unos 5 años, episodios de hinchazón de pierna izquierda indoloros que han emporado en los últimos 2 meses. Entre los antecedentes personales destacan: asma leve en la infancia e infecciones urinarias de repetición, y no tomaba tratamiento en domicilio de forma habitual. Negaba hábitos tóxicos, alergias medicamentosas o toma de tratamiento farmacológico.

A la exploración, apirética y hemodinamicamente estable. Neurológico normal. Normopeso. Buen estado general, sin signos de insuficiencia ventilatoria y auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen sin masas ni megalias palpables y no doloroso a la palpación. En miembro inferior izquierdo se aprecia edema hasta rodilla que no deja fovea, sin enrojecimiento ni aumento de la temperatura (Figura 1) y que le provoca ligera limitación de la movilidad en la articulación tibioastragalina. Pulsos pedios de ambos miembros conservados. No adenopatías o masa palpable en zona inguinal izquierda. No lesiones cutáneas.

Pruebas Complementarias

Los resultados analíticos (hemograma, bioquímica y coagulación) estaban dentro de la normalidad. Se realizó eco-doppler de miembro inferior izquierdo en el que se objetivó un sistema venoso superficial y profundo permeables, de calibres normales, sin signos de insuficiencia. El estudio con eco-Doppler de venas ilíacas y cava inferior fue normal y no se apreciaban cruces vasculares ni alteraciones de los flujos arterial ni venoso. Se solicitó ecografía de abdomen y TAC de abdomen con contraste no encontrándose hallazgos patológicos.



Ante la normalidad de las pruebas se planteó origen linfático del cuadro por lo que se realizó una linfogammagrafía de miembros inferiores mediante la administración de nano coloide de Tc-99m en pliegues interdigitales de ambos pies, obteniendo imágenes precoz y tardía. No hubo anomalías en el drenaje del miembro inferior derecho, pero si que se observó una disminución de flujo, aunque permeable en miembro inferior izquierdo. (Figura 2). Se solicitó estudio genético no detectándose mutaciones compatibles con las actualmente descritas para linfedema primario.

Evolución

Durante su atención continuada en consultas de Medicina interna la paciente persistía hinchazón de miembro inferior izquierdo, con empeoramientos transitorios que mejoraban algo con la aplicación de frío. No apareció otra sintomatología añadida.

Se solicitaron pruebas para estudio sistema venoso, valorando miembro inferior izquierdo, vena cava e ilíacas, que no mostró anomalías en su trayecto. Tras ello se realizó TAC de abdomen para descartar fenómenos compresivos a dicho nivel, en especial un Síndrome de May-Thurner (compresión de la vena ilíaca izquierda por la arteria ilíaca derecha), dado que se trataba del lado izquierdo, siendo el estudio compatible con la normalidad. Se planteó por todo ello origen linfático de la hinchazón por que se practicó linfogammagrafía de miembros inferiores que confirmó diagnóstico de linfedema. Se derivó a rehabilitación iniciándose protocolo de linfedema, tras lo cual mejoró clínicamente, persistiendo discreta tumefacción.

Diagnóstico

Linfedema primario precoz idiopático de miembro inferior izquierdo.

Discusión y conclusiones

El diagnóstico diferencial de una extremidad agrandada en ausencia de lesión es amplio y puede incluir enfermedades sistémicas, insuficiencia venosa crónica, trombosis, relación con medicamentos o lipedemas (3). Por ello, es importante una realizar una anamnesis exhaustiva y solicitar pruebas complementarias que nos ayuden a confirmar nuestro diagnóstico de presunción. Nuestra paciente, no tenía signos que nos pudiesen hacer sospecha patología sistémica, se descartó a través de un eco-doppler de miembros inferiores la posibilidad de insuficiencia venosa, presentaba un curso crónico para sospechar en una trombosis venosa profunda y no se había introducido nueva medicación. Dada la progresión del caso se decidió confirmación de linfedema tras realización de linfogammagrafía.

Dentro de la clasificación de linfedema encontramos los primarios y secundarios. En el caso expuesto se descarta posibilidad de secundario dado que no objetivó de patología vascular, neoplásica o infecciosa, y la ausencia de antecedentes quirúrgicos o traumáticos. Por todo ello consideramos que estamos ante un caso de linfedema primario. Este tipo entidad, mucho menos frecuente que el linfedema secundaria, se divide en 3 categorías en función de la edad de aparición (congénito, precoz (2-35 años) y tardío (> 35 años) (4), por lo que nuestra enferma, dada la edad de inicio, fue diagnosticada de linfedema primario idiopático precoz. El estudio genético fue negativo, lo que indica que no se han detectado las mutaciones conocidas descritas hasta el momento para linfedema primario, pero no excluye la enfermedad.

La linfedema primario precoz es una afectación del sistema linfático cuya fisiopatología es difícil y aun no se conoce con detalle. Una compresión más amplia de la misma quizás nos permita individualizar en un futuro más el tratamiento (3,5). El tipo precoz que se presenta en este caso suelen aparecer predominantemente en mujeres, sobre todo a nivel del miembro inferior izquierdo. Presentan un curso impredecible, progresando más lentamente en comparación con el secundario. No son muy frecuentes en la sociedad, pero en ocasiones precisa de un equipo multidisciplinar



(Internistas, Radiólogos, cirujanos, rehabilitadores...) tanto para su diagnóstico como para tratamiento, basado en fisioterapia, medidas posturales y compresivas, y una especial higiene con vistas a evitar infecciones. La opción de cirugía quedaría para casos muy concretos en lo que ha fracasado el tratamiento médico, siendo situaciones muy excepcionales.

Puntos destacados

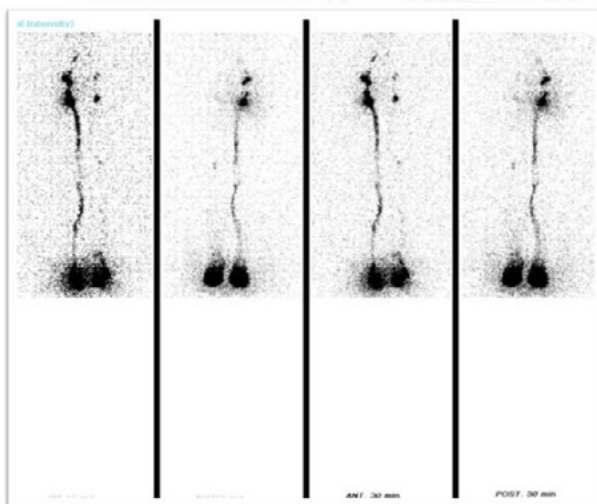
El sistema linfático es el gran olvidado de los sistemas circulatorios del cuerpo humano. Ante un problema circulatorio en el que se ha descartado una patología del sistema vascular, todo clínico debería tener en mente el estudio del sistema linfático.

Ilustraciones, figuras y tablas

Figura 1: Linfedema típico pie dorsal. La acumulación de la linfa impide para el examinador pellizcar zona dorsal del pie. (Signo de Stemmer) (2) .



Figura 2: Drenaje linfático adecuado en miembro inferior derecho, y de flujo muy disminuido, aunque permeable, en miembro inferior izquierdo.





Bibliografía

1. Arévalo J, Rodríguez-Pérez A, Isabel L, Carranza R, Pedro-José P, al. TD et.al. Edema Facial y periférico. En: *Diagnóstico y tratamiento médico*. La Villa y Corte de Madrid, España: Marban Libros; 2009. [108-136].
2. García-Espinoza JA, Aguilar-Aragón VB, Vásquez-Ciriaco S. Early primary lymphoedema treated by en bloc excision: A case report. *Rev médica Hosp Gen Méx [Internet]*. 2018;81:6–11. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.hgmx.2016.08.007>.
3. Senger J-LB, Kadle RL, Skoracki RJ. Current concepts in the management of primary lymphoedema. *Medicina (Kaunas) [Internet]*. 2023;59(5):894. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/medicina59050894>.
4. Greene AK, Schook CC. Primary lymphedema: Definition of onset based on developmental age. *Plast Reconstr Surg [Internet]*. 2012;129(1):221e–2e. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/prs.0b013e3182365c91>.
5. Brouillard P, Witte MH, Erickson RP, Damstra RJ, Becker C, Quéré I, et al. Primary lymphoedema. *Nat Rev Dis Primers [Internet]*. 2021;7(1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/s41572-021-00309-7>

Aprobación ética

Aceptación por el comité de Investigación

Consentimiento del paciente

Existe consentimiento del paciente para la publicación del caso clínico.

775/118. PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO ORBITARIO BILATERAL ASOCIADO A ENFERMEDAD POR IGG4: A PROPÓSITO DE UN CASO

Autores:

Teruel Macías, P.¹, Guerra Pérez, I.², Quiles Machado, J.³, Correa Matos, M.³

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz, (3) Especialista en Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz

Resumen:

Presentamos el caso de un varón de 36 años con ceguera bilateral progresiva que, tras un estudio analítico, de imagen y anatomopatológico y tras excluir otros diagnósticos más frecuentes, es diagnosticado de pseudotumor inflamatorio orbitario bilateral asociado a enfermedad por IgG4, estableciéndose el tratamiento establecido para la entidad, con mejoría parcial y progresiva de la sintomatología.

Palabras clave

Pseudotumor inflamatorio orbitario, Enfermedad IgG4



Cuerpo del artículo

Caso clínico:

Varón de 36 años, sin alergias conocidas, fumador de cannabis y 10 cigarrillos al día desde los 20 años, usuario de metadona para deshabituación de cocaína y heroína, sin otros antecedentes de interés. Extrabajador en hostelería. No ha realizado viajes al exterior ni ha tenido relaciones sexuales de riesgo. Correctamente vacunado.

En seguimiento por Oftalmología desde 2020 por pérdida de visión progresiva en ojo derecho, con palidez papilar en el fondo de ojo, diagnosticándose de neuropatía óptica con amaurosis de ojo derecho secundaria al consumo de tóxicos. Posteriormente, comienza con pérdida de visión en ojo izquierdo progresiva. A la exploración presenta palidez papilar en ambos ojos, con una abolição casi completa de campo visual en el ojo izquierdo, motivo por el que se deriva a Medicina Interna para completar estudio.

En la anamnesis dirigida, el paciente refiere pérdida de visión de dos años de evolución, con pérdida completa de la visión en ojo derecho y en forma de manchas en el ojo izquierdo desde hace seis meses. Sin consumo de tóxicos desde hace más de dos años, salvo cigarrillos de tabaco y metadona. No presenta ninguna otra sintomatología (no fiebre ni pérdida ponderal, no dolor a ningún nivel, no clínica cardiológica ni respiratoria, no artralgias, artritis ni sinovitis, no otra clínica neurológica ni psiquiátrica). A la exploración, las constantes están en rango de normalidad y en la exploración por aparatos y sistemas no hay hallazgos patológicos.

Analíticamente únicamente presenta dislipemia mixta con predominio de hipertrigliceridemia. Se solicita analítica con proteinograma, autoinmunidad y serología de sífilis, VIH y virus hepáticos que resultan negativos.

Se solicitan mantoux y quantiferon que resultan positivos, sin evidencia de BAAR en orina ni esputo y con radiografía de tórax normal, iniciándose tratamiento antituberculostáticos durante seis meses para infección tuberculosa latente, sin incidencias posteriores.

Se solicita RMN de órbita y cráneo en la que se describe una masa infiltrativa en estrecho contacto con el músculo recto inferior de la órbita derecha que se extienden hacia el ápex orbitario con extensión posterior intracraneal hacia el ala menor del esfenoides y en sentido caudal hacia la región superior del seno maxilar, que tras la administración de gadolinio se observa un realce muy intenso y homogéneo que delimita una extensa lesión infiltrativa comprometiendo al suelo de ambas órbitas fisura orbitaria superior, con progresión intracraneal hacia el ala menor del esfenoides; región superior o techo de ambos senos maxilares con mayor afectación en el lado derecho (Figuras 1 y 2). Se establece así diagnóstico diferencial entre pseudotumor inflamatorio orbitario idiopático apical (dado que el epicentro de la lesión parece situarse en el ápex orbitario), posibilidad de afectación del sistema nervioso por enfermedad por IgG4 y enfermedades o lesiones linfoproliferativas orbitarias.

Tras resultado, se realiza punción lumbar con serología y PCR múltiple del LCR negativas.

Durante el ingreso también se realiza TC de extensión, que resulta negativo, y biopsia de la lesión por abordaje endoscópico, habiéndose descartado la posibilidad de descompresión del nervio óptico al tratarse de una lesión crónica e infiltrativa con focalidad neurológica. En la anatomía patológica de la muestra obtenida por biopsia se describe intensa inflamación crónica linfoplasmocitaria por células plasmáticas positivas para IgG4 asociada a fibrosis estromal moderada-severa. No se observan signos de inflamación aguda, necrosis, células neoplásicas, microorganismos, signos de hemofagocitosis ni infiltración linfomatosa.



Tras la obtención de los resultado se establece el diagnóstico de pseudotumor orbitario bilateral asociado a IgG4, iniciándose tratamiento con bolos de corticoides y posterior pauta descendente de los mismos, con escasa mejoría clínica del paciente. Ante la sospecha diagnóstica y ausencia de mejoría con el tratamiento, se inicia tratamiento con Azatioprina y Rituximab tras correcta vacunación del paciente.

En el momento actual, el paciente se ha administrado dos dosis de Rituximab y se mantiene tratamiento con prednisona a dosis de 5 mg al día y Azatioprina 150 mg al día. Tras el inicio del tratamiento referido, el paciente presenta mejoría clínica relevante, principalmente a nivel de agudeza visual. Además, en control de RMN posterior una mejoría radiológica en cuanto a disminución del tamaño, extensión y patrón de captación respecto al estudio inicial (Figuras 3 y 4).

Discusión y conclusiones:

El pseudotumor inflamatorio ocular asociado a IgG4 es un proceso inflamatorio no asociado a etiología inmune, infecciosa o neoplásica. Es altamente infrecuente, con una incidencia muy baja (entre 0.28-1 por cada 100.000 personas), pero constituye la tercera causa de tumores orbitarios tras la enfermedad de Graves y los procesos linfoproliferativos. La mayoría de los casos presenta afectación unilateral, aunque se han descrito casos bilaterales. La edad típica de presentación es entre los 30 y los 50 años.

En cuanto a la clínica, puede presentarse de forma aguda o subaguda, con una evolución en días o semanas, presentando en la mayoría de los casos exoftalmos asociados a oftalmoplejía y neuropatía con disminución de la agudeza visual, además de dolor intenso a la movilización. La presentación crónica evoluciona durante semanas o meses y tiene manifestaciones menos floridas.

A nivel anatomopatológico podemos encontrar diferentes grados de fibrosis y flebitis obliterativa con infiltrado de células plasmáticas y células B secretoras de IgG4.

La clínica compatible junto con la anatomía patológica tiene una gran sensibilidad y especificidad diagnóstica. A pesar de ello, se deben excluir siempre otras patologías más frecuentes y finalmente establecer el diagnóstico con los criterios establecidos para esta patología.

Para el diagnóstico de la enfermedad por IgG4 se pueden utilizar los criterios de Okazaki, que incluyen el agrandamiento o lesión focal en uno o más órganos, la concentración sérica de IgG4 > 135 mg/dl y la histopatología con infiltrado linfocitario o plasmocítico con fibrosis, sin infiltrado neutrófilo; infiltrado de plasmocitos IgG4; fibrosis esteriforme y flebitis obliterativa. En el caso que se presenta, el paciente presenta dos de los tres criterios, pudiendo establecerse así el diagnóstico. Es importante destacar que, aunque la IgG4 otorga el nombre a la enfermedad, los niveles séricos no siempre se encuentran elevados en la totalidad de los pacientes.

Finalmente, el objetivo del tratamiento es aliviar los síntomas y prevenir la fibrosis. Actualmente el tratamiento de primera línea son dosis elevadas de corticoides con disminución progresiva en función de la respuesta. Ante escasa respuesta o recaída se pueden asociar ahorradores de corticoides o tratamiento con otros inmunosupresores.

Puntos de interés: La enfermedad por IgG4 a nivel ocular es una entidad muy infrecuente y de difícil diagnóstico ya que requiere descartar otras patologías más frecuentes. Un abordaje rápido permite establecer el tratamiento, lo cual es fundamental para evitar las complicaciones secundarias.

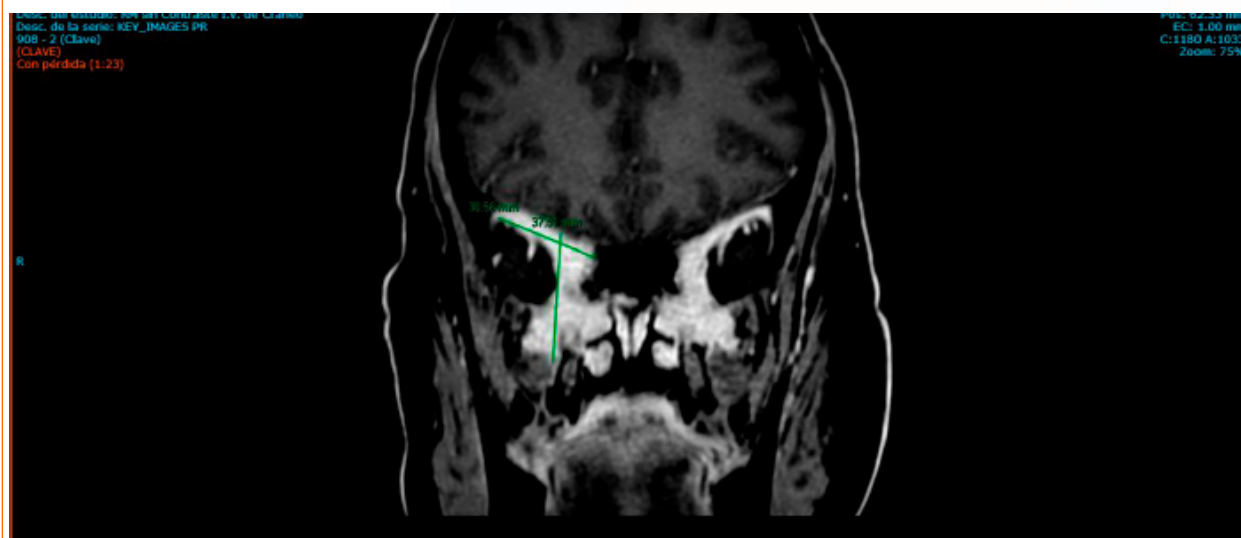
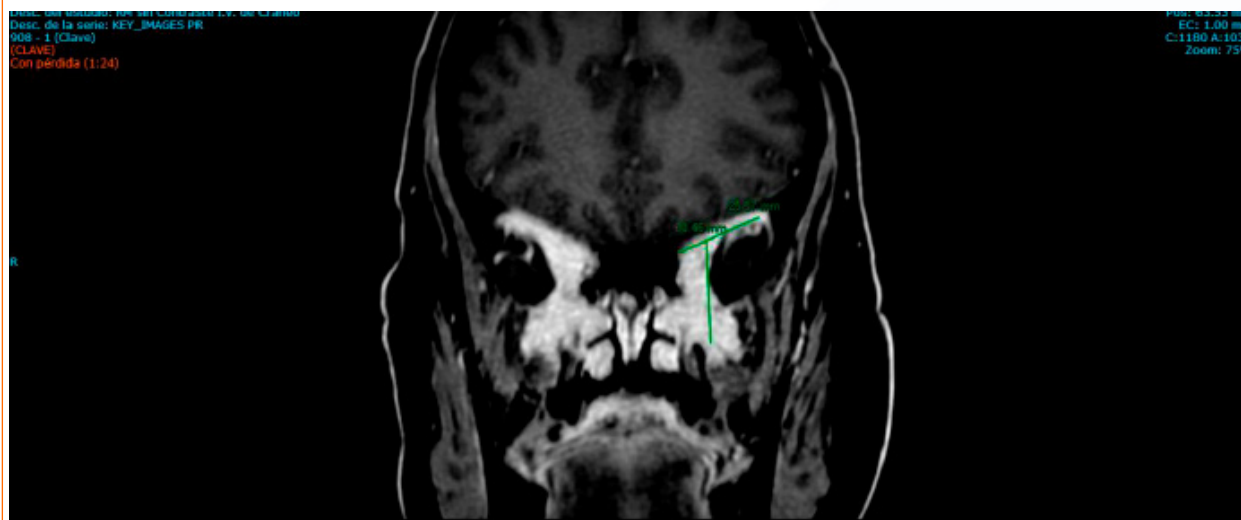


Puntos destacados

La enfermedad por IgG4 con afectación ocular es una entidad muy infrecuente y un diagnóstico de exclusión. Un abordaje rápido permite establecer el tratamiento, lo cual es fundamental para evitar las complicaciones secundarias de la misma.

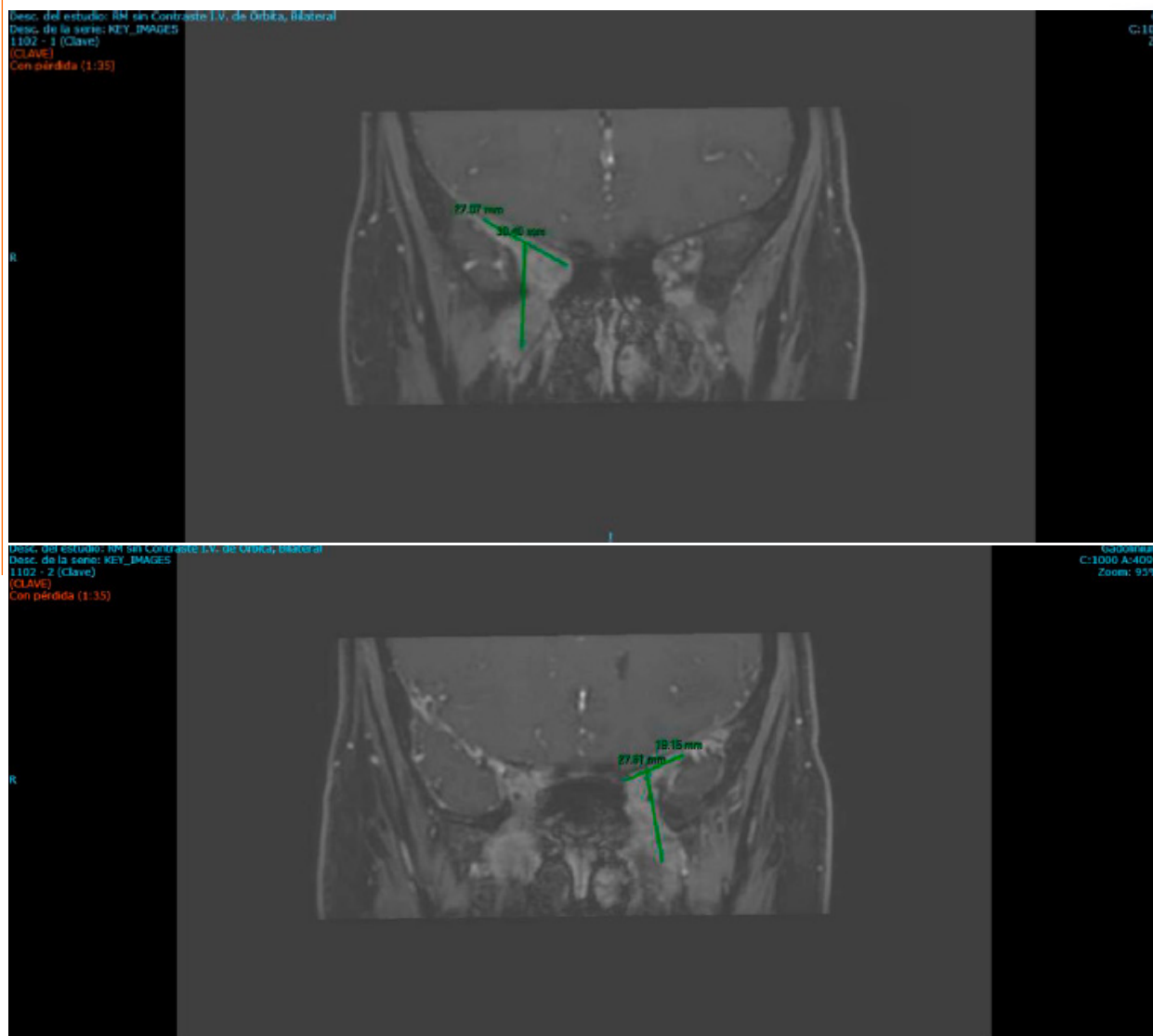
Ilustraciones, figuras y tablas

Figuras 1 y 2: Imagen inicial de RMN de órbita y cráneo donde se observa masa infiltrativa que compromete el suelo de ambas órbitas con progresión intracraneal, de mayor afectación en lado derecho.





Figuras 3 y 4: Imagen de RMN de órbita y cráneo tras instauración de tratamiento con corticoides, azatioprina y rituximab, en la que se observa mejoría radiológica en cuanto a disminución del tamaño, extensión y patrón de captación inicial.



Bibliografía

1. Derakhshandeh R, Dimopoulos YP, Goodglick TA, Chanine J, Sabet S, Özdemirli M. Experiencia institucional única sobre pseudotumor inflamatorio orbitario: desafío de diagnóstico y manejo. *Balkan Med J* [Internet]. 2021;38(4):239-43. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.5152/balkan-medj.2021.21187>
2. Fernández Regueiro R, Fonseca Aizpuru EM, Estrada Menéndez C, Buznego Suárez L. IgG4-related orbital pseudotumor. *Reumatol Clín (Ed. Inglés)* [Internet]. 2020;16(3):245-6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2018.02.010>
3. Chougule A, Bal A. Pseudotumor inflamatorio relacionado con IgG4: una revisión sistemática de las características histopatológicas de los casos informados. *Mod Rheumatol* [Internet]. 2017;27(2):320-5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1080/14397595.2016.1206241>



Aprobación ética

No requiere.

Consentimiento del paciente

Sí.

775/119. MUJER JOVEN CON DOLOR PÉLVICO CRÓNICO

Autores:

Malo Rico, P.¹, Crespo Moya, S.², Moreno Salcedo, J.³, Rueda Narváez, V.⁴, Aguilar Sánchez, L.⁴

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital de la Axarquía. Vélez-Málaga. Málaga, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital de la Axarquía. Vélez-Málaga. Málaga, (3) Médico Especialista en Familia y Comunidad. Hospital de la Axarquía. Vélez-Málaga. Málaga, (4) Médico Especialista en Familia y Comunidad. Hospital Virgen de La Victoria. Málaga

Resumen:

Presentamos a una paciente de 33 años con dolor abdominal crónico de dos años de evolución. Después de un amplio estudio y múltiples pruebas complementarias realizadas desde atención primaria, ginecología y aparato digestivo no se llegó a ningún diagnóstico, por lo que se derivó a medicina interna. Tras anamnesis y exploración detalladas, la sospecha diagnóstica fue la de una manifestación rara de endometriosis, por lo que se decide realizar una resonancia pélvica, que da la clave para confirmar la enfermedad, no siendo necesario realizar biopsia. La paciente evoluciona favorablemente tras implantación de DIU hormonal.

Palabras clave

Dolor pélvico
Endometriosis
Ligamento redondo

Cuerpo del artículo

Introducción

La endometriosis es una enfermedad inflamatoria benigna que depende de los estrógenos y que puede afectar a las mujeres desde la premenarquia a la posmenopausia. En esta, las glándulas endometriales y estroma se producen fuera de la cavidad uterina, localizándose frecuentemente en la pelvis, aunque pueden hallarse en el intestino, uréter, cavidad pleural o cerebro. Este tejido endometrial ectópico puede causar dolor pélvico crónico, infertilidad, dismenorrea o dispareunia entre otros (1). Presentamos un caso de una paciente con manifestaciones atípicas de esta patología frecuente y llevamos a cabo una revisión del tema.

Caso clínico

Antecedentes



Mujer de 33 años, intolerante a la lactosa y probable alergia a amoxicilina. Sin intervención quirúrgica previa. Ha tenido tres gestaciones, presentando un embarazo ectópico en 2018. Fue valorada en digestivo en 2014 por estreñimiento y rectorragia, completando el estudio con ecografía abdominal, siendo esta normal. En atención primaria detectan mediante una prueba de antígeno en heces *H. pilory* positivo, que erradican con tetraciclina, metronidazol, subcitrate de bismuto y un inhibidor de la bomba de protones durante 10 días. Además, tiene un ganglión en la muñeca.

Enfermedad actual

La paciente acude a consulta de medicina interna derivada desde atención primaria por dolor abdominal intermitente en fosa iliaca izquierda de dos años de evolución asociada a distensión abdominal. El dolor lo describe como intenso, continuo, en ocasiones irradiado a miembro inferior izquierdo y que incluso llega a limitar su actividad diaria. Se suele autolimitar en 2-3 días y presenta características cíclicas, reapareciendo cada 30-50 días, sin clara relación con la menstruación. Además, presenta rectorragia intermitente de sangre roja, no relacionada con los episodios de dolor y que atribuye al estreñimiento.

Exploración física

En consulta presenta buen estado general, está consciente, orientada y colabora. Bien hidratada y perfundida, normo coloreada, eupneica en reposo y afebril. No presenta adenopatías periféricas palpables. No ingurgitación yugular. Auscultación cardiopulmonar rítmica sin soplos audibles y murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. A la palpación del abdomen, presenta abdomen blando, depresible, sin masas ni megalias palpables, sin signos de irritación peritoneal y sin dolor a la palpación, con ruidos hidroaéreos conservados. Miembros inferiores sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

Pruebas complementarias

Analíticamente presenta hemograma y bioquímica normales, incluyendo perfil hepático, renal e iones, reactantes de fase aguda, inmunoglobulinas, proteinograma, vitamina B12, ácido fólico y gasometría venosa. Estudio de autoinmunidad con ANA, Ac anti-DNA, anti-ENA, anti transglutaminasa negativos y serología VHB, VHC, VIH, toxoplasma y *R. conorii* negativas.

En el sedimento urinario, en una ocasión, se observó microhematuria.

La sangre oculta, calprotectina, cultivo, parásitos y digestión en heces fueron normales.

Cuenta con una tomografía computarizada (TC) de abdomen con pequeña cantidad líquido libre en pelvis, hemangioma hepático y bazo de 15 cm, así como, vena porta aumentada de calibre con hiperaflujo esplénico.

Se completó estudio con porfirinas en orina de 24h, coincidiendo con episodio agudo de dolor, siendo normales, y colonoscopia donde tan solo se visualizaron hemorroides internas I/IV no complicadas.

Ha sido valorado en ginecología presentando exploración ginecológica y ecografía transvaginal rigurosamente normales.

Evolución

Se trata, por tanto, de una mujer joven con un dolor pélvico crónico y cíclico, asociado a distensión abdominal, y en ocasiones irradiado a miembro inferior izquierdo sin diagnóstico tras amplio estudio. Se solicita resonancia magnética (RM) de pelvis en centro de referencia con protocolo de endometriosis. En dicha RM, podemos apreciar una lesión redondeada con contenido hemático en su interior dependiente del ligamento redondo izquierdo (Fig. 1), lo que indica que la paciente presenta tejido endometrial ectópico profundo en el compartimento anterior de la pelvis. Ante la confirmación del diagnóstico, se deriva a la paciente nuevamente a ginecología que decidió colo-



carle un dispositivo intrauterino hormonal de levonorgestrel, lo que mejoró el dolor y la calidad de vida de la paciente.

Diagnóstico

Endometriosis profunda del compartimento anterior de la pelvis, localizada a nivel del ligamento redondo izquierdo.

Discusión

La endometriosis afecta al 10% de las mujeres en edad reproductiva, la mayoría de las veces cursa de forma asintomática. En los casos que aparecen síntomas, los más frecuentes son el dolor pélvico crónico que las pacientes lo pueden referir como un dolor sordo, punzante que puede llegar a limitar su vida diaria, la dispareunia, la infertilidad, síntomas gastrointestinales cíclicos o relacionados con la menstruación, síntomas urinarios (hematuria, disuria) y dolor relacionado con el periodo (2).

En el caso de nuestra paciente, el dolor no se relacionaba con la menstruación, no presentaba infertilidad ni dispareunia, además, fue valorada por ginecología, que describen una exploración ginecológica normal. Por otra parte, y al igual que el resto de las especialistas que la valoraron, la ausencia de hallazgos del TC de abdomen y la ecografía transvaginal fueron claves para descartar esta patología en un principio. No obstante, el TC de abdomen tiene baja sensibilidad para detectar esta patología, pues no permite diferenciar entre la presencia de endometriosis y la de un hematoma de otro origen. Por el contrario, la resonancia magnética permite objetivar pequeños depósitos de hemosiderina y metahemoglobina, ambos hallazgos típicos de endometriosis con mayor sensibilidad y precisión que la ecografía transvaginal (3,4). El diagnóstico definitivo de endometriosis se lleva a cabo cuando se confirma el tejido endometrial ectópico mediante una biopsia de tejido endometrial ubicado fuera del endometrio o miometrio, generalmente, mediante cirugía laparoscópica (5).

En nuestro caso, en la resonancia (Fig. 2) se aprecian esos depósitos hemáticos en la secuencia con supresión grasa. Como se puede objetivar en esta técnica, el tejido endometrial ectópico, localizado a un nivel profundo, afecta al ligamento redondo izquierdo. Este ligamento se encuentra en íntimo contacto con el músculo psoas izquierdo, siendo este músculo el más potente de los músculos flexores de la cadera y uno de los encargados de iniciar la marcha (6).

Este curioso hallazgo y su localización muy cercana al psoas, es lo que provoca que la paciente refiriera el dolor, en ocasiones, como irradiado al miembro inferior izquierdo.

Para concluir, como se muestra en la tabla 1, la frecuencia de la endometriosis a nivel del ligamento redondo, confirmada por laparoscopia, es muy infrecuente (0,3-14%). No existen datos de sensibilidad ni especificidad correspondientes a dicha localización en relación con el diagnóstico por ecografía vaginal realizada por facultativos expertos en endometriosis, por ser una localización muy difícil de valorar. En los casos en los que se realiza RM pélvica encontramos, únicamente, una sensibilidad del 20-40% y especificidad del 30% para su detección (7) lo que pone de manifiesto la gran dificultad añadida para el diagnóstico de este caso.

Conclusiones

La endometriosis supone un reto diagnóstico para los internistas, aunque constituye una patología eminentemente ginecológica, debe considerarse siempre en el diagnóstico diferencial de mujeres con dolor pélvico crónico en edad fértil. El diagnóstico requiere un alto índice de sospecha y con frecuencia suele ser necesario una RM pélvica preferiblemente realizadas por radiólogos con experiencia en centros de referencia.



Puntos destacados

Nos encontramos ante una patología frecuente pero que se ha manifestado de forma atípica y en una localización muy infrecuente.

A ello, añadir la dificultad del diagnóstico de esta patología mediante pruebas de imagen, especialmente en localizaciones profundas.

Ilustraciones, figuras y tablas

Figura 1. RM pélvica coronal T2. La flecha señala una lesión redondeada dependiente del ligamento redondo, adyacente al útero, trompa y ovario izquierdos.

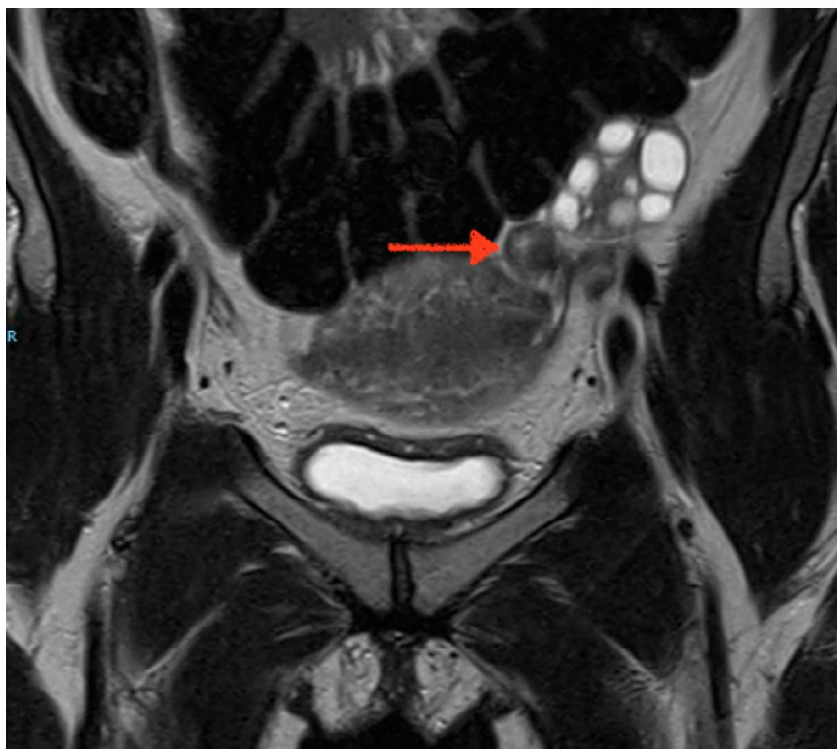


Figura 2. RM pélvica axial T1 con supresión grasa. La flecha roja señala la lesión donde se distinguen depósitos hemáticos hiperintensos en esta secuencia.

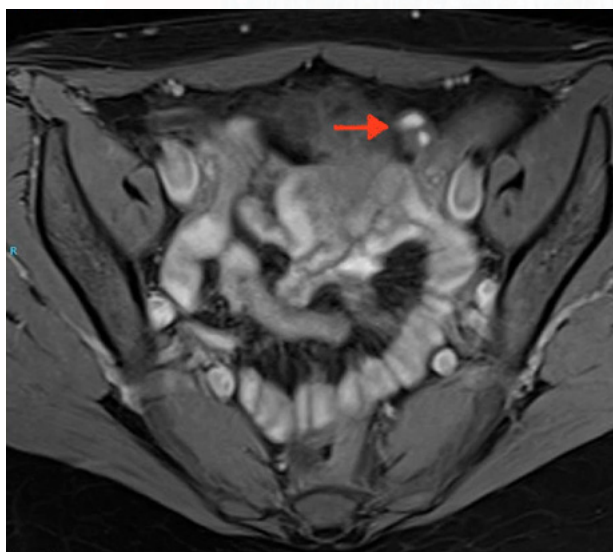




Tabla 1. Frecuencia de endometriosis por localización pélvica en la laparoscopia quirúrgica, y sensibilidad y especificidad correspondientes de la ecografía realizada por expertos en endometriosis y la resonancia magnética para su detección (7).

Frequency of endometriosis by pelvic location at surgical laparoscopy, and corresponding sensitivity and specificity of ultrasound and MR imaging for detection

Location	Frequency Present in This Location at Laparoscopic Evaluation, % ¹³⁻¹⁵	Specialized Endometriosis US Detection ^{24,48,49}	MR Imaging Detection ^{24,50,51}
Retrocervical region/ uterosacral ligaments	60-85	53%-64% sensitivity 93%-97% specificity	86% sensitivity 84% specificity
Uterus	40	n/a	86% sensitivity 84% specificity
Ovaries	20-40	83% sensitive 89% specific	90% sensitive 98% specific
Bladder	3-20	55% sensitivity 93.5% specificity	75%-87% sensitive 99%-100% specific
Rectosigmoid colon	9.9-37	90% sensitive 96% specific	85%-91% sensitive 72%-89% specific
Rectovaginal septum	11	81% sensitive 95% specific	81% sensitive 86% specific
Vagina	14.5-30	57% sensitive 99% specific	77%-79% sensitive 76%-93% specific
Round ligaments	0.3-14	n/a	20%-40% sensitive 30% specific
Ureters	0.01-1	Limited data: 92% sensitivity 100% specificity	83% sensitive 98.6% specific

Bibliografía

1. Schenken RS. UpToDate. [citado 10 de abril de 2024]. Endometriosis in adults: Pathogenesis, epidemiology, and clinical impact. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/endometriosis-in-adults-pathogenesis-epidemiology-and-clinical-impact?search=endometriosis&source=search_result&selectedTitle=3~150&usage_type=default&display_rank=3
2. Hoffman BL, Schorge JO, Halvorson LM, Hamid CA, Corton MM, Schaffer JI. Endometriosis. En: Williams Gynecology. 4th ed. Mc Graw Hill; 2020.
3. Indrielle-Kelly T, Frühauf F, Fanta M, Burgetova A, Lavu D, Dundr P, et al. Diagnostic Accuracy of Ultrasound and MRI in the Mapping of Deep Pelvic Endometriosis Using the International Deep Endometriosis Analysis (IDEA) Consensus. Biomed Res Int. 2020;2020.
4. Zuber M, Shoaib M, Kumari S. Magnetic resonance imaging of endometriosis: a common but often hidden, missed, and misdiagnosed entity. Pol J Radiol. 2022;87(1):e448-61.
5. Edi R, Cheng T, San C, Diego S. Endometriosis: Evaluation and Treatment. Am Fam Physician. 2022;106(4):397-404.
6. Di Benedetto P, Arcioni R, De Blasi RA, Baciarello M. Anatomy and imaging of lumbar plexus. Minerva Anestesiol. 2005;71(9):549-45.
7. Hindman N, VanBuren W. Imaging Spectrum of Endometriosis (Endometriomas to Deep Infiltrative Endometriosis). Radiol Clin North Am. 2020;58(2):275-89.



Aprobación ética

Aprobado por comité ética de investigación y publicación de casos clínicos

Consentimiento del paciente

Hay consentimiento del paciente

775/120. FIEBRE DE DURACIÓN INTERMEDIA Y ODONTALGIA EN TURISTA PARAGUAYA

Autores:

Crespo Moya, S.¹, Cerro Rodríguez, R.¹, Malo Rico, P.², Moreno Salcedo, J.³

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital de la Axarquía. Vélez-Málaga. Málaga, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital de la Axarquía. Vélez-Málaga. Málaga, (3) Especialista en Medicina Interna. Hospital de la Axarquía. Vélez-Málaga. Málaga

Resumen:

Presentamos a una mujer de 44 años natural de Paraguay que ingresa para estudio de fiebre de duración intermedia, odontalgia y dolor dorso-lumbar incipiente. Se objetivó una probable pielonefritis bilateral, dudosa por orina normal y sin aislamiento microbiológico. El desarrollo de pancitopenia fue clave para el diagnóstico.

Abstract

We present a 44-year-old woman from Paraguay who was admitted for study of fever of intermediate duration, toothache, and incipient dorso-lumbar pain. A probable bilateral pyelonephritis was observed, doubtful due to normal urine and without microbiological isolation. The development of pancytopenia was key to the diagnosis.

Palabras clave

Fiebre de duración intermedia

Pielonefritis bilateral

Pancitopenia

Cuerpo del artículo

Introducción

La fiebre de duración intermedia (FDI) es aquella que dura entre 7 y 28 días, sin antecedentes de estancia hospitalaria, inmunodeficiencia u otra enfermedad subyacente crónica, que tras una evaluación clínica y complementaria elemental permanece sin orientación diagnóstica¹.

Caso clínico

Antecedentes

Mujer de 44 años, natural de Paraguay, en España desde hace 3 meses. Sin hábitos tóxicos. Antecedente de fiebre reumática con 22 años. Intervenida de cesárea. En tratamiento con antiin-



flamatorios. No exposición laboral. No animales domésticos ni contacto con zonas de ganadería. No antecedente tuberculoso. Niega relaciones sexuales de riesgo.

Enfermedad actual

La paciente acude a Urgencias por dolor dorso-lumbar sordo y mialgias junto a fiebre vespertina de hasta 38,5°C de 9 días de evolución. Refería odontalgia refractaria a antiinflamatorios de 1 mes de evolución con visita a tres odontólogos y realización de una endodoncia hace 2 semanas. Tomó amoxicilina/clavulánico previo a la endodoncia por sospecha de flemón dentario.

Exploración física

TA 145/95 mmHg, FC 100 lpm. T^a 38.1°C. SatO₂ basal 99%. Rubor facial. Sudorosa. No lesiones cutáneas ni estigmas de endocarditis. Neurológicamente normal. Sin adenopatías palpables. Auscultación cardiopulmonar rítmica sin soplos y murmullo vesicular conservado. Abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación generalizada con puño percusión renal bilateral discretamente positiva, sin palpación de megalias. No apofisalgias ni signos de artritis y miembros inferiores normales.

Pruebas complementarias

Análíticamente destacaba: leucocitosis $21,25 \times 10^3/\mu\text{L}$ (4,00-11,50), neutrofilia $14,47 \times 10^3/\mu\text{L}$ (1,80-8,00) y discreta linfocitosis $5,7 \times 10^3/\mu\text{L}$ (0,90-4,90), resto de hemograma normal. Función renal con Cr 1,22 mg/dL (0,55-1,02) y FG 54 mL/min (60-0). Elevación de lactato deshidrogenasa (LDH) >4500 U/L (120-246) y alanina transferasa de 313 U/L (7-40). Proteína C reactiva de 63 mg/L (0,0-5,0) con procalcitonina de 2,13 ng/mL (0,00-0,50). Resto de analítica incluyendo tirotrópina y anticuerpos heterófilos de mononucleosis sin hallazgos. El sistemático de orina fue negativo. Las radiografías de tórax y abdomen sin alteraciones. En la ecografía abdominal se visualizó una leve esplenomegalia homogénea de 13.1 cm. El electrocardiograma estaba en ritmo sinusal y el frotis de sangre periférica solicitado por la llamativa elevación de la LDH describía proceso inflamatorio/infeccioso. Se cursó urocultivo y se extrajeron hemocultivos previo ingreso.

Evolución

La paciente ingresó en planta de Medicina Interna. Se inició antibioterapia empírica con ceftriaxona 2g/24h y amikacina 500 mg/24h. El primer diagnóstico diferencial que nos planteamos fueron las siguientes patologías: endocarditis infecciosa, espondilodiscitis, hepatitis viral, infarto renal, tuberculosis renal y virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).

Se realizó ecocardiograma que descartaba endocarditis. Se cursó quantiferon y orina para estudio de tuberculosis renal y se obtuvieron los primeros resultados de la serología viral que descartaba VHA, VHB, VHC, lúes, citomegalovirus, Epstein barr y VIH. Estaban en curso Brucella spp, Coxiella burnetii, Rickettsia conorii y Rickettsia typhi.

Se realizó estudio de imagen con TC de abdomen y pelvis con contraste intravenoso (figura 1) que informó de bazo de 14.2 cm, riñones aumentados de tamaño e incontables lesiones redondeadas, otras confluentes con afectación de la cortical que dada la clínica de la paciente era compatible con una marcada pielonefritis bilateral.

Los cultivos fueron negativos y la paciente clínicamente presentaba buena evolución; pero persistía la odontalgia, parestesias mandibulares y presentaba dolor en región anterior del cuello.

Tras 1 semana de evolución, comenzó de nuevo con mal estado general, sudoración intensa y claro empeoramiento analítico con elevación de reactantes de fase aguda. Se aumentó tiempo de cultivos hasta 14 días y se extrajeron nuevos. Se solicitó nuevo TC de abdomen y



pelvis con contraste intravenoso (figura 2) objetivándose riñones aumentados de tamaño con múltiples áreas nodulares de aspecto inflamatorio que habían empeorado y zonas triangulares con falta de captación focal de contraste, compatible con hallazgos de pielonefritis aguda en evolución. Ante la aparición de infartos renales de novo, imaginando su origen en émbolos sépticos y sin aislamiento microbiológico, se inició meropenem 2g/8h en perfusión extendida y amikacina 500 mg/24h.

Se realizó interconsulta con Urología consensuándose ver evolución y Otorrinolaringología que dado el antecedente de endodoncia, descartó abscesos de cabeza y cuello.

El resto de resultados analíticos pendientes, así como los hemocultivos tras 14 días de incubación fueron negativos. En este momento, nos planteamos el diagnóstico de linfoma renal primario. Solicitamos PET-TAC (figura 3) y plantearíamos una biopsia renal.

La paciente presentó evolución tórpida con sudoración profusa diaria, astenia intensa y dolor mandibular persistente. Se solicitó nueva analítica que mostró pancitopenia, cursando nuevo frotis que volvía a informar de probable cuadro reactivo infeccioso. En este punto nuestra sospecha estaba dirigida a que nuestra paciente presentase un síndrome mielo- linfoproliferativo o se tratara de leishmaniasis visceral, por lo que se interconsultó de nuevo con Hematología para realización de aspirado de médula ósea, resultando el diagnóstico en leucemia linfoblástica aguda de células B maduras. La paciente fue trasladada a nuestro hospital de referencia para iniciar tratamiento y actualmente se encuentra con buena evolución (figura 4).

Diagnóstico final

Leucemia linfoblástica aguda (LLA) de células B maduras.

Discusión y conclusiones

Nuestro caso se trata de una fiebre de duración intermedia que se ciñe bien a la definición¹.

La pielonefritis bilateral es una afección aguda y potencialmente mortal que ocurre en un 5-7%.² Está descrita en casos de uropatía obstructiva e inmunosupresión. Las formas xantogranulomatosa y enfisematosa son las más frecuentes y no coincidían con las características de nuestro caso.

Existen diversas patologías que pueden producir infiltración renal. Fue la atipicidad de las imágenes, lo que hizo plantear el diagnóstico de linfoma renal primario. Algunos autores ponen en duda dicho diagnóstico por la ausencia de tejido linfático a nivel del parénquima renal. El diagnóstico se realiza con los criterios de Stallstone 20003: infiltración renal linfomatosa, agrandamiento uni o bilateral no obstructivo y no localización extra renal del linfoma en el momento del diagnóstico; por lo que pudo cuadrar con nuestro caso.

Por otro lado, se planteó el diagnóstico de leishmaniasis visceral, que a pesar de poder producir insuficiencia renal aguda, glomerulonefritis, nefropatía crónica, entre otros⁴; resulta muy infrecuente la afectación radiológica a nivel renal por lo que la sospecha diagnóstica era baja.

El principal distractor del caso fue la no expresión en sangre periférica de la leucemia. La LLA es la neoplasia hematológica más prevalente en todo el mundo, menos frecuente en adultos, siendo el 80% casos pediátricos⁵. Las parestesias mandibulares que presentaba nuestra paciente se relacionan con la LLA de células B maduras por infiltración de pares craneales y en un 20% de los casos se encuentra infiltración leucémica en bazo e hígado describiéndose organomegalias. También se asocia frecuentemente el síndrome de lisis tumoral, que justificaría el incremento de LDH⁶.

En definitiva, la causa tumoral es un eslabón con gran peso a la hora del estudio de la fiebre de duración intermedia.



Puntos destacados

La infiltración de parénquima renal es un hallazgo simulador de múltiples patologías.
Una elevación desproporcionada de LDH debe mantener en alerta al Internista.

Ilustraciones, figuras y tablas

Figura 1. Primer - TC con contraste IV de abdomen y pelvis.



Figura 2. Segundo - TC con contraste IV de abdomen y pelvis.





Figura 3. PET-TC corte axial a nivel renal.

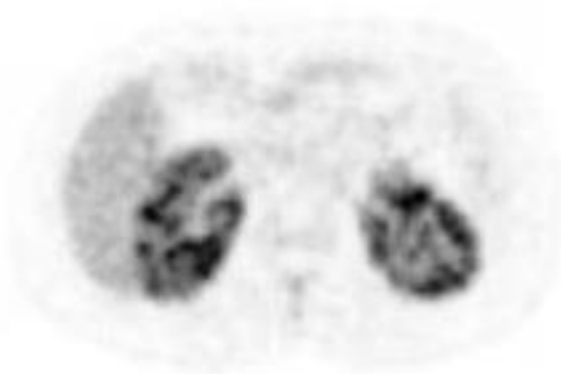
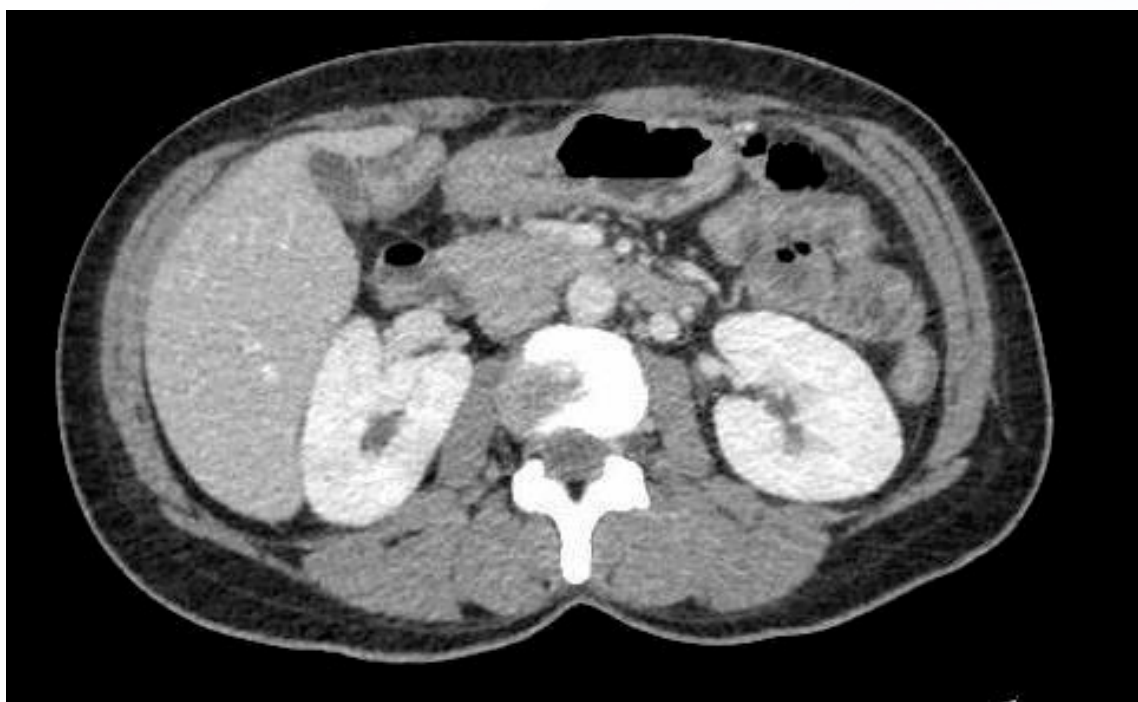


Figura 4. TC con contraste IV de abdomen y pelvis tras una semana de tratamiento con quimioterapia.



Bibliografía

1. Linares L, Sanclemente G, Cervera C, Moreno A. Actitud diagnóstica y terapéutica ante el paciente con fiebre de reciente comienzo. *Medicine (Madr)*. 2010 Feb;10(49):3325-3329. Spanish. doi: 10.1016/S0304-5412(10)70036-6. Epub 2010 Apr 8. PMID: 32287885; PMCID: PMC7143585.
2. García B, Sancho R, Luis A, Ortega P, García V, Rodríguez M, et al. Pielonefritis aguda bilateral ¿entidad infrecuente? *Diálisis y Trasplante*. 2018;39:49–51.
3. Torrecilla García-Ripoll JR, Pascual Samaniego M, Martín Blanco S, Rivera Ferro J, Peral Martínez JI, Fernández del Busto E. Linfoma renal primario [Primary renal lymphoma]. *Actas*



Urol Esp. 2003 Jul-Aug;27 (7):555-8. Spanish. doi: 10.1016/s0210-4806(03)72972-6. PMID: 12938588.

4. Ortiz M, Mon C, Herrero JC, Oliet A, Rodríguez I, Ortega O. Glomerulonephritis and cryoglobulinemia: First manifestation of visceral leishmaniasis. *Clin Nephrol.* 2015; 83:370-7.
5. Paul S, Kantarjian H, Jabbour EJ. Adult Acute Lymphoblastic Leukemia. *Mayo Clin Proc.* 2016 Nov;91(11):1645-1666. doi: 10.1016/j.mayocp.2016.09.010. PMID: 27814839.
6. Jurisic V, Radenkovic S, Konjevic G. The Actual Role of LDH as Tumor Marker, *Biochemical and Clinical Aspects.* *Adv Exp Med Biol.* 2015; 867:115-24. doi: 10.1007/978-94-017-7215-0_8. PMID: 26530363.

Aprobación ética

Aprobado por el Comité Ético de Investigación.

Consentimiento del paciente

La paciente da consentimiento escrito para publicar su caso.

775/122. UNA CAUSA INFRECUENTE DE INSUFICIENCIA CARDÍACA

Autores:

Igartua Urzelai, Saioaa.¹, Sánchez Checa, Blanca.², Jiménez García, Fidel.³, Alarcon Blanco, Pedro Alberto.⁴

Centro de Trabajo:

- (1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada,
- (2) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada,
- (3) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada,
- (4) Especialista en Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada

Resumen:

Los tumores cardíacos primarios son extremadamente raros, siendo la mayoría de ellos benignos. Se presenta el caso de una paciente de 42 años que debutó con un primer episodio de insuficiencia cardíaca descompensada. En el estudio etiológico se objetivó una masa cardíaca con afectación hepática, esplénica y linfadenopática. Se diagnosticó de angiosarcoma cardíaco metastásico e inició tratamiento con adriamicina. Lo inespecífico de la clínica y la baja incidencia hacen que la enfermedad se diagnostique en fases avanzadas. El pronóstico es infausto. La paciente acabó falleciendo por fallo hepático progresivo.

Palabras clave

insuficiencia cardíaca, angiosarcoma cardíaco.

Cuerpo del artículo

Introducción

Los tumores cardíacos primarios son extremadamente raros, representando apenas el 0,001% - 0,03% de todos los casos. La afectación metastásica del corazón es de 100 a 1000 veces más común, especialmente por carcinoma de pulmón (TABLA 1) (1). La mayoría de los tumores son



benignos (75%). Entre los malignos, los sarcomas cardíacos representan el 95% de los casos y el resto suelen ser linfomas. Se trata de una causa muy infrecuente de insuficiencia cardíaca que hay que tener en cuenta en pacientes jóvenes que debutan con síndrome constitucional, fiebre y derrame pericárdico asociado.

Historia clínica

Mujer de 42 años sin antecedentes familiares o personales de interés. En tratamiento habitual con anticonceptivos orales (levogastrol 25 mg). No tenía alergias medicamentosas conocidas y negaba consumo de tóxicos. Consulta por un cuadro de dolor centrotorácico sordo, no claramente opresivo ni pleurítico, continuo, no irradiado, sin cortejo vegetativo ni relación con el esfuerzo que persiste durante tres semanas y se autolimita espontáneamente. Dicho cuadro recurre dos meses más tarde sobreviniendo semanas después un cuadro febril intermitente de hasta 38,5°C. Asociaba disnea de moderados esfuerzos y edematización de miembros inferiores. Negaba evidente pérdida de peso, sudoración nocturna o prurito. En la anamnesis dirigida negaba otra sintomatología por aparatos y sistemas.

A la exploración física, PA 110/52 mmHg, FC 110 lpm. SpO₂ 92% respirando aire ambiente, t^a 37°C. No se palpaban adenopatías cervicales ni supraclaviculares. Ingurgitación venosa yugular (30°) positiva, maniobra de Pemberton negativa. Miembros superiores sin acropaquias ni estigmas de endocarditis infecciosa. Auscultación cardiorrespiratoria con tonos rítmicos sin soplos ni roces y murmullo vesicular conservado con crepitantes bibasales. Abdomen blando, no doloroso, sin masas ni megalias. Miembros inferiores con edemas foveolares hasta tercio medio tibial sin signos de TVP.

Pruebas complementarias

Entre las pruebas complementarias destacó: bioquímica con glucosa 94 mg/dl (75 - 115), función renal normal, ácido úrico 3.6 mg/dl (2.6 - 6), bilirrubina total 1.7 mg/dl (0.3 - 1.2), GOT 57 U/L (5 - 35), GPT 59 U/L (0 - 39), GGT 68 U/L (1 - 38), FA 77 U/L (33 - 150), LDH 713 U/L (10 - 247). Ionograma normal. Colesterol total 181 mg/dl (50 - 200), triglicéridos 130 mg/dl (30 - 150), TSH 1.06 UI/ml (0.34 - 5). Nt - proBNP 1028 pg/ml (10 - 125), ca 125 79 U/ml (0.5 - 35). PCR 2.2 mg/L (0.1 - 5). Hemograma con hemoglobina 10.5 g/dl (11 - 17), VCM 85.8 fl (80 - 100), leucocitos 10500/uL (fórmula normal), plaquetas 296000/uL. Coagulación normal. Electrocardiograma con voltajes bajos y bloqueo completo de rama derecha. Radiografía de tórax: gran cardiomegalia y derrame pleural izquierdo (FIGURA 1). Se realizó ecografía abdominal en urgencias en la que se detectan varias lesiones nodulares hipoecoicas en bazo, motivo por el que se amplía a TC - body: Adenopatías mediastínicas y axilares. Lesión ocupante de espacio en aurícula derecha (AD) con captación heterogénea de contraste de 65 x 75 mm. Derrame pericárdico de 22 mm de espesor. Imagen hipodensa en hígado cercana al domo de 13 mm. Bazo de tamaño conservado con múltiples imágenes hipodensas redondeadas que captan el contraste, la de mayor tamaño de 40 mm.

Juicio clínico y/o diagnóstico diferencial

La paciente ingresó a cargo de Medicina Interna para continuar estudio. El diagnóstico de trabajo fue: primer episodio de insuficiencia cardíaca descompensada en contexto de tumoración cardíaca con afectación esplénica, hepática y linfadenopática. Como etiologías más probables: metástasis de tumor de órgano sólido (melanoma, pulmón, mama, renal, sarcoma, tiroides) o síndrome linfoproliferativo. Menos probable sarcoma como tumor maligno cardíaco primario

Evolución

Una vez en planta de hospitalización, la evolución de la paciente fue inicialmente buena con tratamiento diurético y analgésico desapareciendo la disnea y el dolor torácico. Se amplió estudio analítico con autoinmunidad, proteinograma, marcadores tumorales y serologías virales y de bacterias atípicas, pruebas que fueron normales o negativas. Se extrajeron 3 sets de hemocultivos en frío



que fueron negativos. Se realizó ecocardiograma transtorácico con resultado Derrame pericárdico ligero-moderado sin compromiso hemodinámico actual. Masa intracardiaca sobre surco auriculoventricular de ventrículo derecho (VD) que protruye ligeramente en AD pero sin compromiso hemodinámico aparente. FEVI normal. Finalmente se realiza PET/TC que evidencia masa hipermetabólica cardíaca que afecta a toda la AD con SUVmax 19,6 (1 – 2.5) con múltiples lesiones hipermetabólicas óseas y lesiones ocupantes de espacio (LOEs) hipermetabólicas esplénicas y hepáticas (FIGURAS 2 y 3).

Se contacta con Cirugía Cardiovascular para toma de muestra mediante minitoracotomía derecha consiguiéndose reseca pericardio y obtención de muestra de masa adyacente. El resultado de anatomía patológica fue: neoplasia de células fusocelulares, de aspecto epiteliode. Núcleos vesiculosos con irregularidades en el tamaño, algunos nucleolos. Áreas de necrosis y frecuentes mitosis. Ki67 60-70%. Estudio inmunohistoquímico: positividad para CD34, CD31, ERG, FLI-1 y actina alfa de músculo liso. Se concluye el diagnóstico de neoplasia mesenquimal de alto grado concordante con angiosarcoma cardíaco.

La paciente es derivada a Oncología Médica, donde se consensúa entrada en ensayo clínico FIBROSARC y se inicia tratamiento con adriamicina. Durante los meses posteriores, múltiples complicaciones siendo la más importante el desarrollo de un fallo hepático progresivo que acaba desgraciadamente con el fallecimiento de la paciente.

Diagnóstico final

Angiosarcoma cardíaco primario metastásico.

Discusión y conclusiones

El angiosarcoma cardíaco primario (ACP) es un tumor maligno poco frecuente que se origina a partir de células endoteliales vasculares o células endoteliales linfáticas. Predomina en pacientes de 30 a 40 años y es más frecuente en varones (1,3,4). Casi el 90% de los tumores se presentan en la aurícula derecha como una masa multicéntrica, con frecuencia interfiriendo con las estructuras vecinas, y produciendo insuficiencia cardíaca congestiva, derrame pericárdico y taponamiento cardíaco. Están relacionados con la exposición a radiación terapéutica en los años previos (2).

La clínica inespecífica a menudo retrasa el diagnóstico, con el consiguiente mal resultado por enfermedad metastásica temprana. Los pacientes suelen presentar síntomas como disnea y dolor torácico, lo que hace que se consideren inicialmente enfermedades más comunes (1). Los hallazgos clínicos más específicos suelen manifestarse más tarde y dependen del grado de infiltración dentro de la pared cardíaca o en las estructuras vecinas y la extensión de las metástasis. Las metástasis suelen localizarse en pulmón (20-55,6%), hígado (10-22,2%) y hueso (10-20%) (2).

La ecocardiografía es la base de la evaluación de los tumores cardíacos aunque los estudios por TC y RMN resultan útiles para el diagnóstico y determinación del tamaño tumoral, localización y relación con estructuras adyacentes. Se recomienda el PET-TC para el estudio de extensión. El diagnóstico definitivo se obtiene por estudio histológico mediante biopsia (2,5).

La terapia no está estandarizada. La resección quirúrgica sigue siendo la modalidad estándar de tratamiento. No obstante, los estudios evidencian dificultades para lograr la resección completa de tumores con márgenes negativos. Cuando ésta es posible, los pacientes suelen experimentar recurrencia local. Dada la alta tasa de mortalidad del tumor, parece preferirse un enfoque agresivo que utilice un régimen multimodal. Los tiempos de supervivencia oscilan entre 12 y 30 meses con diversas combinaciones de cirugía, quimioterapia, radiación y/o trasplante (2). Los agentes quimioterapéuticos más utilizados son las antraciclinas, ifosfamida y taxanos. Actualmente se están realizando ensayos clínicos con inhibidores de tirosin kinasa.



Puntos destacados

Creemos que el caso es interesante por la excepcionalidad de los tumores cardíacos en general y los sarcomas cardíacos en concreto así como porque ilustra la importancia del internista como médico integrador entre diagnóstico sindrómico, etiológico y tratamiento.

Ilustraciones, figuras y tablas

TABLA 1

TUMORES PRIMARIOS DE CORAZÓN Y PERICARDIO

BENIGNOS (75%)	MALIGNOS (25%)
<ul style="list-style-type: none"> - Mixoma - Rabdomioma - Fibroma - Fibroelastoma papilar - Lipoma - Hemangioma - Mesotelioma del nodo A - V - Teratoma - Quiste broncogénico - Quiste pericárdico - Quiste hidatídico - Tumores endocrinos: tumor tiroideo, paraganglioma - Otros: hamartoma, leiomioma, linfangioma, neurofibroma, swannoma, granuloma de células plasmáticas 	<ul style="list-style-type: none"> - Sarcomas: angiosarcoma, rabdomioma, fibrosarcoma, osteosarcoma, sarcoma neurogénico, leiomioma, liposarcoma, sarcoma sinovial - Mesotelioma - Linfoma maligno - Timoma maligno - Teratoma maligno

Fuente: adaptado de Abad C. Rev Esp Cardiol. 1998; 51: 10-20.

Tabla 1.



ILUSTRACION 1



Figura 1. Radiografía de tórax.

ILUSTRACION 2



Figura 2. TC de tórax. Masa cardíaca en aurícula derecha.

ILUSTRACION 3

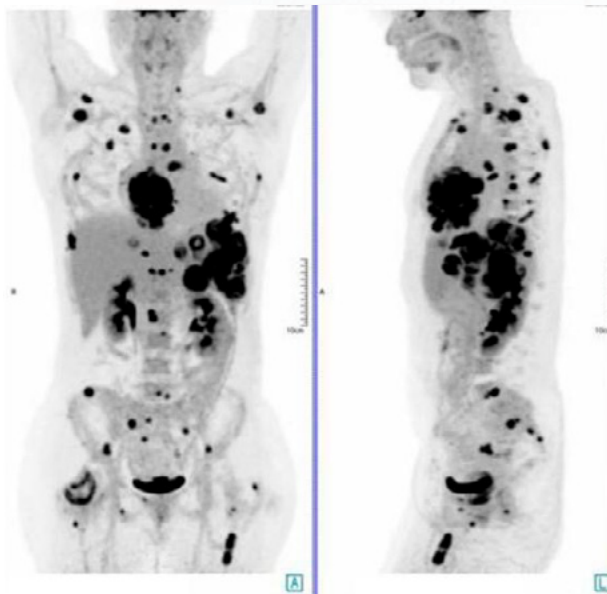


Figura 3. PET/TC. Afectación a distancia.



Bibliografía

1. Farzin AO, Nejad SS. Cardiac angiosarcoma: a case report. *J Int Med Res [Internet]*. 2023;51(11).
2. Patel SD, Peterson A, Bartczak A, Lee S, Chojnowski S, Gajewski P, et al. Primary cardiac angiosarcoma - a review. *Med Sci Monit [Internet]*. 2014;20:103–9.
3. Herrmann MA, Shankerman RA, Edwards WD, Shub C, Schaff H V. Primary cardiac angiosarcoma: A clinicopathologic study of six cases. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1 de abril de 1992;103(4):655–64.
4. Guo S, Guo Q. Primary cardiac angiosarcoma: A case report and review of the literature. *Int Heart J [Internet]*. 2021;62(2):458–62.
5. Look Hong NJ, Pandalai PK, Hornick JL, Shekar PS, Harmon DC, Chen Y-L, et al. Cardiac angiosarcoma management and outcomes: 20-year single-institution experience. *Ann Surg Oncol [Internet]*. 2012;19(8):2707–15.
6. Mestres-Martí J, Llinares-Tello E, Sabaté-Llobera A, Gràcia-Sánchez L, Robles-Barba J, Gámez-Cenzano C. PET/TC con 18F-FDG en paciente con presentación atípica de angiosarcoma cardíaco. *Rev Esp Med Nucl Imagen Mol (Engl Ed) [Internet]*. 2019;38(3):183–5.

Aprobación ética

Se obtuvo.

Consentimiento del paciente

Se obtuvo.

775/123. SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ASOCIADO AL EMBARAZO, UN RETO DIAGNÓSTICO A CONTRARRELOJ

Autores:

Ruíz Romera, M.¹, González Pavía, E.²

Centro de Trabajo:

(1) Médico Especialista en Familia y Comunidad. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla

Resumen:

Las microangiopatías trombóticas son patologías con características comunes cuyo diagnóstico definitivo supone un reto. Es especialmente relevante en el embarazo, puesto que dada la similitud entre ellas, el retraso en el tratamiento puede suponer un daño establecido en órganos diana.

El síndrome hemolítico urémico es una MAT caracterizada por anemia hemolítica, trombocitopenia y daño renal. Puede ser por toxicidad tras infección gastrointestinal por *E. coli*, trasplantes, neoplasias, etc., o estar en relación a mutaciones genéticas en las vías de regulación del complemento, conocido como síndrome hemolítico urémico atípico. El tratamiento indicado en estos casos es el eculizumab.

Palabras clave

Hemolytic -Uremic Syndrome, thrombotic microangiopathy



Cuerpo del artículo

El síndrome hemolítico urémico (SHU) es una microangiopatía trombótica (MAT) que se caracteriza por la presencia de anemia hemolítica, trombocitopenia y daño renal de curso agudo.¹

Las MAT son trastornos cuya fisiopatología se basa en la lesión del endotelio de microvasos que secuencialmente favorece la activación plaquetaria con formación de microtrombos y consumo de plaquetas (trombocitopenia), junto con la presencia de anemia hemolítica Coombs negativa, consecuencia del daño que generan estos trombos a los hematíes. Secundariamente se produce la oclusión de vasos pequeños, isquemia y finalmente daño de órganos diana.^{1,2}

El espectro de patologías es amplio y supone un desafío puesto que existe superposición de características entre ellas. El diagnóstico definitivo, por ello, exige un estudio exhaustivo y presenta una especial dificultad.²

Las dos entidades principales son la púrpura trombótica trombocitopénica (PTT) y el síndrome hemolítico urémico (SHU), que a su vez, según la etiología del mismo hablamos de SHU de etiología infecciosa por secuelas de la infección de Escherichia coli productora de toxina de Shiga (STEC), u otras bacterias como Shigella o Salmonella, SHU secundario a cáncer, fármacos, trasplante, el embarazo o trastornos autoinmunitarios; o SHU atípico (SHUa) que aparece como consecuencia a mutaciones genéticas en genes iniciadores de la vía alternativa del complemento (C3, factor B), proteínas reguladoras (factor H, factor I, etc.) o genes que favorecen la formación de autoanticuerpos contra el factor H, siendo la más común la mutación del gen CFH presente hasta en el 50% de los pacientes con causa genética identificada, que además presenta mayor riesgo de desarrollo de insuficiencia renal.^{1,2}

El SHUa puede presentarse a cualquier edad. Los síntomas inicialmente son inespecíficos, con presencia de fatiga, palidez y somnolencia, apareciendo con el empeoramiento de la función renal proteinuria y/o hematuria, progresando hasta en un 50% de los casos a enfermedad renal terminal (ERT), requiriendo diálisis crónica, con tasa de mortalidad de hasta un 25% en este punto. La progresión a ERT, se relaciona en un alto porcentaje con retraso en el tratamiento y afectación extrarrenal, así como depender de la mutación causante, siendo más frecuente en afectación del factor B, H, I o C3.^{1,3,4}

Según el alcance de la lesión microvascular, pueden verse afectados otros órganos, lo que sucede en un 20% de los casos, como puede ser el sistema cardiovascular, el sistema nervioso central (afectado en más del 50% de las ocasiones), piel, clínica gastrointestinal en forma de diarrea; relacionado con la presencia de mutaciones del gen FHR1 y FH3 y que pueden confundir con la etiología infecciosa; u otros órganos como pulmón o patología oftalmológica. Incluso puede llegar a aparecer afectación multiorgánica catastrófica hasta el 5% de los casos.³

Se calcula que el 10-20% del SHUa aparece en relación con el embarazo. Es importante tenerlo en cuenta puesto que el reconocimiento de esta patología se retrasa debido al diagnóstico erróneo con trastornos con características clínicas y analíticas que se superponen, como son el síndrome de elevación de enzimas hepáticas y plaquetas bajas (HELLP) o la PTT. Las presentaciones de las MAT no tienen límites bien definidos, por lo que el diagnóstico diferencial puede ser difícil o incluso imposible porque estas condiciones pueden coexistir.^{4,5}

El diagnóstico se basa, fundamentalmente, en valores del laboratorio que demuestren la presencia de anemia hemolítica, con hemoglobina menor a 10 g/dl junto con aumento de bilirrubina a expensas de indirecta, de lactato deshidrogenasa y consumo de haptoglobina, Coombs negativo; trombocitopenia (plaquetas < 150.000 mm³) y daño renal agudo (creatinina sérica > 2 mg/dl), con presencia de hematuria y proteinuria en ocasiones. Se ha visto que pueden elevarse las enzimas



hepáticas de citolisis a unos niveles similares al síndrome de HELLP. Los niveles de trombocitopenia muy por debajo de 30.000 mm³ son sugestivos de PTT, sobre todo si se acompañan de clínica neurológica grave. Por ello, en estas circunstancias hay que determinar los niveles de ADAMTS13.5 Está indicado el estudio genético para valorar las mutaciones en la regulación del complemento. 3,4

Se recomienda el empleo de eculizumab como terapia de primera línea como tratamiento para el SHUa, al inhibir la activación de la vía terminal del complemento. El recambio plasmático es menos eficaz, aunque su empleo se indica en lugares sin acceso a eculizumab. En pacientes con evolución a ERT, la terapia de reemplazo renal puede ser necesaria de forma crónica. 6

Comentamos el caso de una mujer de 37 años con antecedente personal de comunicación intraauricular secundum que ingresa de forma programada para inducción del parto por sospecha de enfermedad hipertensiva del embarazo. Tratamiento durante el tercer trimestre con heparina de bajo peso molecular indicada por la cardiopatía congénita que presentaba.

Evolución tórpida en sala de reanimación, con empeoramiento del estado general, somnolencia, tinte ictérico y sudoración profusa, con recorte de diuresis hasta oligoanuria.

Se realiza analítica urgente, constatándose anemia, con hemoglobina (Hb) 9,6 g/dl (12-15 g/dl), con aumento de bilirrubina total con valor de 3,21 mg/dl (0,2-1) a expensas de indirecta y consumo de haptoglobina, 24 mg/dl (40-200 mg/dl). Además, plaquetopenia con 21.000 x10⁹ (150.000-450.000), coagulopatía con INR 1,74 (0,8-1,2), consumo de fibrinógeno, con un total de 141 mg/dl (150-450) y dímero D en 31117 mcg/l (0-500), así como daño renal agudo, con creatinina 3,8 mg/dl (0,5-1,10). Aspartato deshidrogenasa 2791 U/l (5-37), alanino transferasa 619 U/l (5-41). Se realiza frotis de sangre periférica que confirma presencia de esquistocitos. Además, orina con proteinuria en rango no nefrótico y microhematuria. Aislamiento de *Enterobacter cloacae* en exudado vaginal. Ecografía renal sin datos de obstrucción.

Empeoramiento progresivo de anemia sin exteriorización de sangrado, con necesidad de transfusión de concentrados hematíes, plasma fresco y plaquetas, ingresando posteriormente en UCI ante el empeoramiento clínico. Durante las primeras horas de UCI la paciente presenta empeoramiento a nivel respiratorio, requiriendo ventilación no invasiva e inicio de terapia de reemplazo renal (diálisis) ante la ausencia de diuresis.

Inicialmente por la sospecha de síndrome de HELLP, se decide iniciar tratamiento con corticoides y sulfato de magnesio, pero ante la ausencia de mejoría clínica y analítica, se contacta con hematología. Sospechando una PTT, se solicitan niveles de ADAMTS13, con resultado no concluyente. A pesar de ello, la paciente se somete a seis sesiones de plasmaféresis, sin mejoría a nivel de niveles de plaquetas ni mejoría de la función renal.

Finalmente, se inicia tratamiento con eculizumab dada la ausencia de mejoría por sospecha de SHUa asociado al embarazo, con mejoría a nivel del número de plaquetas y recuperando diuresis, aunque persistencia de daño renal establecido, con creatinina en la actualidad de 2,5 mg/dl y proteinuria persistente. Pendiente de resultados de estudio genético.

En definitiva, los límites entre las distintas presentaciones de las MAT no están bien establecidos, por lo que el diagnóstico diferencial es complejo. Durante la gestación, la llegada al diagnóstico definitivo requiere una especial atención y minuciosa evaluación clínica y de parámetros de laboratorio, ya que además, se trata de patologías que requieren una intervención urgente. En el caso del SHUa asociado al embarazo, el eculizumab es el tratamiento de elección.



Puntos destacados

La paciente presenta mejoría con eculizumab tras el fracaso de tratamientos previos dirigidos a otras MAT. El diagnóstico de las MAT es de carácter urgente y para ello es necesario conocer el diagnóstico diferencial.

Ilustraciones, figuras y tablas

.

Bibliografía

1. Yerigeri K, Kadatane S, Mongan K, Boyer O, Burke LLG, Sethi SK, et al. Atypical hemolytic-uremic syndrome: Genetic basis, clinical manifestations, and a multidisciplinary approach to management. *J Multidiscip Healthc [Internet]*. 2023;16:2233–49. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2147/JMDH.S245620>
2. Hemolytic-Uremic Syndrome A. Atypical Hemolytic-Uremic Syndrome: An Update on Pathophysiology, Diagnosis, and Treatment. *An Update on Pathophysiology*.
3. Yoshida Y, Kato H, Ikeda Y, Nangaku M. Pathogenesis of atypical hemolytic uremic syndrome. *J Atheroscler Thromb [Internet]*. 2019;26(2):99–110. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.5551/jat.RV17026>
4. Gupta M, Govindappagari S, Burwick RM. Pregnancy-associated atypical hemolytic uremic syndrome: A systematic review: A systematic review. *Obstet Gynecol [Internet]*. 2020;135(1):46–58. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/AOG.0000000000003554>
5. Giannubilo SR, Marzioni D, Tossetta G, Ciavattini A. HELLP syndrome and differential diagnosis with other thrombotic microangiopathies in pregnancy. *Diagnostics (Basel) [Internet]*. 2024 [citado el 15 de abril de 2024];14(4):352. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/diagnostics14040352>
6. Orphanet: Síndrome hemolítico urémico atípico [Internet]. *Orpha.net*. [citado el 15 de abril de 2024]. Disponible en: <https://www.orpha.net/es/disease/detail/2134>

Aprobación ética

No ha sido necesario solicitar un informe de aprobación por parte del comité de ética, ya que no se ha realizado ninguna intervención más allá de la práctica clínica habitual o fuera del marco de las guías clínicas actuales.

Consentimiento del paciente

No se ha solicitado consentimiento del paciente al no aportar fotografías ni datos personales que faciliten su identificación.

775/124. SINDROME DE HEYDE COMPLICADO CON FIBRILACIÓN AURICULAR. UN CIRCULO VICIOSO

Autores:

Puerto Romero, V.¹, Domingo González, S.², Fenández Bermúdez, D.², Quirós López, R.², Nuñez Rodríguez, M.²



Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga, (2) Médico Especialista en Familia y Comunidad. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga

Resumen:

Presentamos el caso de una paciente con FA y estenosis aórtica severa anticoagulada, con sangrados de probable origen gastrointestinal, e insuficiencia cardiaca descompensada que requirió de varios ingresos hospitalarios y transfusión de hemoderivados. Se modificó hasta en cuatro ocasiones la anticoagulación persistiendo la anemia e incluso se suspendió la misma sufriendo una isquemia arterial aguda en el miembro inferior izquierdo. Se propuso el cierre de orejuela para evitar nuevos eventos embólicos.

Palabras clave

- Sangrado digestivo
- anticoagulación
- Síndrome Heyde.

Cuerpo del artículo

Caso clínico.

Antecedentes. enfermedad actual.

Mujer de 87 años con HTA, DM tipo 2, FA paroxística CHA2DVASC2 4 anticoagulada con edoxaban 30 mg. ICC mixta hipertensivo valvular, doble lesión aórtica leve e insuficiencia mitral leve con FE preservada. Dolor abdominal crónico y anemia crónica con pruebas normales, angiodisplasia gástrica tratada (1997). Sin deterioro cognitivo, IABVD y como tratamiento domiciliario: bisoprolol 5 mg, edoxaban 30 mg, hierro oral, linagliptina 5 mg, omeprazol 20 mg y paracetamol 1gr. RAM: intolerancia digestiva a dabigatran.

Acude a urgencias por deterioro de su situación basal con astenia importante, epigastralgia y deposiciones diarreicas que interrumpen el descanso nocturno, líquidas oscuras y que relaciona con la toma de hierro. Dos semanas antes inició disnea progresiva hasta hacerse de reposo sin dolor torácico asociado. Revisando su historia había acudido en varias ocasiones a urgencias por anemia en rango transfusional con Hb 6.8 mg/dl y repercusión hemodinámica con FARVR a 130 lpm, en el episodio actual presenta una Hb de 4.8 g/dl, se transfunde 3 concentrados de hematíes, se estabiliza a la paciente y se ingresa para completar estudio.

A la exploración está afebril, TA 97/65 mmHg, con FC 110 lpm, saturación 93% FiO2 0.24 y diuresis mantenida. Palidez mucocutánea y leve deshidratación. A la auscultación destaca un soplo sistólico polifocal y crepitantes hasta campos medios. Abdomen anodino y extremidades sin edemas ni datos de trombosis.

En analítica: hemograma con formula normal, salvo Hb 4.8 g/dl (previas 8.3-9.5 g/dl) que corrige a 7.9 – 9.7 tras 5 concentrados de hematíes, INR 1.87, TTPA 33.4 sg. Deterioro de la función renal con creatinina 1.49 mg/dl (previas 1.2), FG 31 mL/min, urea 92 mg/dl, glucosa 211-111 mg/dl, perfil hepático normal y PCR 10 mg/L.

Electrocardiograma en FA 130 lpm y en radiografía de tórax, cardiomegalia con derrame pleural bilateral mayor en el lado derecho y un patrón alveolar difuso (figura1).



EVOLUCION

Durante su ingreso se suspende anticoagulación con edoxaban y presenta FARVR de manera intermitente que se controla con amiodarona, en ETT mantiene FE preservada pero la estenosis aortica pasa a moderada. Se completa el estudio con gastro-colonoscopía que mostró hemorroides y diverticulosis sin sangrado activo o reciente, por lo que se completa estudio con capsula endoscópica de manera ambulatoria por sospecha de sangre de origen oscuro y los antecedentes de angiodisplasia tratada.

Asumiendo balance riesgo beneficio se inicia apixaban como nueva opción de anticoagulación consensuado Y dada de alta con seguimiento en hospital de día. A los 3 meses, nuevo episodio de anemia con Hb 7.8 g/dl, heces oscuras y episodios de descompensación de ICC con FARVR, NT-proBNP 10347 ng/L que requiere de manera periódica hierro iv y transfusiones. Se decide entonces suspender anticoagulación y se comenta el caso con Cardiología para valorar el cierre de orejuela que rechaza por comorbilidad valvular y riesgo embólico aumentado.

Tras la retirada de la anticoagulación la paciente sufre episodio de embolia arterial distal en miembro inferior izquierdo con arteria pedía ocluida. Es valorada por cirugía vascular que trata de manera conservadora, y reinicia anticoagulación con enoxaparina 60 mg/12h con buena evolución de la clínica aguda y ajuste posterior a 80 mg/24h.

La paciente continua con melenas de manera intermitente con leve anemia y un grado funcional de NYHA II. Presenta además 3 caídas en domicilio con clínica sugerente de presíncope. En ETT control, se informa de progresión de la estenosis Ao a severa e insuficiencia moderada como posible causante.

La cápsula endoscópica confirma la presencia de angiodisplasia de mediano tamaño en duodeno (figura2). Continua con varios episodios por ICC descompensada, FA paroxística y sangrado digestivo en los siguientes meses.

Dada la mala respuesta a los anticoagulantes, los sangrados y el evento embólico se vuelve a proponer para cierre de orejuela con AMPLATZER y mediante TAVI implante valvular aórtico percutáneo con bioprótesis para la EA. Esto se realiza en dos tiempos manteniendo inicialmente doble antiagregación y posteriormente antiagregación simple. (figura 3 y 4)

Tras esto, se consigue la estabilidad clínica sin nuevos episodios de descompensación, Hb estable en 10-12 g/dl con mejoría progresiva de la situación basal de la paciente sin necesidad de anticoagulación. Tras varios meses con buena evolución es dada de alta a primaria.

Diagnostico

Síndrome de Heyde.

- Insuficiencia cardiaca crónica de origen hipertensivo valvular por doble lesión aórtica con estenosis severa y fracción de eyección preservada tratada con TAVI y prótesis biológica.
- Anemia ferropénica por pérdidas digestivas crónicas por angiodisplasia en duodeno con repercusión hemodinámica y necesidad de transfusiones y ferrotterapia. Estable clínicamente.
- Fibrilación auricular paroxística con intolerancia a ACOD por sangrado con cierre de orejuela con AMPLATZER.
- Embolia arterial en MII en ese contexto con tratamiento médico.

Discusión y Conclusiones

El síndrome de Heyde es la asociación entre EA calcificada y sangrado gastrointestinal crónico, por angiodisplasias en su mayoría. Esto parece explicarse entre un 67-92% a un síndrome de von Willebrand adquirido cuando hay estenosis severa por el efecto mecánico que produce el flujo tur-



bulento a través de la estrechez valvular de los multímeros que lo conforman y que interaccionan agregando plaquetas afectando la hemostasia primaria. En algunas series informan que un alto porcentaje se corrige con la cirugía valvular, pero hay controversia y estudios que sugieren recurre hasta en 2/3 de las ocasiones.1,2,5

La clínica de estenosis aparece como IC, síncope o presíncope y angina asociada al esfuerzo, siendo la disnea el síntoma inicial más frecuente por el bajo gasto cardiaco y perfusión en distintos territorios, síntomas muy inespecíficos que aparecen en fases muy avanzadas de la enfermedad estando previamente años asintomático. Es importante un buen despistaje de otras causas. Cuando los síntomas cardiacos se deben a la estenosis, sin reemplazo valvular, la supervivencia es de 2 a 3 años con alto riesgo de muerte súbita 8-34% anual. La EA grave sintomática el tratamiento con TAVI o reemplazo quirúrgico proporcionan mayor supervivencia a largo plazo a pesar del riesgo del procedimiento y una reducción del porcentaje de muertes súbitas.3

La fibrilación auricular es común en pacientes con EA grave 34%, en leve a moderada del 5% y puede agravar los síntomas, si ya estaba previamente, asocia un riesgo 4.1 veces mayor de IC y 4.8 de ACV no hemorrágico. 4

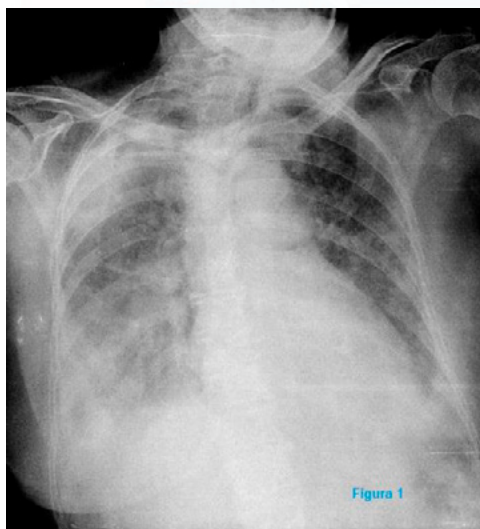
En el caso de nuestra paciente, tras el uso de distintas formas de anticoagulación con menor riesgo hemorrágico a nivel gastrointestinal según el estudio ARISTOPHANES, como dabigatran o apixaban, también se utilizó edoxaban y heparina, continuando los sangrados con repercusión hemodinámica que fue el factor limitante para buscar otra forma de prevenir eventos embólicos como ocurrió en ella tras la retirada.6

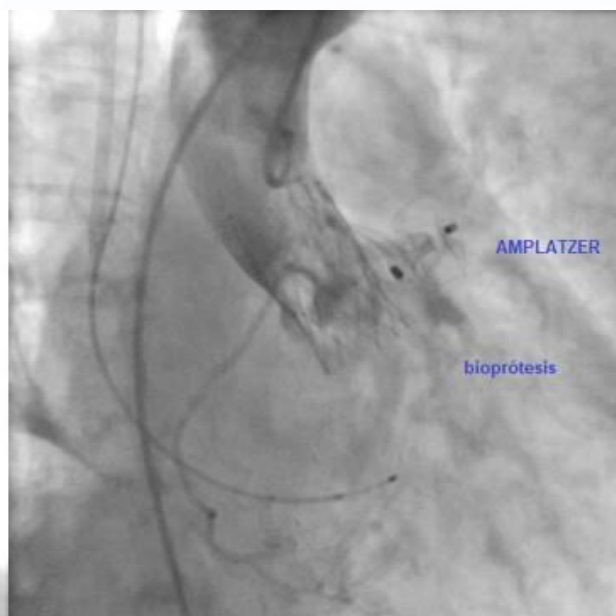
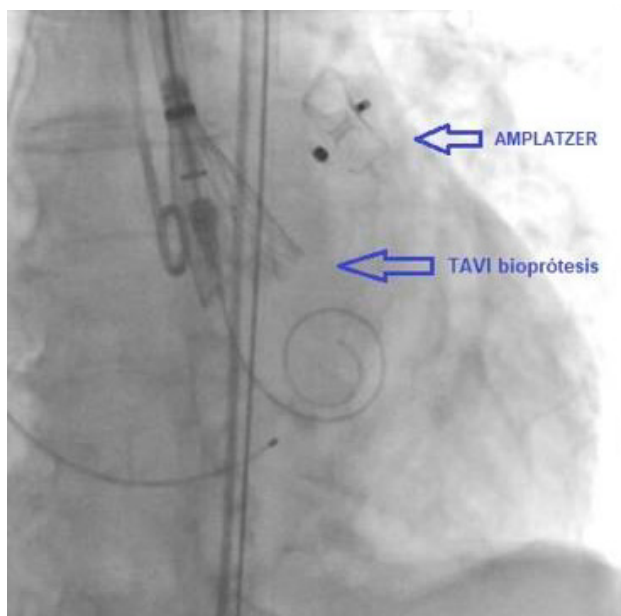
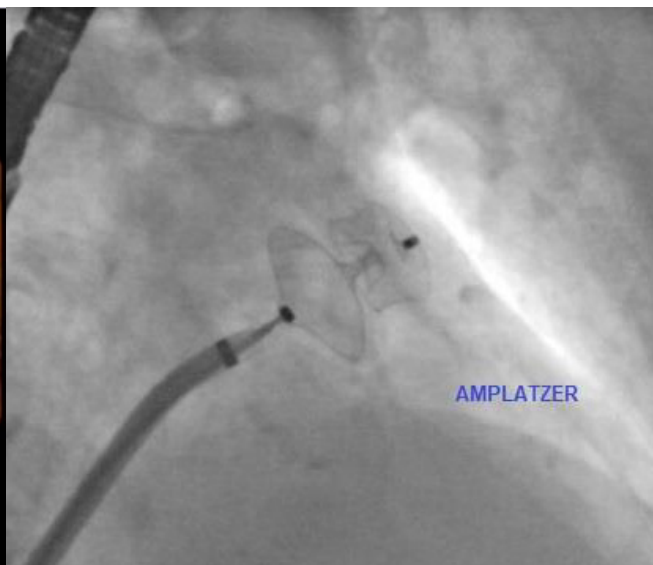
La contraindicación a anticoagulación a largo plazo y sus características basales hacen indicación de oclusión percutánea de la orejuela de la aurícula izquierda, la eficacia y seguridad de estos dispositivos en comparación a la anticoagulación se demostró en un metaanálisis de tres ensayos PROTECT AF, PREVAIL y PRAGUE 13 donde la edad media era 73.3, CHA2DS2VASc 4, no hubo diferencias significativas en la tasa de embolia sistémica o ACV, RR 0.98 con menor riesgo de eventos hemorrágicos y las complicaciones en el procedimiento del 6.8% con un éxito del 93%7

Puntos destacados

- Individualizar la elección de ACOD
- Considerar el cierre de orejuela tanto por vía quirúrgica como percutánea en caso de contraindicación a la anticoagulación oral.

Ilustraciones, figuras y tablas





Bibliografía

1. Vincentelli A, Susen S, Le Tourneau T, et al. Acquired von Willebrand syndrome in aortic stenosis. *N Engl J Med* 2003; 349:343.
2. Hudzik B, Wilczek K, Gasior M. Heyde syndrome: gastrointestinal bleeding and aortic stenosis. *CMAJ* 2016; 188:135.
3. 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.
4. Stortecky S, Buellesfeld L, Wenaweser P, et al. Atrial fibrillation and aortic stenosis: impact on clinical outcomes among patients undergoing transcatheter aortic valve implantation. *Circ Cardiovasc Interv* 2013; 6:77.



5. Shindler DM. Estenosis aórtica y hemorragia gastrointestinal. *Arch Intern Med* 2004; 164:103.
6. Lip GYH, Keshishian AV, Zhang Y, et al. Oral Anticoagulants for Nonvalvular Atrial Fibrillation in Patients With High Risk of Gastrointestinal Bleeding. *JAMA Netw Open* 2021; 4:e2120064.
7. Turagam MK, Osmancik P, Neuzil P, et al. Left Atrial Appendage Closure Versus Oral Anticoagulants in Atrial Fibrillation: A Meta-Analysis of Randomized Trials. *J Am Coll Cardiol* 2020; 76:2795.

Aprobación ética

Sin conflictos

Consentimiento del paciente

Sin conflictos

775/125. REINGRESO HOSPITALARIO POR INSUFICIENCIA CARDÍACA, ¿HAY ALGO MÁS?

Autores:

De la Cueva Genovés, Daniel.¹, Urbaneja Zumaquero, Victor.², Martín Cortés, Salvador.¹

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga

Resumen:

Hombre de 78 años con múltiples comorbilidades, que presenta descompensación cardíaca recurrente a pesar del tratamiento optimizado. Se realiza diagnóstico diferencial de las posibles causas de disnea refractaria, con diagnóstico de neumopatía intersticial y amiloidosis cardíaca. Se discute la complejidad diagnóstica, destacando la amiloidosis cardíaca como un factor importante e infradiagnosticado. Se resalta la necesidad de una evaluación exhaustiva en casos clínicos con síntomas recurrentes / refractarios.

Palabras clave

Insuficiencia cardíaca; Amiloidosis; Gammagrafía; Ecocardiografía

Cuerpo del artículo

- Introducción: La insuficiencia cardíaca es una de las patologías que representan un gran bloque asistencial en Medicina Interna, tanto en la atención en consultas externas como en hospitalización. Tiene un impacto importante en nuestro sistema sanitario debido a su alta prevalencia y elevada mortalidad, en relación al envejecimiento poblacional (1). Constituye uno de los focos actuales de la investigación y organización asistencial sanitaria, provocando una innovación en la asistencia en centros con hospitalización domiciliaria, consultas monográficas y evaluación multiparamétrica (ecografía, análisis urgentes, tratamientos en hospital de día, etc.), contando con enfermería especializada para garantizar un abordaje holístico. Pacientes con gran comorbilidad, elevado número de complicaciones, reingresos, tratamientos complejos e impacto de mal pronóstico. En este contexto, no podemos olvidar los procesos que de forma intercurrente provocan empeoramiento en su sintomatología, cursando con agudización de la disnea



y aumento de los signos de congestión periférica. Ocurren inevitablemente, a pesar de un abordaje multidisciplinario y una optimización correcta del tratamiento deplectivo y específico de la insuficiencia cardíaca. La fibrosis pulmonar y la amiloidosis cardíaca emergen como entidades clínicas importantes, especialmente en pacientes de edad avanzada con enfermedades crónicas concurrentes. - Historia Clínica: Hombre de 78 años, que presenta una historia clínica compleja caracterizada por múltiples comorbilidades. Antecedentes personales: Destaca hipertensión arterial mal controlada, diabetes mellitus recientemente diagnosticada, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) con triple terapia broncodilatadora y varios episodios en urgencias en el último año, fibrilación auricular sin cardiopatía estructural anticoagulada con Apixaban y enfermedad arterial periférica asintomática. En tratamiento con Metformina 1g/ Linagliptina 2.5 mg (1 comprimido cada 12 horas), Empagliflozina 10 mg (1 comprimido en el desayuno), Candesartan 8 mg (1 comprimido en el desayuno), Espironolactona 25 mg (1 comprimido en el almuerzo), Apixaban 5 mg (1 comprimido cada 12 horas), Bisoprolol 5 mg (1 comprimido cada 12 horas), Atorvastatina 80 mg (1 comprimido en la cena), Furosemida 40 mg (1 comprimido en el desayuno y cena), Omeprazol 20 mg (1 cápsula en el desayuno), Trimbrow (2 inhalaciones cada 12 horas), Nitroglicerina 15 mg (1 parche al día, a retirar en la noche), Nitroglicerina comprimidos sublinguales (si dolor torácico). Con respecto a sus hábitos: Exfumador (Índice paquete-año 34), bebedor de 3-4 copas de vino diarias. Socialmente, jubilado, independiente para las actividades básicas de la vida diaria, con cierto deterioro cognitivo incipiente. El paciente acude a urgencias con disnea aguda en progresión en los últimos 4 días, hasta hacerse evidente con mínimos esfuerzos. Además, presenta dolor torácico opresivo, sin síntomas vegetativos asociados, palpitations ni otra sintomatología cardíaca. La exploración física revela crepitantes bilaterales hasta campos medios, ingurgitación yugular, signos de congestión periférica en miembros inferiores bilateralmente. La ecografía clínica a pie de cama muestra signos de congestión mixta, con predominio intravascular, tras evaluación por protocolo VExUS. El electrocardiograma muestra fibrilación auricular a 65 latidos por minuto, con bajo voltaje, sin alteraciones agudas de la repolarización ni cambios eléctricos con respecto a registros previos. En la radiografía de tórax, se observan signos de redistribución vascular periférica sugestivos de descompensación cardíaca, cardiomegalia y tractos fibrocicatriales en lóbulos inferiores. Junto con las alteraciones analíticas que incluyen: aumento de NT-proBNP (10579 pg/ml), disfunción renal (Cr 1.30 mg/dl; filtrado glomerular 52 ml/min), estamos ante un cuadro de descompensación cardíaca. No se aprecia un mal control de su fibrilación auricular, ni indicios de semiología infecciosa, trasgresión dietética, ni ha presentado clínica gastrointestinal u otra cualquiera por órganos y sistemas. Se trata del tercer episodio de descompensación y hospitalización consecutivos en los dos últimos meses, a pesar de la optimización farmacológica y el seguimiento estrecho en consultas específicas de Insuficiencia Cardíaca de Medicina Interna. Analíticamente, presenta Dímero-D elevado (1480 ng/dl), por lo que se realiza una Angio-TAC con contraste de arterias pulmonares, que no muestra signos radiológicos de tromboembolismo pulmonar pero sí tractos fibrocicatriales y patrón de vidrio deslustrado en lóbulos inferiores. Completando el estudio del parénquima pulmonar con TAC de alta resolución (TACAR), observamos reticulación subpleural de predominio basal con osificación dendrítica, bronquiectasias de tracción y microquistes de panal, en relación con un patrón de neumonitis intersticial usual (NIU) (figura 1). La ecocardiografía muestra una FEVI preservada (55%), sin cambios con respecto a estudios previos. Existe una marcada hipertrofia ventricular concéntrica (figura 2) con movimiento asincrónico del tabique interventricular, que junto a la fibrilación auricular y el bajo voltaje electrocardiográfico, sugiere amiloidosis cardíaca, confirmada con gammagrafía cardíaca con difosfonatos. Se observa un depósito del radiotrazador de elevada intensidad a nivel intramiocárdico (figura 3), con captación similar al hueso que corresponde a un grado 2 en la escala de Perugini. Paralelamente, se realiza una ecografía y electromiogra-



ma de músculos supra e infraespinosos y de cinturas escapulares bilateralmente, por clínica de debilidad marcada durante el ingreso, que descarta un patrón miopático y refleja signos de atrofia compatibles con amiloidosis. Se realiza un estudio analítico completo que muestra positividad de los autoanticuerpos ANA con patrón citoplasmático a título 1/320 y positividad para Anticuerpos anti Ro52. No presenta lesiones cutáneas, patrón de debilidad muscular en cinturas escapulares ni otra semiología del espectro de miopatías inflamatorias, ni estigmas de autoinmunidad. Desde el punto de vista de la amiloidosis cardíaca, se solicita un estudio genético que finalmente resulta positivo. - Discusión y Conclusiones: Este caso ilustra la complejidad y la importancia de considerar múltiples etiologías en la evaluación y manejo de la insuficiencia cardíaca en pacientes de edad avanzada con comorbilidades significativas. En nuestro caso, el paciente se encontraba con un tratamiento optimizado para su FEVI preservada: Empagliflozina, que disminuye significativamente el objetivo compuesto de mortalidad cardiovascular u hospitalización por insuficiencia cardíaca(2), Espironolactona que reduce el riesgo de hospitalización (aunque no ha demostrado disminución de mortalidad) (3) y Candesartan con evidencia para reducción de reingresos en casos insuficiencia cardíaca refractaria con FEVI preservada pero menor del 60% (4). Además, se emplea tratamiento diurético con Furosemida, con estrategia de desescalada con valoración ecográfica y varios días de vigilancia de síntomas para valorar correctamente su adherencia. En el momento de alta, no precisó oxigenoterapia. A pesar de una atención médica óptima, la persistencia de disnea a pocos días del alta hospitalaria, puede sugerir la existencia de comorbilidades subyacentes, como la neumopatía intersticial y la amiloidosis cardíaca. Estas asociaciones plantean un dilema diagnóstico y terapéutico crucial, ya que pueden solaparse, dificultando la identificación precisa y el manejo efectivo de ambas condiciones. Por lo tanto, una evaluación exhaustiva que incluya estudios de imagen pulmonar, pruebas de función pulmonar y análisis de biomarcadores es fundamental para guiar una intervención terapéutica apropiada y mejorar los resultados clínicos en esta población de pacientes. Históricamente, el diagnóstico de la am

Puntos destacados

- Realizar un diagnóstico completo de insuficiencia respiratoria en casos de insuficiencia cardíaca que no mejoran a pesar de optimización terapéutica - Reconocer los “red-flags” y llevar a cabo un despistaje de casos de amiloidosis cardíaca en casos con ecocardiografía sugestiva

Ilustraciones, figuras y tablas

Figura 1, 2 y 3 adjuntas en correo electrónico

Bibliografía

1. McDonagh, T. A. et al. *Guía ESC 2021 sobre el diagnóstico y tratamiento de la insuficiencia cardíaca aguda y crónica 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure* Grupo de Trabajo de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) de diagnóstico y tratamiento de la insuficiencia cardíaca aguda y crónica. Desarrollada con la colaboración especial de la Heart Failure Association (HFA) de la ESC. *Revista Española De Cardiol* 75, 523.e1–523.e114 (2022).
2. Anker SD, Butler J, Filippatos G, Ferreira JP, Bocchi E, Böhm M, et al. *Empagliflozin in Heart Failure with a Preserved Ejection Fraction*. *N Engl J Med*. 14 de octubre de 2021;385(16):1451-61.
3. Pfeffer MA, Claggett B, Assmann SF, Boineau R, Anand IS, Clausell N, et al. *Regional Variation in Patients and Outcomes in the Treatment of Preserved Cardiac Function Heart Failure With an Aldosterone Antagonist (TOPCAT) Trial*. *Circulation*. 6 de enero de 2015;131(1):34-42.
4. S. Yusuf, M.A. Pfeffer, K. Swedberg, C.B. Granger, P. Held, J.J. McMurray, E.L. Michelson, B. Olofsson, J. Ostergren. *CHARM Investigators and Commit-*



tees Effects of candesartan in patients with chronic heart failure and preserved left-ventricular ejection fraction: the CHARM-Preserved trial. *Lancet*, 362 (2003), pp. 777-781 5. González-López E, López-Sainz Á, García-Pavia P. Diagnóstico y tratamiento de la amiloidosis cardíaca por transtiretina. *Progreso y esperanza. Revista Española de Cardiología*. noviembre de 2017;70(11):991-1004.

Aprobación ética

Cumple con criterios éticos

Consentimiento del paciente

No hay fotografías u otra información que posibilite la identificación del paciente

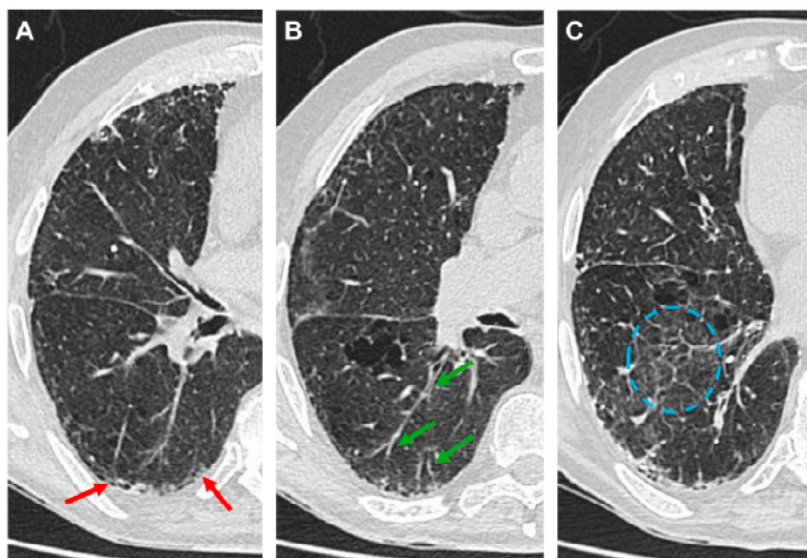


Figura 1: TAC de alta resolución de tórax con signos de reticulación subpleural de predominio basal (A - flechas rojas), asociada a algunas bronquiolectasias de tracción (B - flechas verdes) y microquistes de panal (C - línea discontinua azul), en relación con patrón de NIU.

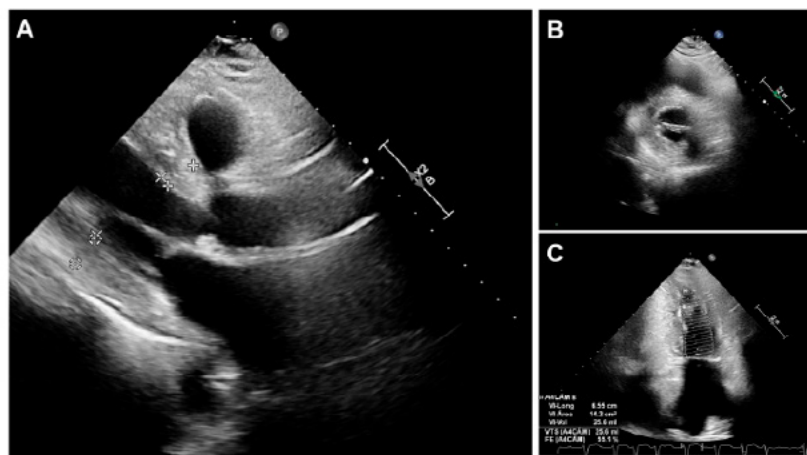


Figura 2: Ecocardiografía con signos de hipertrofia ventricular izquierda concéntrica moderada en proyección de paraesternal eje largo (A), paraesternal eje corto (B) y cuatro cámaras (C).

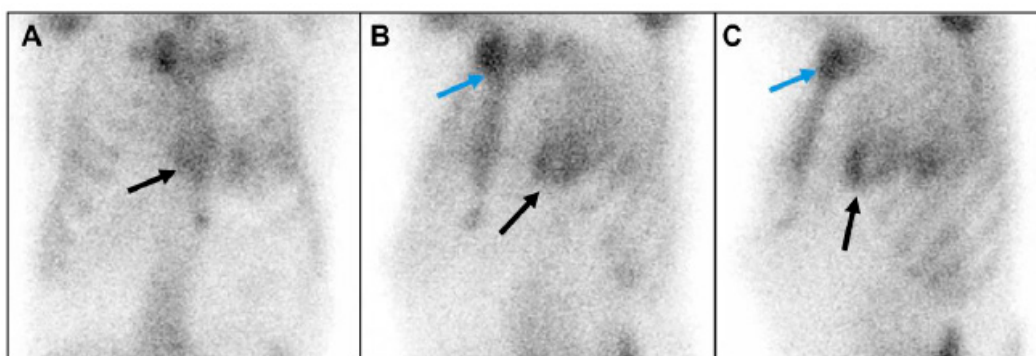


Figura 3: Gammagrafía Ósea con $[^{99m}\text{Tc}]\text{Tc-DPD}$ iv y adquisición de imagen selectiva de tórax en proyecciones anterior (A), oblicua anterior izquierda (B) y lateral (C) a las 2 horas tras la administración del radiofármaco. Se observa un captación del radiotrazador a nivel intramiocárdico (flechas negras) de intensidad similar al hueso (flechas azules), correspondiente a un grado 2 de Perugini, sugestivo de amiloidosis cardíaca por depósitos de ATTR.

775/126. ENFERMEDADES SISTÉMICAS: IMPACTO CARDIOVASCULAR Y ESTRATEGIAS DE MANEJO ANTE LO INESPERADO

Autores:

Cuello Castaño, A.¹, Daza Sánchez, M.¹, García Calle, D.¹, Delgado Ferrary, M.²

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla, (2) Médico Especialista en Familia y Comunidad. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Resumen:

Presentamos el caso de una mujer de 45 años con antecedente de Lupus eritematoso sistémico (LES) con un episodio de accidente isquémico transitorio (AIT) con triple positividad de anticuerpos antifosfolípidos (AAF), diagnosticándose de un síndrome antifosfolípido (SAF) secundario asociado.

Consultó a urgencias por dolor torácico súbito y opresivo, asociado a disnea de pequeños esfuerzos progresando hasta el reposo de 24h de evolución.

Se presentan las posibilidades diagnósticas y estrategias de manejo en una paciente con un alto riesgo cardiovascular (RCV), haciendo hincapié en la importancia del enfoque integral de las condiciones médicas subyacentes como de los factores de RCV modificables.

Palabras clave

LES.

Miocarditis lúpica.

Enfermedad cardiovascular.



Cuerpo del artículo

Caso Clínico:

Introducción:

El LES es una de las afecciones autoinmune más frecuentes, afectando a 9 de cada 10.000 personas en España, con mayor prevalencia e incidencia en mujeres. Su patogenia y desencadenante autoinmune es aún desconocida. En el espectro de sus manifestaciones clínicas podemos tener desde afectación cutánea, incluyendo afectación osteoarticular, renal o hematológica hasta afectación cardíaca, siendo la enfermedad cardiovascular la principal causa de mortalidad en estos pacientes y manifestándose de diversas formas: Pericarditis, hipertensión pulmonar, enfermedad arterial coronaria, endocarditis de Libman-Sacks y miocarditis lúpica, una forma poco común pero grave que puede comprometer seriamente la supervivencia de estos pacientes. La miocarditis lúpica se presenta en un 5-10% de los casos, a menudo con graves complicaciones como disfunción ventricular izquierda, insuficiencia cardíaca aguda y edema pulmonar por lo que requiere de una alta sospecha clínica y de un diagnóstico rápido para prevenir dichas complicaciones.

El SAF, es una trombofilia autoinmune, caracterizada por la presencia de AAF, asociada a episodios recurrentes de trombosis tanto venosas como arteriales y morbilidad gestacional. Su frecuencia estimada se sitúa en torno a 5 nuevos casos por cada 100.000 individuos al año, con una prevalencia que oscila entre 40 y 50 casos por cada 100.000 habitantes. Puede ser primario o secundario, asociado a otra enfermedad reumática, siendo la más frecuente el LES y, según la clasificación ACR/EULAR de 2023, para poder establecer su diagnóstico es imprescindible al menos una prueba positiva para los AAF en los 3 años previos. Además de ser clave para el diagnóstico, los AAF tienen implicaciones pronósticas: niveles elevados asocian mayor riesgo de recurrencia de trombosis y complicaciones obstétricas.

En pacientes con LES y/o SAF, los episodios coronarios agudos pueden ocurrir sin la presencia previa de factores de riesgo tradicionales dado el aumento de aterogénesis (debido a la sobreexpresión de moléculas de adhesión en el endotelio, reclutamiento aumentado de células proinflamatorias y activación de macrófagos, así como una mayor expresión de citocinas y otros factores inflamatorios), lo que aumenta la complejidad de estos pacientes.

Historia clínica:

Mujer de 45 años, sin reacciones alérgicas medicamentosas conocidas y exfumadora de 15 cigarrillos al día con un índice acumulado de 15 paquetes/año. Antecedentes patológicos de LES diagnosticado hacía 7 años con un episodio dudoso durante el transcurso de la enfermedad de AIT durante el cual, se documentó la triple positividad de AAF, diagnosticando así un SAF secundario asociado. Se encontraba en tratamiento con Ácido acetilsalicílico 100 mg al día, hidroxicloroquina 200 mg al día y una pauta de Prednisona de 5 mg al día dada la estabilidad y ausencia de actividad de la enfermedad, así como suplementos de calcio y vitamina D.

Consultó al servicio de urgencias por un cuadro de 24 horas de evolución de dolor torácico súbito, opresivo, no irradiado y asociado a disnea de pequeños esfuerzos, progresando hasta el reposo. Negaba ortopnea o DPN. No refería edemas en miembros inferiores ni recorte de diuresis. Comenaba cuadro de catarro de vías altas en la semana previa sin fiebre asociada.

A la exploración presentaba buen estado general, se encontraba ligeramente taquicárdica, a 104 latidos por minuto y eupneica sin aportes. Hemodinámicamente estable y afebril. La auscultación cardiopulmonar y resto de exploración física fueron normales.



Introducción:

- Electrocardiograma a su llegada: Ritmo sinusal con eje eléctrico dentro de límites normales. QRS estrecho con ondas T negativas difusas. Sin elevación del segmento ST ni cambios isquémicos agudos.
- Analítica de urgencias: Hemograma dentro de límites normales. Bioquímica con enzimas hepáticas normales, creatinina sérica 0,68 mg/dL (0.6-1.1 mg/dL). Proteína C reactiva (PCR) 97 mg/L (<10 mg/L). Troponina I ultrasensible con un valor inicial de 92,947 ng/l y un control a las 2 horas de 123,063 ng/l (<0.04 ng/mL).
- Radiografía de tórax con índice cardio-torácico normal, sin infiltrados pulmonares ni signos de derrame pleural.
- Ecocardiograma transtorácico (ETT): Fracción de eyección del ventrículo izquierdo dentro de límites normales. Hipocinesia de la pared anterior. Sin signos de derrame pericárdico. Sin valvulopatías.

Evolución:

Tras establecer la sospecha y el manejo inicial de un síndrome coronario agudo sin elevación de ST, la paciente ingresó en planta para continuar tratamiento y evolución con solicitud de coronariografía preferente que no mostró lesiones coronarias.

Durante su ingreso presentó mal control del dolor, así como episodios de taquicardia supraventricular bien tolerados y episodios febriles intermitentes de hasta 38,2°C, solicitándose estudios microbiológicos que resultaron negativos e iniciándose tratamiento antibiótico de amplio espectro.

Se solicitó nuevo control de Troponina I ultrasensible con un valor de 392,9 ng/l realizándose varios EKG que no mostraron anomalías, nueva radiografía de tórax (con presencia de cardiomegalia no presente en la radiografía a su llegada) y nueva ETT donde se observó acinesia de la pared anterior e hipocinesia inferior así como leve derrame pericárdico.

Se ampliaron los estudios analíticos con serologías para VEB, VHS, CMV, VHB, VHC, VHA, VIH, treponema pallidum que resultaron negativas. Serología de enfermedad de Chagas, Borrelia y Bartonella negativas. Mantoux negativo.

Anticuerpos antinucleares (ANA) positivos a título 1:320 (positivos >1:80) Anticuerpos anti-ADN de doble cadena (anti-dsDNA) positivos 100 IU/mL (<30 IU/mL). Complemento C3: 50 mg/dL (75-135 mg/dL). Complemento C4: 12 mg/dL (16-48 mg/dL). Velocidad de sedimentación globular (VSG): 25 mm/h (<20 mm/h).

Estos valores reflejaron una respuesta inflamatoria significativa con actividad autoinmune elevada que, sumado a la elevación de las enzimas de daño miocárdico, hicieron sospechar de una posible miocarditis lúpica en el contexto de un LES, tras haber descartado la sospecha inicial de síndrome coronario agudo y cualquier otro cuadro infeccioso.

Ante la alta sospecha se inició tratamiento con pulsos de metilprednisolona intravenosa a dosis de 500-1000 mg/día durante 3 días, seguidos de una reducción gradual a dosis orales. Se añadieron betabloqueantes y diuréticos mejorando progresivamente la sintomatología. En nuevo control analítico se observó descenso progresivo de las enzimas cardíacas y desaparición del derrame en la ETT por lo que la paciente pudo ser dada de alta tras 13 días de ingreso hospitalario con cita preferente para revisión en consultas.

Diagnóstico:

Miocarditis lúpica.



Discusión y conclusiones:

La miocarditis lúpica es una condición infrecuente, observándose en un porcentaje de entre el 3% y el 9% de los pacientes con LES. La edad media de inicio es alrededor de los 30 años y la presentación clínica puede variar desde aquellos pacientes que no muestran síntomas hasta casos de shock cardiogénico. Los signos más comunes incluyen dolor torácico, anomalías en el ritmo cardíaco y síntomas de insuficiencia cardíaca. Esta condición se relaciona con una actividad elevada de la enfermedad, y la gran mayoría de casos (97%) se asocia con el compromiso de otros órganos. El gold standard para su diagnóstico es la biopsia mioendocárdica, sin embargo, en la mayoría de las ocasiones no es necesario recurrir a esta prueba pudiéndose establecer un diagnóstico con las pruebas comentadas previamente y confirmándose mediante RMN cardíaca.

El tratamiento se realiza con corticoesteroides, inmunosupresores como Ciclofosfamida o Rituximab en casos graves y terapia de protección cardíaca con betabloqueantes, IECAS y diuréticos, así como tratamiento de las complicaciones que puedan aparecer (arrítmicas, insuficiencia cardíaca, shock cardiogénico...) y prevención del resto de FRCV.

Su pronóstico es variable pues depende de múltiples factores como son la forma de presentación y etapa de la enfermedad, pudiendo alcanzar una mortalidad de aproximadamente un 20% en los casos de miocarditis aguda lúpica no fulminante. Esto remarca la necesidad de una sospecha temprana que permita iniciar el tratamiento inmunosupresor lo antes posible, reduciendo así la posible aparición de complicaciones pues, además de sus manifestaciones cardíacas agudas, estas enfermedades pueden predisponer a eventos cardiovasculares graves a largo plazo, lo que subraya la importancia de una atención integral y un seguimiento cuidadoso en estos pacientes.

Puntos destacados

Este caso muestra la alta complejidad de las enfermedades autoinmunes que no solo reside en su actividad clínica, sino también en su impacto como FRCV, aumentando la probabilidad y la rapidez de eventos tromboticos en comparación con los FRCV convencionales.

Ilustraciones, figuras y tablas

-

Bibliografía

1. González María Eugenia, Fernández Amparo, Vilaseca Cecilia, Borrás Lila, Vignolo Washington, Layerle Bernardo. Miocarditis lúpica. Reporte de un caso. *Rev.Urug.Cardiol.* [Internet]. 2022 Jun. 37(1): e706.
2. Lopez-Pedraza C, Aguirre-Zamorano MÁ, Pérez-Sánchez C. Mecanismos de aterosclerosis y enfermedad cardiovascular en el síndrome antifosfolípido y el lupus eritematoso sistémico. *Alternativas terapéuticas. Med Clin (Barc)* [Internet]. 2017;149(4):160–9.
3. Rúa-Figueroa I, López-Longo FJ, Calvo-Alén J, Galindo-Izquierdo M, Loza E, García de Yébenes MJ, et al. Registro nacional de pacientes con lupus eritematoso sistémico de la Sociedad Española de Reumatología: objetivos y metodología. *Reumatol Clin* [Internet]. 2014.

Aprobación ética

-

Consentimiento del paciente

No precisa



775/127. COMA MIXEDEMATOSO EN PACIENTE AÑOSO: EL PAPEL FUNDAMENTAL DE LA ADHERENCIA TERAPÉUTICA

Autores:

Pérez Crespo Gilabert, J.¹, Rodríguez Rodríguez, M.², Montes Romero, J.³, Martínez Romero, I.⁴, Galdeano Escáñez, A.⁵

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería, (3) Especialista en Medicina Interna. Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería, (4) Residente de Medicina interna en Hospital Universitario Torrecárdenas, Almería (Almería), (5) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería

Resumen:

El coma mixedematoso es una emergencia endocrina poco frecuente causada por un estado de hipotiroidismo severo, con alta mortalidad inicial. Afecta principalmente a mujeres mayores. Destaca la importancia del reconocimiento temprano y manejo urgente para mejorar resultados y reducir mortalidad en pacientes de alto riesgo. Este caso de una mujer de 74 años subraya la necesidad de considerar el hipotiroidismo descompensado en pacientes mayores con síntomas inespecíficos. La mala adherencia al tratamiento contribuyó al desarrollo del coma mixedematoso. La atención temprana y tratamiento adecuado, incluido el tratamiento sustitutivo tiroideo intravenoso permitió la resolución completa del cuadro.

Palabras clave

Myxedema; Hypothyroidism

Cuerpo del artículo

Introducción

El coma mixedematoso es una emergencia endocrina poco frecuente que se produce como consecuencia de un estado de hipotiroidismo severo. Presenta una alta mortalidad inicial, de hasta el 40%, que ha disminuido al 20-25% gracias a los avances en terapia intensiva. Afecta principalmente a mujeres de edad avanzada (1). Existen una serie de posibles factores precipitares como el infarto de miocardio, sangrado gastrointestinal o algunos fármacos, pero la adherencia al tratamiento con levotiroxina sigue siendo el factor principal para prevenir esta complicación.

Presentamos el caso de una mujer de 74 años con coma mixedematoso, cuyo hipotiroidismo previo no fue tratado adecuadamente debido a mala adherencia terapéutica. Ingresó en urgencias con clínica de disartria, rigidez muscular y bradicardia, con escasa mejoría clínica en las primeras 48 horas. Este caso resalta la importancia del reconocimiento temprano y el manejo urgente del coma mixedematoso para mejorar los resultados clínicos y reducir la mortalidad en poblaciones de alto riesgo como las personas mayores con hipotiroidismo no controlado.

Historia clínica

Presentamos el caso de una mujer de 74 años con antecedentes personales de dislipemia, hipertensión arterial, hipotiroidismo, ictus isquémico en la arteria cerebral media (ACM) derecha de



etiología aterotrombótica con hemiparesia residual izquierda leve y neoplasia de sigma intervenida. Como consecuencia de este ictus isquémico la paciente era dependiente

para la mayor parte de las actividades básicas de la vida diaria, aunque era capaz de deambular con ayuda de un andador, y presentaba un deterioro cognitivo moderado. Su tratamiento habitual consistía en enalapril 5 mg cada 24 horas, levotiroxina 75 mcg por la mañana, rosuvastatina 10 mg con ezetimiba 10 mg cada 24 horas y clopidogrel 75 mg cada 24 horas.

La paciente es llevada a urgencias por presentar un síncope en el domicilio con deterioro neurológico asociado consistente en disartria, parálisis facial izquierda y plejía de miembro inferior izquierdo. Durante su estancia en urgencias se produce una mejoría parcial de la clínica, aunque persiste la parálisis facial y disartria moderada.

En la exploración realizada en urgencias se objetivó fiebre de 38°C, leve disnea con insuficiencia respiratoria aguda que precisó oxigenoterapia suplementaria. Además, destacaba la presencia de macroglosia que condicionaba un estridor alto. A la auscultación

presentaba tonos rítmicos, bradicárdicos, sin soplos, con murmullo vesicular conservado con ruidos de sibilantes a nivel de vía aérea superior. Respecto a la exploración neurológica, la paciente se encontraba alerta, obedecía órdenes, pero no respondía a preguntas. No se objetivaba alteración campimétrica por confrontación y la mirada conjugada horizontal estaba conservada. Presentaba parálisis facial central izquierda leve, con profusión lingual hacia fuera y disartria severa. La hemiparesia izquierda ya era conocida, con fuerza disminuida ya que elevaba contra gravedad, pero claudicaba en menos de 5 segundos. La sensibilidad aparentemente estaba conservada, pero presentaba cierta negligencia e inatención izquierda. La marcha no se pudo explorar en urgencias y el reflejo cutáneo plantar era flexor de forma bilateral.

Pruebas complementarias

Dada la clínica de focalidad neurológica que presentaba la paciente se solicitó valoración urgente por parte de Neurología en urgencias, que estableció que la paciente presentaba un NIHSS de 7 puntos por lo que se activó el código ictus y se realizó un TAC y angioTAC de cráneo en los que no se identificó oclusión de grandes vasos pero sí presentaba un área de encefalomalacia residual extensa en territorio de ACM derecha, aunque esta área ya se había descrito en otras pruebas de imagen previas. En la analítica realizada en urgencias destacaba un leve deterioro de la función renal, presentando una creatinina de 1.22 mg/dl

(rango normal 0.51-0.95 mg/dL) siendo su basal de 1 mg/dL, leucocitosis con neutrofilia (10.100 leucocitos/ μ l con 9270 neutrófilos/ μ l) y elevación de dímero-D (4183 ng/mL siendo el rango normal entre 0 y 500 ng/mL). Dado que la clínica inicial había sido un síncope y la paciente presentaba insuficiencia respiratoria aguda y elevación del dímero-D se realizó un angioTAC de tórax descartándose un tromboembolismo pulmonar.

Ante estos hallazgos, se orientó el cuadro clínico como una posible crisis epiléptica en el contexto de un proceso infeccioso de origen respiratorio en una paciente con gran área de encefalomalacia hemisférica derecha. Se inició tratamiento con antibioterapia empírica y anticomiciales y se procedió al ingreso a cargo de Medicina Interna para continuar evolución y tratamiento.

Evolución

Durante el ingreso la paciente tuvo una evolución inicial tórpida. Continuó con clínica de insuficiencia respiratoria aguda y ruidos de sibilantes de vías altas que se interpretaron como crisis de broncoespasmo y fueron tratadas con dosis altas de glucocorticoides, con escasa mejoría. Se solicitó valoración por Otorrinolaringología para valorar la integridad de la vía aérea superior así como realización de TAC de cuello, no encontrándose patología que justificara la clínica. Además,



a nivel neurológico presentó un deterioro progresivo del nivel de conciencia, encontrándose estuporosa, poco reactiva a estímulos tanto físicos como dolorosos, en un corto periodo de tiempo. Se escaló la antibioterapia de amplio espectro para tratar una posible situación de sepsis y se realizó una analítica completa objetivándose una tirotropina con valor igual a 34.944 $\mu\text{UI}/\text{mL}$ (rango normal 0.380 - 5.33 $\mu\text{UI}/\text{mL}$), tiroxina 0.34 ng/dL (rango normal 0.54 - 1.24 $\mu\text{UI}/\text{mL}$), anticuerpos antitiroglobulina con un valor superior a 2425 UI/mL (rango normal 0.9 - 4 UI/mL), anticuerpos antiperoxidasa tiroidea 914.7 UI/mL (rango normal 0.2-9 UI/mL). Ante estos hallazgos se volvió a historiar a los familiares quienes confirmaron que la paciente llevaba más de un mes sin tomar la levotiroxina prescrita. Se inició tratamiento con levotiroxina intravenosa y la paciente presentó una mejoría progresiva del nivel de conciencia y resolución en general de todo el cuadro clínico, pudiendo ser dada de alta en los siguientes días.

Diagnóstico

Coma mixedematoso

Discusión y conclusiones

La clínica clásica de esta patología consiste en letargia, con un empeoramiento progresivo del nivel de conciencia hasta alcanzar el coma, con insuficiencia respiratoria e hipotermia (2). En el caso presentado, aunque el paciente exhibía características clínicas y hallazgos de laboratorio típicos de hipotiroidismo descompensado, no se consideró esta enfermedad de inicio debido a su baja frecuencia. A menudo, sólo se plantea si el médico ha visto un caso similar antes o si hay antecedentes de patología tiroidea (3). Otro problema añadido es que las pruebas analíticas de función tiroidea no suelen estar disponibles de forma urgente y los resultados pueden demorarse días. Además en algunos centros puede ser difícil disponer de la presentación intravenosa de levotiroxina. La administración enteral puede ser una alternativa, pero puede ocasionar efectos secundarios a nivel digestivo (4). Es esencial considerar estos desafíos al diagnosticar y tratar el hipotiroidismo descompensado.

Puntos destacados

La falta de una historia médica completa y la presencia de síntomas poco específicos pueden dificultar el diagnóstico. Además, es importante considerar la posibilidad de que el paciente no esté siguiendo correctamente el tratamiento recomendado.

Ilustraciones, figuras y tablas

No

Bibliografía

1. Rodríguez I, Fluiters E, Perez-Mendez L, Luna R, Paramo C, Garcia-Mayor R. Factors associated with mortality of patients with myxoedema coma: prospective study in 11 cases treated in a single institution. *Journal of Endocrinology*. 2004 Feb 1;180(2):347–50.
2. Hampton J. Thyroid Gland Disorder Emergencies. *AACN Advanced Critical Care*. 2013;24(3):325–32.
3. Acharya R, Cheng C, Bourgeois M, Masoud J, McCray E. Myxedema Coma: A Forgotten Medical Emergency With a Precipitous Onset. *Cureus*. 2020 Sep 16
4. Ramírez-Calderón F. Coma mixedematoso, reporte de caso. *Revista de la Facultad de Medicina Humana*. 2019 Jul 10;19(3):86–94.



Aprobación ética

No requirió aprobación ética

Consentimiento del paciente

No requirió consentimiento del paciente

775/128. EL IMPORTANTE PAPEL DE LOS FÁRMACOS ANÁLOGOS DEL RECEPTOR GLP-1 EN LA DM2 Y SUS SECUELAS COMO LA ENFERMEDAD RENAL DIABÉTICA Y LA OBESIDAD

Autores:

Maureen Ron Astudillo, L.¹, Martínez Ibáñez, V.¹, Fernández Casañas, J.²

Centro de Trabajo:

(1) Residente de 1er año de Medicina Interna. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga,
(2) Residente de 3er año de Medicina Interna. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga

Resumen:

Se presenta el caso de una mujer de 65 años con mal control metabólico y glucémico, en la que por medio del ajuste de su tratamiento y las modificaciones del estilo de vida, se consiguieron alcanzar unos objetivos establecidos de forma individualizada, logrando un mejor control metabólico, del peso y la glucemia.

Palabras clave

Diabetes mellitus, iSGLT2, arGLP-1

Cuerpo del artículo

Introducción

La diabetes mellitus es una enfermedad crónica producida por una alteración en la secreción de insulina, asociada a una resistencia periférica a su acción. Los niveles elevados de glucemia producen graves daños a nivel sistémico, especialmente en nervios y vasos sanguíneos. Por ello, resulta fundamental promover un buen control glucémico (1).

Caso Clínico

Mujer de 65 años, con hipertensión arterial (HTA), dislipemia e hipercolesterolemia, obesidad tipo I y diabetes mellitus tipo II (DM2), diagnosticada hace 20 años. Presenta dificultad para la deambulación por una lesión en la pierna izquierda tras un accidente de tráfico años atrás.

Fue derivada desde atención primaria a la consulta de Medicina Interna por mal control diabético, presentando en varias ocasiones episodios de hipoglucemia. Su tratamiento se trataba de Insulina Degludec 80 UI en la noche, 20 UI de insulina Lispro antes de la cena y metformina 850 mg dos veces al día.

En la primera consulta se registró un peso de 75.6 kg, talla 155 cm (IMC: 31.47 kg/m²), presión arterial (TA) 150/90 mmHg, y una exploración física sin hallazgos patológicos. Analíticamente el hemograma era normal. Glucosa en ayunas de 131 mg/dl, creatinina 1.13 mg/dl, FG CKD-EPI 43



ml/min, LDL 182 mg/dl, triglicéridos (TG) 403 mg/dl, TSH 1.8 uU/ml y HbA1c 8.8%. Orina con albuminuria 1006 mg/dl, proteinuria 157 mg/dl y proteína/creatinina 1896.14 mg/dl. Se intentó optimizar el tratamiento pautando insulina Degludec 40 UI en el desayuno y 30 UI en la cena, insulina Lispro 10 UI antes de cada comida, olmesartán 40 mg/Amlodipino 10 mg/ hidroclorotiazida 25 mg en el desayuno y atorvastatina 40 mg/ Ezetimiba 10 mg.

En la revisión, tras 3 meses, refería menos baches hipoglucémicos. Se objetivó una pérdida ponderal de 1 kg, TA 140/80 mmHg. En la analítica de control se apreció una mejoría del perfil glucémico (glucosa en ayunas 99 mg/dl, HbA1c 7.5%), además del lipídico, con reducción de más del 50% de LDL (TG 237 mg/dl, LDL 99 mg/dl), orina con bacteriuria, hematuria 4148 hem/μl y persistencia de la proteinuria con albuminuria de 1730 mg/dl, cociente albúmina/creatinina 2720 mg/dl. Además, en el hemograma apareció una anemia microcítica normocrómica (Hb 10.8 mg/dl, VCM 73 fL y Hto 33%), por lo que se pautó hierro oral, manteniendo el resto del tratamiento igual dada la mejoría clínica y analítica. Ante la persistencia de la albuminuria se realizó una interconsulta con nefrología.

En la siguiente revisión, 3 meses más tarde, había comenzado seguimiento con nefrología siendo diagnosticada de ERC G4aA3 con albuminuria por probable enfermedad renal diabética. Se realizó una ecografía abdominal sin alteraciones significativas. Se registró un peso de 74.9 kg y TA 150/70 mmHg. En alguna ocasión se le había olvidado la administración de insulina. En la analítica de control destacaba glucosa en ayunas de 140 mg/dl, creatinina 1.29 mg/dl, FG CKD-EPI 43 ml/min, TG 293 mg/dl, LDL 79 mg/dl y HbA1c 9.7%. Presentaba proteinuria y albuminuria de 1830 mg/dl. Se hizo hincapié en la importancia de la adherencia terapéutica y se pautó dulaglutida una inyección subcutánea semanal, en dosis ascendente según tolerancia, y dapaglifozina 5 mg / metformina 850 mg dos veces al día, debido a sus beneficios cardiovasculares y renales. Además, se añadió espironolactona 25 mg diario para reducir la TA y, de manera indirecta por su efecto nefroprotector.

Cinco meses más tarde, no había tenido episodios de hipoglucemia. Presentaba un peso de 66 kg (IMC: 27.47 kg/m²) y TA 130/70 mmHg. Analíticamente el hemograma era normal. Glucemia en ayunas de 65 mg/dl, HbA1c 7.5%, creatinina 1.1 mg/dl, FG CKD-EPI 49 ml/min., TG 162 mg/dl, LDL 70 mg/dl, albuminuria 500 mg/dl, cociente albúmina/creatinina 870 mg/dl.

La optimización del tratamiento con ar-GLP1 e iSGLT2, junto al tratamiento hipolipemiante y antihipertensivo, permitió conseguir un mejor control glucémico y lipídico, una notable disminución del peso y de la albuminuria, y una reducción de los factores de riesgo cardiovascular.

Discusión y conclusiones

La diabetes mellitus se ha convertido en un problema de salud pública y su prevalencia sigue aumentando (2). En su patogénesis, comparte características genéticas y ambientales con la obesidad. El aumento del tejido adiposo y la acumulación excesiva de determinados nutrientes y metabolitos produce una alteración del equilibrio metabólico, una disminución de células beta funcionales y una elevación de la glucemia (3). Por ello, en pacientes con sobrepeso u obesidad, el control del peso resulta fundamental.

Cabe mencionar la repercusión de la hiperglucemia crónica en el deterioro del FG, siendo capaz de desarrollar albuminuria e incluso una enfermedad renal terminal. Además, la albuminuria es un factor de riesgo independiente asociado a la enfermedad cardiovascular como ha sido demostrado en ensayos como PREVEND (Prevention of Renal and Vascular End stage Disease) o MONICA (Monitoring Trends and Determinants of Cardiovascular Diseases) (4).

En cuanto al tratamiento, los ar-GLP1 son análogos sintéticos del GLP-1 nativo humano que estimulan la secreción de insulina, suprimen la de glucagón dependiente de glucosa, retrasa el vaciado gástrico y disminuye el apetito. Reducen la HbA1c entre 0,6 y 1,2%, produce una marcada reducción de



peso y reduce el riesgo cardiovascular. No tienen metabolismo renal predominante, por lo que el FG no repercute en su farmacocinética. Además, está en desarrollo el ensayo FLOW con semaglutida subcutánea, cuyo objetivo principal es estudiar su impacto sobre los eventos renales (5). Aunque, múltiples estudios sugieren que, sobre todo en combinación con iSGLT2, presenta un efecto nefroprotector en diabéticos, disminuyendo la albuminuria gracias a su efecto sobre la reducción del peso, mejoría del control glucémico y las propiedades renales antiinflamatorias y antifibróticas (6).

Por otra parte, los iSGLT2, bloquean la reabsorción tubular proximal de glucosa, reducen la HbA1c en torno a un 1%. Presenta una reducción ponderal en los primeros meses de 2-3 kg, y su efecto natriurético reduce las cifras de TA aproximadamente 5 mmHg. Su eficacia metabólica se ve disminuida con la reducción del FG. Su efecto beneficioso va más allá del control metabólico, de manera que se pueden prescribir con FGe de hasta 20-25 ml/min/1,73m². Consiguen una reducción de la proteinuria del 30-50% y un enlentecimiento en la progresión de enfermedad renal (5).

El ensayo EMPA-REG OUTCOME (Empagliflozin Cardiovascular Outcome Event Trial en pacientes con diabetes de tipo 2), LEADER (Liraglutida Effect and Action in Diabetes: Evaluation of Cardiovascular Outcome Results), y SUSTAIN-6 para evaluar los resultados cardiovasculares y otros resultados a largo plazo con semaglutida, mostraron una reducción del riesgo cardiovascular global. Además, empagliflozina se ha convertido en el primer fármaco hipoglucemiante indicado para reducir el riesgo de muerte cardiovascular en adultos con DM2 y enfermedad cardiovascular (7).

A pesar de los beneficios mencionados, estos tratamientos no quedan exentos de producir reacciones adversas. La más frecuente de los iSGLT2 es la candidiasis genitourinaria (debido a su mecanismo glucosúrico). Mientras que los ar-GLP1 pueden producir reacciones cutáneas en el punto de inyección o síntomas gastrointestinales (10-50% de los pacientes) (5).

Como conclusión, la terapia combinada con dulaglutida y empagliflozina se muestra en este caso como alternativa eficaz para el control del peso, con reducción notable de la albuminuria, mejorando el FG y el control glucémico. No obstante, se requieren estudios que aporten más evidencia sobre el papel de los ar-GLP1 como tratamiento nefroprotector y antiproteinúrico en pacientes con enfermedad renal crónica.

Puntos destacados

La diabetes mellitus se trata de una patología muy prevalente y en muchas ocasiones infradiagnosticada e infravalorada en cuanto a la cantidad de complicaciones que es capaz de producir y por tanto, en muchas ocasiones prevenir.

Ilustraciones, figuras y tablas

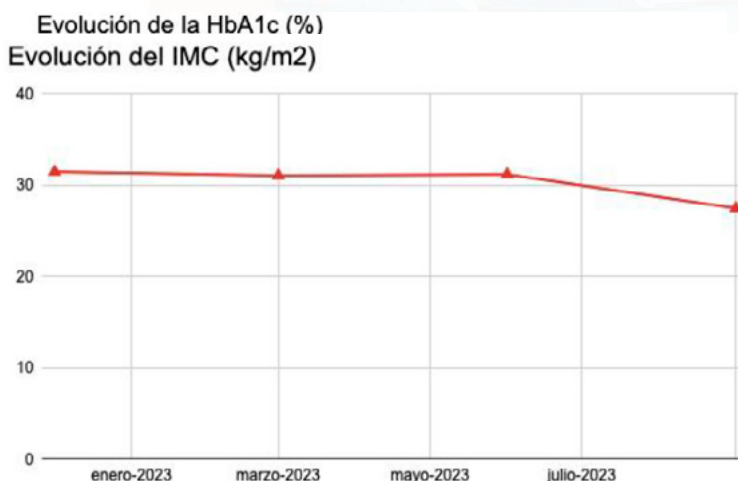


Figura 2: Evolución IM (kg/m²)

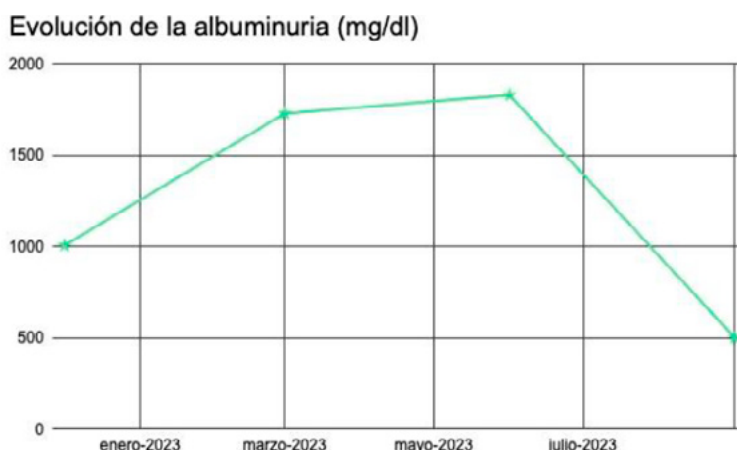


Figura 3: Evolución albuminuria (mg/dl)

Bibliografía

1. Ong KL, Stafford LK, McLaughlin SA, et al. Global, regional, and national burden of diabetes from 1990 to 2021, with projections of prevalence to 2050: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2021. *Lancet*. 2023;402:203.
2. Russo MP, Grande-Ratti MF, Burgos MA, Molaro AA, Bonella MB. Prevalence of diabetes, epidemiological characteristics and vascular complications. *Prevalencia de diabetes, características epidemiológicas y complicaciones vasculares*. *Arch Cardiol Mex*. 2023;93(1):30-36. doi:10.24875/ACM.21000410
3. Ruze R, Liu T, Zou X et al. Obesity and type 2 diabetes mellitus: connections in epidemiology, pathogenesis, and treatments. *Front. Endocrinol*. 2023. 14:1161521. doi: 10.3389/fendo.2023.1161521
4. Vergara Arana A, Martínez Castela A, Gorriz Teruel JL, et al. Enfermedad Renal Diabética: Albuminuria y Progresión. En: Lorenzo V., López Gómez JM (Eds). *Nefrología al día*. ISSN: 2659-2606. Disponible en: <https://www.nefrologiaaldia.org/292>
5. Nefro 2 Arroyo D, Goicoechea Diezandino M. Fármacos antidiabéticos en la Enfermedad Renal Crónica. En: Lorenzo V., López Gómez JM (Eds). *Nefrología al día*. ISSN: 2659-2606. Disponible en: <https://www.nefrologiaaldia.org/512>
6. Gerstein HC, Colhoun HM, Dagenais GR, et al. Dulaglutide and renal outcomes in type 2 diabetes: an exploratory analysis of the REWIND randomised, placebo-controlled trial. *Lancet*. 2019;394(10193):131-138. doi:10.1016/S0140-6736(19)31150-X
7. Warshauer JT, Bluestone JA, Anderson MS. *New Frontiers in the Treatment of Type 1 Diabetes*. Elsevier. 2020;31(1):46-61. DOI:<https://doi.org/10.1016/j.cmet.2019.11.017>

Aprobación ética

No necesario

Consentimiento del paciente

No necesario



775/129. SÍNDROME CEREBELOSO ASOCIADO A SÍNDROME DE SJÖGREN

Autores:

Viñolo Díaz, L.¹, Olea Rodríguez, P.², Galdeano Escanez, A.¹, Urquizar Ayén, A.², Martínez Romera, I.²

Centro de Trabajo:

(1) Médico Especialista en Familia y Comunidad. Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería, (2) Médico Especialista en Familia y Comunidad. Hospital Torrecárdenas. Almería

Resumen:

Mujer de 59 años presenta cuadro cerebeloso subagudo de 8 meses de evolución. Debutó con disartria escándida y cuadro vertiginoso, evolucionando a disimetría severa de cuatro extremidades con disfagia, disartria y alteración del seguimiento sacádico ocular. Como antecedentes personales a destacar cáncer de mama con polineuropatía periférica axonal secundaria a quimioterapia y síndrome de Sjögren(SS). Los anticuerpos antineuronales fueron negativos y el PET-TC normal. Los anticuerpos anti-La(SSB) se encontraron en sangre y los anti-Ro52(SSA) tanto en sangre como en líquido cefalorraquídeo(LCR). En resonancias magnéticas craneales(RMN) sucesivas se evidenció atrofia cerebelosa progresiva. Se decidió tratamiento con inmunoglobulinas periódicas, con estabilización clínica. Palabras clave cerebelo Sjögren anti-Ro(SSA) IGIV

Cuerpo del artículo

Mujer de 59 años que comienza con cuadro de alteración de la marcha dificultad para articular el lenguaje y torpeza para manipular objetos con ambos miembros superiores. Evoluciona de forma progresiva con empeoramiento de los síntomas a disimetría severa de cuatro extremidades, disartria, disfagia, cuadro vertiginoso de náuseas y vómitos y alteración de la movilidad ocular.

Antecedentes personales.

- Alérgica a tetramicina, posible neutropenia post-metamizol.
- Cáncer de mama izquierdo en el año 2000 tratado con tumorectomía, quimioterapia y radioterapia. Recidiva en 2015 (cáncer intraductal de alto grado de tipo sólido) tratado con mastectomía y comenzó tratamiento con tamoxifeno. Recaída de adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales en 2018. Recaída a nivel pulmonar (lóbulo medio y lóbulo inferior izquierdo) en noviembre de 2020. Patología autoinmune: síndrome de Sjögren con anticuerpos ANA positivos con patrón moteado y anticuerpos anti-Ro y anti-La positivos diagnosticado en 2016; hipotiroidismo autoinmune; sacroileítis bilateral con HLAB27 negativo; gammapatía monoclonal de significado incierto.
- Patología tiroidea: bocio multinodular (2005) con gammagrafía tiroidea. Adenoma folicular en 2013.
- Patología digestiva: enfermedad de Crohn ileal con patrón estenosante; Pólipo adenomatoso colónico 2012.
- Quiste ovárico derecho.
- Intervenciones quirúrgicas: pólipo endometrial.

Exploración física



En Urgencias se objetiva disartria escándida, disimetría en la maniobra dedo-nariz bilateral de predominio izquierdo. Marcha con ataxia severa de pequeños pasos, camina con ayuda bilateral. Reflejos miotáticos conservados. Reflejo cutáneo plantar flexor bilateral.

Pruebas complementarias.

- Analítica de sangre: destaca LDH 510 U/L, GGT 217 U/L, GPT 63 U/L, GGT 50 U/L, ferritina 732,6 ng/ml, PCR 0,65 mg/dl, IgG 2584 mg/dl, Hb 10 g/dl, ANA positivo patrón granular, anticuerpo anti-Ro y anti-La positivos.
- LCR: bioquímica normal, anticuerpos antineuronales negativos, anticuerpo anti-Ro positivo.
- PET-TC no se observan captaciones del radiotrazador sospechosas de malignidad.
- RMN craneal: atrofia de vérmix con hiperintensidad T2 y Flair en cerebelo superior, pedúnculos cerebelosos y protuberancia. Sugestivo de síndrome paraneoplásico.

Diagnóstico.

A pesar de que los cuadros cerebelosos subagudos progresivos son una presentación típica de un proceso paraneoplásico, en este caso no se encontró proceso neoplásico primario ni recaída de los previos de la paciente. Esto, junto a la presencia en LCR de Ac anti-Ro fuertemente positivos, llevó al diagnóstico de síndrome cerebeloso disimmune relacionado con SS sistémico.

Tratamiento.

Se decidió iniciar el tratamiento inmunosupresor con corticoides, sin objetivar mejoría ni estabilización clínica. Más tarde, se emplearon inmunoglobulinas intravenosas periódicas con las que se consiguió estabilización clínica. Además, se utilizó rituximab como tratamiento inmunosupresor de base, con el que tras los ciclos de 2023 se objetiva una leve mejoría clínica.

Evolución:

A los 6 meses, tras tratamiento con CTC: la paciente presenta disartria severa con voz escándida. Se moviliza en silla de ruedas, temblor de reposo de ambas manos con predominio izquierdo, hipomimia, temblor intencional, rigidez de predominio en codos. Nistagmus multidireccional. Disimetría severa en maniobra dedo-nariz y talón rodilla de las cuatro extremidades. Al año, tras tratamiento con IGIV y Rituximab: se objetiva mejoría clínica respecto a la disfagia. Es capaz de mantener posición corporal y la bipedestación.



Discusión y Conclusiones.

El cerebelo es un órgano complejo del SNC que está involucrado en operaciones sensitivo-motoras, tareas cognitivas y procesos afectivos (R). Durante más de 200 años se consideró que el cerebelo participaba únicamente en el control motor gracias al trabajo de Jean Marie Pierre Flourens (R) donde describió como se afectaba la coordinación en el vuelo de una paloma tras lesionarle el cerebelo. Actualmente se ha recontextualizado el síndrome cerebeloso en síndrome motor cerebeloso, síndrome cerebeloso vestibular y síndrome cognitivo afectivo cerebeloso (R). Yang H. et al, realizó una revisión en su hospital de Beijing en el que encontró a cinco pacientes con afectación cerebelosa por el SS de los 1571 pacientes ingresados que padecían esta enfermedad (R). Todos los pacientes presentaban ataxia de la marcha, como presentaba nuestra paciente. La dismetría de extremidades y el nistagmo estuvo presente en dos y tres pacientes. La atrofia cerebelosa fue el hallazgo más destacado en la RMN y estuvo presente en cuatro pacientes. Se utilizó como terapia inmunosupresora corticoides, micofenolato de mofetilo, ciclofosfamida e hidroxiclороquina, incluso en tres de ellos se usaron inmunoglobulinas. Después de estos tratamientos, tres pacientes continuaron con manifestaciones cerebelosas y dos pacientes se encontraron en remisión. Se describió una serie de 14 casos (R) donde se encontraron signos cerebelosos en 5/14, mostrando 4 de ellos atrofia cerebelosa en imagen. La respuesta al tratamiento inmuosupresor (corticoterapia, rituximab, inmunoglobulinas) en todos fue variable.

La afectación del SNC debido a Síndrome de Sjögren sistémica es una afectación rara y poco frecuente. Sin embargo, ante un paciente con antecedente de este síndrome y que padezca una enfermedad del SNC habría que añadir en el peticionario de los anticuerpos antineuronales los anticuepros anti-Ro, principalmente. Podría sugerirse que los anticuerpos anti-Ro se utilicen como biomarcador para la afectación del SNC en el síndrome de Sjögren, pero en la literatura aún no se han descrito cuáles son los mecanismos moleculares y patológicos detrás de estos anticuerpos, por lo que se requieren más investigaciones para aclarar estas asociaciones.

Puntos destacados

.

Ilustraciones, figuras y tablas

2 fotos de pruebas de imagen

Bibliografía

1. Jaques CS, de Moraes MPM, Silva EAR, et al. *Caracterización de la ataxia en el síndrome de Sjögren. Revista de Neurología, Neurocirugía y Psiquiatría 2020; 91: 446-448.*
2. Carvajal Alegria G, Guellec D, Mariette X on behalf of the Assessment of Systemic Signs and Evolution in Sjögren's Syndrome (ASSESS) group, et al. *Epidemiology of neurological manifestations in Sjögren's syndrome: data from the French ASSESS Cohort RMD Open 2016;2:e000179. doi: 10.1136/rmdopen-2015-000179*
3. Keiko Mori, Masahiro Iijima, Haruki Koike, Naoki Hattori, Fumiaki Tanaka, Hirohisa Watanabe, Masahisa Katsuno, Asako Fujita, Ikuko Aiba, Akihiko Ogata, Toyokazu Saito, Kunihiko Asakura, Mari Yoshida, Masaaki Hirayama, Gen Sobue, *The wide spectrum of clinical manifestations in Sjögren's syndrome-associated neuropathy, Brain, Volume 128, Issue 11, November 2005.*



4. *Delalande, Sophie; de Seze, Jérôme; Fauchais, Anne-Laure; Hachulla, Eric; Stojkovic, Tanya; Ferriby, Didier; Dubucquoi, Sylvain; Pruvo, Jean-Pierre; Vermersch, Patrick; Hatron, Pierre-Yves. Neurologic Manifestations in Primary Sjögren Syndrome. A Study of 82 Patients*
5. *Yang, H., Sun, Y., Zhao, L. et al. Afectación cerebelosa en pacientes con síndrome de Sjögren primario: diagnóstico y tratamiento. Clin Rheumatol 37, 1207-1213 (2018).*
6. *Zeynep Özözen Ayas, Dilcan Kotan, Yesim Güzey Aras,*
7. *Autoimmune neurological syndromes associated limbic encephalitis and paraneoplastic cerebellar degeneration,*
8. *Neuroscience Letters, Volume 632, 2016, Pages 187-191.*
9. *Bodranghien F, Bastian A, Casali C, Hallett M, Louis ED, Manto M, Mariën P, Nowak DA, Schmahmann JD, Serrao M, Steiner KM, Strupp M, Tilikete C, Timmann D, van Dun K. Consensus Paper: Revisiting the Symptoms and Signs of Cerebellar Syndrome. Cerebellum. 2016 Jun;15(3):369-91.*

Aprobación ética

.

Consentimiento del paciente

.

775/131. SÍNDROME DE SJÖGREN DE DEBUT ATÍPICO

Autores:

Muñoz, M.¹, Muriel Moya, A.², Miranda Sancho, E.²

Centro de Trabajo:

(1) *Residente de Medicina Interna. Hospital Punta de Europa. Algeciras. Cádiz,* (2) *Especialista en Medicina Interna. Hospital Punta de Europa. Algeciras. Cádiz*

Resumen:

Varón de 66 años que presenta debilidad progresiva en las extremidades. La exploración neurológica muestra debilidad muscular y reflejos abolidos. Se le otorga un juicio clínico inicial de polineuropatía sensitivo-motora, que inicialmente responde al tratamiento. Sin embargo, recae tres meses después presentando de nuevo la debilidad en las extremidades inferiores. En este momento se completa su anamnesis y se solicitan más pruebas complementarias ampliando así el diagnóstico diferencial de sospecha. Estas revelan positividad de AntiRo, sospechándose así un síndrome de Sjögren para el cual se completó el estudio y se pautó tratamiento. Actualmente se encuentra en seguimiento.

Palabras clave

Polineuropatía; Sjögren; Xerostomía;



Cuerpo del artículo

Introducción:

Varón de 66 años que refiere cuadro de debilidad en las cuatro extremidades.

Historia Clínica:

Como antecedentes personales, el paciente no presenta ninguna alergia conocida a medicamentos. Es hipertenso y diabético tipo 2, además de presentar hiperuricemia. Como otros antecedentes médicos a destacar, el paciente sufría de síndrome ansioso-depresivo.

Su tratamiento habitual lo formaban: Olmesartán 40mg/Hidroclorotiazida 12,5mg/Amlodipino 10mg; Vildagliptina 50mg/Metformina 850mg; Repaglidina 1 mg; Empaglifozina 10mg; Omeprazol 20mg; Alopurinol 100mg; Vardenafilo a demanda.

Se trata de un paciente que ingresa por un cuadro de unos dos días de evolución, de debilidad que comienza a ser distal en las cuatro extremidades pero que evoluciona a proximal, llegando a resultar incapacitante. Acompañado de sensación de acorchamiento en ambas manos sin otra sintomatología acompañante.

No refiere dolor torácico, no fiebre, no disfagia, no alteración visual, no dolor, no otra sintomatología por O/A.

A la exploración el paciente presenta buen estado general, se encuentra hemodinámicamente estable, consciente, orientado y colaborador, eufónico en reposo. El examen físico destaca una alteración del balance muscular siendo este de 1/5 proximal y 2/5 distal en las cuatro extremidades además de reflejos osteotendinosos abolidos de manera generalizada, siendo el resto normal.

Pruebas Complementarias:

Se solicitan durante el ingreso una serie de pruebas complementarias, como son analítica, radiografía de tórax, estudio de LCR y TC de cráneo que resultan dentro de la normalidad. Ante la normalidad de las pruebas anteriores y por sospecha de polineuropatía tipo Guillain-Barré, se solicitan una RMN de cráneo que muestra leves cambios de enfermedad cerebro-vascular crónica, además de un EMG, con hallazgos compatibles con polineuropatía de tipo desmielinizante de predominio motor de miembros tanto superiores como inferiores, simétrica y de grado leve-moderada.

Evolución y Diagnóstico:

Ante estos hallazgos, se propuso de juicio clínico el síndrome de Guillain Barre de subtipo sensitivo-motor y se inició tratamiento con 40 g al día de flebogamma iv durante 5 días, obteniendo una buena respuesta e incluso siendo el paciente capaz de deambular con ayuda de andador. Por lo que se le da el alta a domicilio con tratamiento en pauta descendente con Metilprednisolona de 4mg.

El paciente presenta una buena evolución en domicilio, siendo prácticamente independiente para actividades básicas e instrumentales y deambulando con andador sin precisa ayuda.

A los tres meses aproximadamente del alta, el paciente ingresa de nuevo, tras haber sufrido caída en domicilio en relación con cuadro de debilidad en miembros inferiores de similares características al que ya había presentado anteriormente.

En esta ocasión el paciente presenta de nuevo buen estado general, presentando debilidad en miembros inferiores con balance muscular de 3/5 que imposibilita la marcha, siendo el resto de su exploración normal.

Ante la recurrencia y la no resolución total del cuadro, siendo el paciente previamente independiente, se interroga de nuevo al paciente y ampliar el estudio analítico incluyendo perfil metabólico y de



autoinmunidad, para el diagnóstico diferencial con cualquier patología infecciosa, autoinmune-inflamatoria, metabólica o tóxica.

El paciente no refiere ningún cambio en su rutina, lleva una vida parcialmente activa con un buen control de sus factores de riesgo vascular, aunque si nos comenta que le ha llamado la atención un aumento notable de la ingesta hídrica (llegando a ingerir hasta unos cuatro litros de agua al día) y sensación de sequedad oral, así como sensación de prurito ocular de largo tiempo de evolución.

En los análisis de las pruebas de autoinmunidad destaca la positividad de los AntiRo. Por lo que ante sospecha de síndrome de Sjögren se solicitan tanto un test de Schirmer que resulta patológico, como una gammagrafía de glándulas salivales con hallazgos de alteración funcional, siendo esta de mayor significación en las submandibulares.

El paciente es dado de alta de nuevo tras ciclo de tratamiento iv con corticoides y remitido a consulta de enfermedades sistémicas en la cual, tras la valoración de las pruebas complementarias previamente mencionadas, propone como juicio clínico final: Polineuropatía desmielinizante inflamatoria secundaria a síndrome de Sjögren según criterios de test de Schirmer positivo, gammagrafía de glándulas salivares positiva, Anti Ro+ y xerostomía.

Para lo cual comenzó tratamiento con Pilocarpina 5mg, micofenolato de mofetilo 500 mg e hidroxicloroquina 200 mg.

Actualmente se encuentra en seguimiento, estable desde el punto de vista del síndrome de Sjögren, aunque con persistencia de parestesias en extremidades y con limitación en la deambulacion.

Discusión:

Con este caso se pretende destacar la importancia del diagnóstico diferencial en cada paciente. Las enfermedades sistémicas componen una rama de la medicina interna muy compleja y de la cual en la mayoría de las ocasiones hay que estar especializado en profundidad para su buen manejo y comprensión.

Refiriéndonos al caso expuesto, el Síndrome de Sjögren suele presentarse como xerostomía y xeroftalmia, sin embargo no todos se presentan con dicha clínica, pudiendo llegar a desarrollar alteraciones musculoesqueléticas (artritis, miopatía...) fenómeno de Raynaud, vasculitis cutánea, alteraciones tiroideas, enfermedad pulmonar intersticial, epigastralgia, entre otras muchas manifestaciones.

En cuanto a las manifestaciones neurológicas del Síndrome de Sjögren tienen una prevalencia de hasta el 15 por ciento según una cohorte de casos francesa 1, pudiendo incluso preceder a los síntomas secos. De entre ellas la neuropatía periférica que en este caso presentaba en nuestro paciente es probablemente la manifestación neurológica más común.

Otras alteraciones neurológicas que también pueden acompañar al Síndrome de Sjögren son la neuropatía de fibras pequeñas, la neuronopatía atáxica sensorial, la neuropatía del trigémino o las neuropatías craneales múltiples entre otras muchas alteraciones. Con todo esto, es relevante darle la importancia que tienen a la hora de elaborar un diagnóstico de sospecha en este tipo de síndromes.

Por tanto, aunque a priori parezcan raras estas manifestaciones, se podría decir que no son tan atípicas según las cifras mencionadas anteriormente.

Podemos concluir que la finalidad de este caso es la de destacar la complejidad de las enfermedades sistémicas resultan un reto diagnóstico, precisando en algunas ocasiones tiempo de evolución. Pudiendo ser necesario una subespecialización.



Puntos destacados

Con la presentación de este caso se pretende destacar la complejidad de las enfermedades sistémicas y la importancia de la realización de un amplio diagnóstico diferencial en cada paciente.

Ilustraciones, figuras y tablas

No se incluyen

Bibliografía

1. Carvajal Alegria, G., Guellec, D., Mariette, X., Gottenberg, J.-E., Dernis, E., Dubost, J.-J., Trouvin, A.-P., Hachulla, E., Larroche, C., Le Guern, V., Cornec, D., Devauchelle-Pensec, V., & Saraux, A. (2016). *Epidemiology of neurological manifestations in Sjögren's syndrome: data from the French ASSESS Cohort*. *RMD Open*, 2(1), e000179. 1

Aprobación ética

No se ha considerado necesario

Consentimiento del paciente

El presente caso no contiene imágenes del paciente ni otros datos relevantes que pudieran revelar su identidad.

775/132. PANCREATITIS AGUDA COMPLICADA: LA IMPORTANCIA DE UN DIAGNÓSTICO DE EXCLUSIÓN

Autores:

Padrino Silva, I.¹, Fulgencio Delgado, A.², Gallego Gutiérrez, V.¹, García Viúdez, F.³, Ollero Ortiz, J.⁴

Centro de Trabajo:

(1) Residente de 3er año de Medicina Interna. Hospital Infanta Elena. Huelva, (2) Especialista en Neumología. Hospital Infanta Elena. Huelva, (3) Residente de 2º año de Medicina Interna. Hospital Infanta Elena. Huelva, (4) Residente de 4º año de Medicina Interna. Hospital Infanta Elena. Huelva

Resumen:

Varón de 85 años con episodio de pancreatitis aguda y complicaciones secundarias. Se lleva a cabo la búsqueda del diagnóstico etiológico durante la hospitalización, con exclusión de las causas más frecuentes para conseguir una adecuada optimización del tratamiento.

Palabras clave

Epigastralgia, Necrosis, Colección Peripancreática

Cuerpo del artículo

Hipertenso, dislipémico. Cardiopatía isquémica revascularizada. Diagnosticado de fibrosis pulmonar idiopática en 2012 (se añade recientemente nintedanib). En tratamiento con AAS, nitroglicerina, ramipril, carvedilol, omeprazol, prednisona.



Acude a Urgencias por epigastralgia de tres días de evolución irradiada a hipocondrio derecho y espalda que empeora con las ingestas. Afebril sin otra sintomatología. A su llegada estable hemodinámicamente. Exploración física con abdomen doloroso sin otras consideraciones.

Análíticamente, leucocitos 12.300/mm³ con fórmula normal. Bioquímica con alteraciones de LDH 306 U/L, ALT 71,3 U/L, lipasa 896,4 U/L. Ecográficamente esteatosis hepática, vesícula alitiásica y ectasia de la vía biliar intrahepática con colédoco normal. Páncreas sin hallazgos patológicos.

Se procede al alta tras evolución clínica favorable y descenso progresivo de reactantes de fase aguda. Dos días después acude de nuevo por dolor abdominal, náuseas y vómitos. Leucocitosis (22.600/mm³ con 83% neutrófilos), deterioro de la función renal (creatinina 1.23 mg/dL), bilirrubina 1.46 mg/dL, LDH 387 U/L, ALT 62,5 U/L, lipasa 13315 U/L, PCR 13 mg/L. TC de abdomen urgente, con vesícula ligeramente distendida, realce y edema parietal sin contenido denso en su interior. Páncreas aumentado, bordes difuminados y área hipodensa de necrosis a nivel del cuerpo proximal con presencia de líquido libre. Hallazgos sugestivos de pancreatitis aguda grado D de Balthazar con índice medio de severidad. Durante la hospitalización, TC de control con colección peripancreática heterogénea (necrótica aguda). Se realiza drenaje guiado por TC con evolución tórpida, y finalmente se drena por ecoedoscopia con revisiones (necrosectomía, lavados e instilación de antibióticos) y revisiones endoscópicas ambulatorias al alta.

Durante los dos ingresos se descartan las principales causas de pancreatitis. Al revisar su historia, se observa introducción reciente de antifibrótico y tras revisar sus efectos adversos, se consensúa con Neumología su retirada como probable responsable.

Conclusión y discusión

La etiología más frecuente de pancreatitis aguda en nuestro medio es la litiásica y la enólica. Existen otras causas menos comunes, entre las que se encuentra la farmacológica (entre un 0,1-2% aproximadamente), siendo relevante su identificación temprana para retirar el medicamento y evitar complicaciones mayores.

El Nintedanib es un fármaco antifibrótico que se utiliza principalmente para la fibrosis pulmonar idiopática encargándose de enlentecer la pérdida de función pulmonar y la progresión de la enfermedad.

Entre sus efectos adversos no tan frecuentes se encuentra la pancreatitis, especialmente en pacientes de edad avanzada sin diferencia significativa entre ambos sexos. En muy pocos fármacos se ha podido constatar una relación de causalidad firme por la baja frecuencia de eventos, lo cual resulta problemático, ya que hasta un 25% de los pacientes presenta complicaciones graves.

Por tanto, resulta importante tener en mente esta causa de pancreatitis para, además del tratamiento habitual, anular o proceder al cambio del fármaco y con esto, mejorar el pronóstico.

Puntos destacados

La importancia de un correcto diagnóstico etiológico así como un abordaje dirigido a esa causa para evitar futuros episodios similares. Tener en cuenta siempre la causa farmacológica para proceder a la retirada del medicamento.

Ilustraciones, figuras y tablas

-



Bibliografía

1. Boadas, Jaime. "Pancreatitis aguda. Diagnóstico y tratamiento." *FMC-Formación Médica Continuada en Atención Primaria* 29.7 (2022): 364-370.
2. Jones MR, et al. *Drug-induced acute pancreatitis: A review. The Ochsner Journal* 2015; 15:45-51.
3. Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios De la Iglesia, D., and I. Bastón-Rey. "Pancreatitis aguda." *Medicine-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado* 13.9 (2020): 467-476.
4. Betancourt, Juan Amador. "Pancreatitis aguda: terapéutica médica." *Revista Cubana de Medicina* 25.11 (2021).

Aprobación ética

-

Consentimiento del paciente

-

775/133. DERRAME PLEURAL COMPLEJO

Autores:

Carmona Bernal, A.¹, Martínez Cámara, D.², Castillo Fernández, A.³

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario de Jaén. Jaén, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario de Jaén. Jaén, (3) Especialista en Medicina Interna. Hospital Universitario de Jaén. Jaén

Resumen:

La amiloidosis es una enfermedad caracterizada por el depósito de fibrillas en forma de lámina plegada beta antiparalela. Se describen tanto en las biopsias como en la microscopía electrónica una birrefringencia verde manzana al unirse con el rojo Congo (1). Presentamos un hombre de 51 años que ingresa en Medicina Interna para estudio de un derrame pleural derecho. Los estudios objetivan una miocardiopatía hipertrófica no obstructiva, una proteinuria en rango nefrótico con cadenas ligeras lambda llamativamente elevadas en orina y finalmente biopsias renal y de médula ósea compatibles con el diagnóstico de amiloidosis primaria (AL).

Palabras clave

Amiloidosis, proteinuria, miocardiopatía hipertrófica.

Cuerpo del artículo

Introducción:

La amiloidosis se caracteriza por el depósito de diversas fibrillas a nivel del tejido extracelular, las cuales presentan una configuración en forma de lámina plegada beta en posición antiparalela. Normalmente afecta a personas mayores de 40 años, siendo la edad media de debut de 64 años



(1,2). La amiloidosis AL es una enfermedad multisistémica que puede asociar hepatoesplenomegalia, insuficiencia cardíaca, síndrome del túnel carpiano y proteinuria intensa entre otras (3,4,5).

Resumen del caso clínico:

Anamnesis: Varón de 51 años, sin alergias medicamentosas ni hábitos tóxicos conocidos. Tiene antecedentes de dislipemia, síndrome de Gilbert e intervención de túnel carpiano bilateral. Es valorado en la consulta de estudios preferentes en Medicina Interna por derrame pleural derecho y albuminuria. Refiere tos de un mes de evolución que había sido tratada con azitromicina, corticoterapia y acetilcisteína, persistiendo tras completar el tratamiento, junto con pérdida de peso de 4 kilos en los últimos 4 meses. En ocasiones refiere esputos de coloración blanquecino sin haber tenido fiebre. No tomaba ningún tratamiento en domicilio en el momento de la visita.

Exploración física: Afebril. Abolición del murmullo vesicular hasta campos medios de hemitórax derecho y múltiples adenopatías ganglionares cervicales bilaterales subcentimétricas, blandas, rodaderas y no dolorosas.

Pruebas complementarias:

Analítica:

Hemograma: sin alteraciones.

Coagulación: sin alteraciones.

Bioquímica: Creatinina, FG, LDH, Na, K, Ca normales. Albúmina 3.2 g/dL; Proteínas Totales 5.3 g/dL. GGT 117 U/L VSG 16 mm/h. Proteinuria (orina 24h) 3876 mg/24 horas. Troponina T 27.5 ng/ml,, proBNP (sangre) 2.265 pg/ml

Proteinograma sin componente M.

Cadenas ligeras libres en suero: Lambda 18.68 mg/L, CCLL Kappa/Lambda ratio 0.07.

Marcadores tumorales (PSA, CEA, CA 125, CA 19.9, Cyfra 21.1, alfa-fetoproteína) negativos, serologías normales.

Autoinmunidad (ANA, ENAs, ANCA) negativa.

Radiografía de tórax: Derrame pleural derecho. Sin alteraciones parenquimatosas.

TAC de cuello y tórax: Derrame pleural derecho grado moderado/severo sin causa neoplásica. Adenopatía hilar derecha y subcarinal de gran tamaño.

Análisis del líquido pleural: Trasudado. Filmarray negativo. proBNP (LP) 1308 pg/ml. Cultivo, PCR de micobacterias, BK negativo. Citología negativa para malignidad. Elementos inflamatorios de predominio linfocitario maduro y escasas células mesoteliales reactivas sobre fondo proteináceo.

ECG: Patrón de pseudoinfarto en precordiales (onda Q de V1-V4) con T negativas V5-V6.

Ecocardiograma: Miocardiopatía hipertrófica no obstructiva con disfunción del VI ligera (FEVI 45%), IAo moderada y derrame pericárdico ligero.

Ecografía de cuello: Nódulo tiroideo TIRADS 3.

PET-TC: Foco hipermetabólico en nódulo tiroideo izquierdo sospechoso de malignidad. Escasa actividad metabólica en adenopatías laterocervicales, axilares bilaterales, mediastínicas, retroperitoneales, pélvicas e inguinales bilaterales.

Gammagrafía con DPD.Tc-99m: No sugestivo de amiloidosis cardíaca por depósito de transtiretina.

Ecografía de tiroides: Nódulo sólido hiperecoico con halo periférico vascularizado (TI-RADS 3).



Biopsia en grasa gruesa de ganglio linfático cervical derecho: Depósitos masivos de amiloide, concordante con amiloidosis primaria (AL).

RMN Cardíaca: FEVI ligeramente deprimida (56%), grosor miocárdico aumentado (17 mm en segmento anteroseptal basal), realce tardío extenso de distribución endocárdica y mediomiocárdica circunferencial en VI y VD. Hallazgos típicos y concordantes con proceso infiltrativo cardíaco.

Biopsia renal: Amiloidosis renal con afectación vascular y glomerular. Afectación tubulointersticial leve.

Biopsia de médula ósea: Parénquima hematopoyético hiper celular con presencia de elementos concordantes con neoplasia de células plasmáticas.

Estudio genético: negativo

Diagnóstico final:

Amiloidosis cadena ligera de inmunoglobulina (AL) con afectación cardíaca y renal.

Evolución y tratamiento:

Tras exéresis de adenopatía cervical, biopsia renal y los hallazgos clínicos y analíticos se diagnóstica de amiloidosis AL. Con respecto a la insuficiencia cardíaca y los FRCV, está en tratamiento con Bisoprolol 1,25 mg/24h, Atorvastatina 80 mg/24h, Empaglifozina 10 mg/24h, Furosemida 40 mg/12h y Losartán 50 mg/24h. Se encuentra en seguimiento por Hematología donde comienza tratamiento con D-VCd (Daratumumab SC, Bortezomib SC y Ciclofosfamida 50 mg) en tres días alternos y Montelukast 10 mg. Es derivado a las consultas externas de cardiología de Cardiopatías Hipertróficas. El paciente tiene una buena evolución, sin descompensaciones de su patología aunque refiere tos profusa secundario a la persistencia del derrame.

Discusión y conclusiones:

El paciente de nuestro caso clínico ingresó en el servicio de Medicina Interna por un derrame pleural derecho a estudio y presencia de proteinuria en rango nefrótico, todo ello asociado a persistencia de tos y pérdida de peso no cuantificada. Se realiza toracocentesis para analizar el líquido pleural (LP), observándose un trasudado. El diagnóstico diferencial debe realizarse entre enfermedades cardiopulmonares como la insuficiencia cardíaca congestiva, TEP, tumores, atelectasia, pericarditis constrictiva o síndrome de vena cava superior; enfermedades hepáticas como la cirrosis e hipoproteinemia, visualizada en el síndrome nefrótico. Se descarta etiología infecciosa por no hallazgos analíticos sugestivos, cultivo de esputo, cultivo de micobacterias y PCR negativos. Ante esto planteamos la posibilidad de neoplasia subyacente, por lo que solicitamos un TC de tórax y cuello. En él se describe un derrame pleural derecho junto con adenopatías hiliares derechas y una subcarinal de gran tamaño, lo cual a priori, descarta neoplasia subyacente. Se descarta la causa trombótica debido a Dímero D normal y su alto valor predictivo negativo y se considera poco probable la sarcoidosis porque no hay afectación parenquimatosa compatible, tampoco clínica extrapulmonar sugerente y presenta valores de ECA en rango de normalidad.

El síndrome nefrótico habitualmente se presenta con clínica de edemas maleolares o palpebrales, los cuales no observábamos en nuestro paciente, lo que nos llevó a pensar en un derrame pleural asociado a insuficiencia cardíaca. Para ello, se solicitó un ecocardiograma transtorácico (ETT) que reveló una miocardiopatía hipertrófica no obstructiva (MHC) con disfunción de VI ligera, derrame pericárdico ligero sin repercusión funcional e IAo moderada. Por tanto, la presencia de una MHC junto con un síndrome nefrótico nos hizo pensar en una posible causa infiltrativa. La presencia de cadenas ligeras lambda en orina elevadas, hizo pensar en una patología infiltrativa como etiología del proceso y finalmente es respaldado por el informe de la RMN cardíaca donde se visualiza la hipertrofia a nivel cardíaco.



Ante la descripción de adenopatías, se solicita un PET-TAC para orientar la toma de muestras. Se describe un foco hipermetabólico secundario a un nódulo tiroideo izquierdo (SUVmax 21.6) y múltiples adenopatías laterocervicales axilares bilaterales, mediastínicas, retroperitoneales, pélvicas e inguinales bilaterales con baja actividad metabólica, pero llamativas en número. En la ecografía de cuello se observa un nódulo tiroideo TIRADS 3 sin criterios de punción.

Con todos los resultados obtenidos, se decidió realizar una exéresis de adenopatía cervical y una biopsia renal, observándose depósitos masivos de amiloide concordante con el diagnóstico de amiloidosis primaria (AL) en ambas muestras. La biopsia de médula ósea informa de presencia de elementos concordantes con neoplasia de células plasmáticas que consideramos en el contexto de amiloidosis asociada a cadenas ligeras(6). Por los hallazgos analíticos y de la biopsia de médula ósea se descarta que la amiloidosis esté asociada a una gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI), un mieloma múltiple (MM) o una macroglobulinemia de Waldenström (WM), entidades frecuentemente asociadas a la amiloidosis y que debemos descartar en el estudio de la misma.

Actualmente se encuentra en tratamiento con ciclo de D-VCd y suplementos nutricionales orales con evolución favorable pero el derrame pleural derecho persiste por lo que ha precisado ingresos posteriores para drenaje. Continúa seguimiento en consultas de Hematología y Cardiología.

La amiloidosis se compone de un conjunto de enfermedades que se caracterizan por el depósito de fibrillas en forma de lámina plegada beta antiparalela, siendo característica su capacidad de observarse birrefringencia verde manzana bajo luz polarizada, uniéndose al rojo Congo en microscopía electrónica (1,2). Existen diversos tipos, destacando la amiloidosis por cadenas ligeras de inmunoglobulina (AL), la amiloidosis por transtiretina de tipo salvaje (ATTRwt), la amiloidosis hereditaria (ATTRv) y la amiloidosis AA (7,8). Es importante diferenciar la amiloidosis AL del resto porque es considerado un trastorno clonal de células plasmáticas y su tratamiento es con quimioterapia, tratamiento agresivo y con efectos secundarios importantes. Por otro lado, las amiloidosis hereditaria y la mediada por transtiretina tienen tratamientos novedosos y específicos y no se benefician del tratamiento quimioterápico. Es por ello que es necesario distinguir los diferentes tipos de amiloidosis para iniciar una terapia dirigida.

Puntos destacados

El derrame pleural como manifestación inicial de un síndrome nefrótico obliga a descartar patología cardíaca subyacente.

Ilustraciones, figuras y tablas



Imagen 1: Derrame pleural derecho

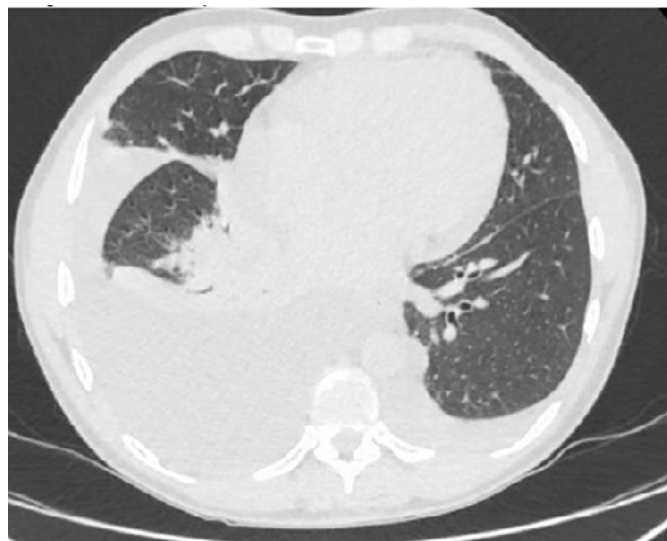


Imagen 2: Derrame pleural derecho grado moderado/severo sin causa neoplásica. Adenopatía hilar derecha y subcarinal de gran tamaño.

Bibliografía

1. Rajkumar SV, Dimopoulos MA, Palumbo A, Blade J, Merlini G, Mateos MV, et al. International Myeloma Working Group updated criteria for the diagnosis of multiple myeloma. *Lancet Oncol* [Internet]. 2014 [citado el 29 de abril de 2024];15(12):e538–48. Disponible en: <https://orbi.uliege.be/handle/2268/174646>
2. Shimazaki C, Hata H, Iida S, Ueda M, Katoh N, Sekijima Y, et al. Nationwide survey of 741 patients with systemic amyloid light-chain amyloidosis in Japan. *Intern Med* [Internet]. 2018 [citado el 29 de abril de 2024];57(2):181–7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2169/internal-medicine.9206-17>
3. Muchtar E, Gertz MA, Lacy MQ, Go RS, Buadi FK, Dingli D, et al. Ten-year survivors in AL amyloidosis: characteristics and treatment pattern. *Br J Haematol* [Internet]. 2019 [citado el 29 de abril de 2024];187(5):588–94. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/bjh.16096>
4. Palladini G, Merlini G. Current treatment of AL amyloidosis. *Haematologica* [Internet]. 2009 [citado el 29 de abril de 2024];94(8):1044–8. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3324/haematol.2009.008912>
5. Wechalekar AD, Gillmore JD, Hawkins PN. Systemic amyloidosis. *Lancet* [Internet]. 2016;387(10038):2641–54. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736\(15\)01274-x](http://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736(15)01274-x)
6. Kyle RA, Therneau TM, Rajkumar SV, Offord JR, Larson DR, Plevak MF, et al. A long-term study of prognosis in monoclonal gammopathy of undetermined significance. *N Engl J Med* [Internet]. 2002;346(8):564–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1056/nejmoa01133202>
7. Sekijima Y, Yazaki M, Ueda M, Koike H, Yamada M, Ando Y. First nationwide survey on systemic wild-type ATTR amyloidosis in Japan. *Amyloid* [Internet]. 2018;25(1):8–10. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1080/13506129.2017.1409706>
8. Papa R, Lachmann HJ. Secondary, AA, amyloidosis. *Rheum Dis Clin North Am* [Internet]. 2018;44(4):585–603. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rdc.2018.06.004>



Aprobación ética

No ha habido ninguna práctica poco adecuada

Consentimiento del paciente

El paciente acepta presentar su caso con preservación del anonimato.

775/134. UNA FORMA POCO FRECUENTE DE INTOXICACIÓN POR METANOL Y SUS GRAVES SECUELAS EN UN VARÓN JOVEN

Autores:

Padrino Silva, I.¹, García Viúdez, F.², Zapata Vásquez, L.³

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Infanta Elena. Huelva, (2) Residente de Medicina Interna. Hospital Infanta Elena. Huelva, (3) Residente de 1er año de Medicina Interna. Hospital Infanta Elena. Huelva

Resumen:

La intoxicación por metanol requiere una rápida actuación sanitaria debido a las graves repercusiones que puede tener en el organismo humano. Está presente en múltiples productos industriales y domésticos, por lo que es fácilmente accesible. La mayoría de casos descritos se producen por ingestión oral del mismo. Sin embargo, a continuación se presenta el caso de un varón joven que acude a Urgencias por síntomas gastrointestinales tras la inhalación voluntaria de un disolvente de pintura con contenido de metanol, entre otros compuestos.

Palabras clave

Metanol, Inhalación, Atrofia Óptica

Cuerpo del artículo

Varón de 29 años sin antecedentes personales de interés, salvo fumador de 20-30 cigarrillos al día. No realiza tratamiento domiciliario.

Acude a Urgencias por cuadro de somnolencia progresiva en las últimas horas y varios vómitos de contenido alimentario. Comenta que los últimos cuatro días ha estado inhalando disolvente de pintura en una bolsa con fines lúdicos.

A la exploración física el paciente se encuentra hemodinámicamente estable. Permanece consciente pero tendente al sueño con lenguaje incoherente. No presenta pérdida de agudeza visual. Ligera taquicardia sinusal, auscultación pulmonar y exploración abdominal sin alteraciones.

En la analítica destaca una leucocitosis de $29,61 \times 10^3/\mu\text{L}$ con neutrofilia, creatinina $1,33 \text{ mg/dL}$, enzimas hepáticas e iones en rango. Presenta en la gasometría venosa una acidosis metabólica grave (pH 7.075, CO_2 33,7 y bicarbonato 7,5 mmol/L). Tóxicos y sistemático de orina negativos. Radiografía de tórax y TC de cráneo sin alteraciones.

El paciente es trasladado a Observación para monitorización continua y administración de tratamiento, presentando progresiva mejoría de la somnolencia con episodios autolimitados de agitación. Tras esto, comienza con disminución de la agudeza visual de objetos cercanos de carácter



leve, que se acompaña de alteraciones crómicas incipientes (ve en blanco y negro en todo su campo visual). Se vuelve a explorar a nivel neurológico, destacando únicamente una midriasis media reactiva a la luz bilateral.

Al volver a contactar con Toxicología con la reevaluación del paciente y la identificación de los componentes del disolvente (tolueno, metanol, acetato de metilo y propanona), nos indican la administración de etanol y la necesidad de hemodiálisis, por lo que se contacta con el intensivista de guardia para valoración del caso. Debido al progresivo empeoramiento de los síntomas visuales y la necesidad de terapia de reemplazo renal, el paciente se traslada a la Unidad de Medicina Intensiva.

Una vez ingresado, se extraen niveles de etanol cada seis horas para ajuste de tratamiento. Dado que el etanol puede producir hipoglucemia secundaria, se realizan controles cada tres horas. Se añade al tratamiento folinato cálcico diluido en suero glucosado durante 24 horas que ha demostrado ser útil para la mejoría de las secuelas visuales.

Durante su estancia en UCI es valorado por Oftalmología, realizando un fondo de ojo que informa con mínima palidez en ambas papilas.

Sin embargo, tras mejoría a nivel metabólico y corrección de los parámetros analíticos, el paciente solicita el alta voluntaria de la UCI a pesar de ser informado de los riesgos que supone este acto para su salud.

Acude 4 meses después a revisión en Consultas Externas de Oftalmología, donde se describe que en relación a la agudeza visual, cuenta dedos a 10 cm de forma bilateral que no mejora con estenopeico. En la biomicroscopía presenta midriasis con respuesta parcial a la luz, y el fondo de ojo informa palidez papilar marcada con excavación total. La OCT papilar muestra atrofia óptica con excavaciones papilares prácticamente completas y disminución de los grosores de las capas de fibras nerviosas de la retina. La OCT macular informa disminución del grosor macular.

Se informa al paciente que presenta una atrofia óptica bilateral total que ocasiona pérdida de agudeza visual irreversible secundaria a la intoxicación por metanol.

Discusión y conclusiones

La intoxicación por metanol no es un motivo de consulta muy frecuente en los servicios de Urgencias, sin embargo se trata de una situación grave que requiere actuación inmediata para evitar posibles secuelas o incluso la muerte del paciente. Se utiliza como alcohol de quemar, anticongelante o disolvente y se absorbe tanto por vía gastrointestinal (la más frecuente y letal), como a nivel cutáneo o respiratorio. Una vez en el organismo es transformado en formaldehído a través de la alcohol-deshidrogenasa y posteriormente a ácido fórmico por la aldehído-deshidrogenasa, siendo estos metabolitos los responsables de su toxicidad.

Los síntomas iniciales suelen ser inespecíficos, como náuseas, vómitos, cefalea o somnolencia, con posible aparición posterior de trastornos visuales. Los casos más graves pueden presentar edema a nivel cerebral, convulsiones y coma.

Tal y como ha ocurrido en el caso de nuestro paciente, la acidosis metabólica suele estar presente en estos casos, pudiendo llegar a ser grave. Es producida por acción de sus metabolitos, por lo que será necesario la administración de etanol o fomepizol (un real inhibidor de la ADH) como tratamiento etiológico del cuadro para producir una inhibición enzimática, además de la corrección de la misma con bicarbonato y la necesidad de hemodiálisis, que además se plantea en los casos en los que también afectación visual.

A nivel oftalmológico, la sintomatología puede ser variable, pudiendo presentar desde visión borrosa o discromatopsias hasta ceguera con midriasis bilateral arreactiva. Aunque en algunos pa-



cientes se produce la recuperación visual, el pronóstico en la mayoría es ominoso con disminución severa e irreversible de la agudeza visual.

Puntos destacados

La importancia de la detección y de la rapidez de actuación en este tipo de intoxicación para ayudar a prevenir el fatal desenlace que puede desencadenar en estos pacientes.

Ilustraciones, figuras y tablas

-

Bibliografía

1. Contreras Camarena C, Hospital Nacional Dos de Mayo. Lima, Perú, Lira Veliz H, Contreras G. K, Gala A. D, Hospital Nacional Dos de Mayo. Lima, Perú, et al. Magnitud y características de la intoxicación por alcohol metílico. Hospital Nacional Dos de Mayo. Horiz méd. 2019;19(1):59–66.
2. Blanco-Fuentes U, Gil-Martin F-J. Intoxicación por metanol. A propósito de un caso. Gac Med Bilbao. 2022;119(3):162-164
3. Beauchamp GA, Valento M. Ingestión de alcohol tóxico: pronto reconocimiento y tratamiento en el servicio de urgencias. Práctica médica emergente. 2016; 18:1-20
4. Tanrivermis Sayit A, Aslan K, Elmali M, Gungor I. Neuropatía óptica tóxica inducida por metanol con hallazgos de resonancia magnética ponderada por difusión. Cutan Ocul Toxicol. 2016; 35: 337-40.

Aprobación ética

-

Consentimiento del paciente

-

775/135. PATOLOGÍA PULMONAR INTERSTICIAL Y SINDROME ANTISINTETASA

Autores:

Esteve Rodríguez, R.¹, Moya Ruiz, A.¹, Castro Coca, L.¹, Blanque Robles, M.¹

Centro de Trabajo:

(1) Residente de Medicina Interna. Hospital Universitario Poniente. Almería.

Resumen:

El síndrome antisintetasa (SAS) es una miopatía inflamatoria idiopática (MII) de origen autoinmune, poco frecuente, que se caracteriza por la presencia de autoanticuerpos antisintetasa ARNt, asociado a miositis, enfermedad pulmonar intersticial, poliartritis, manos de mecánico y fenómeno de Raynaud, entre otros. Se reporta el caso de un hombre de 53 años de edad que debuta con neumopatía intersticial y posteriormente se añade fiebre y afectación muscular, con positividad para Anti-PL12 y biopsia muscular compatible con síndrome antisintetasa.



Palabras clave

Síndrome antisintetasa – Miopatía - Pulmón

Cuerpo del artículo

El síndrome anti sintetasa es una enfermedad autoinmune poco frecuente, definida como nueva entidad en 1990. En 2011 se introdujeron criterios diagnósticos que facilitaron su reconocimiento clínico. Basada en la presencia de anticuerpos anti sintetasa y una o más características clínicas entre: miositis, neumopatía intersticial, artritis fiebre, fenómeno de Raynaud y manos de mecánico. El objetivo de esta presentación es la difusión de una entidad poco prevalente y la revisión de la literatura.

Historia clínica

Antecedentes personales

NAMC. Natural de Marruecos, en España desde el año 2000. Vive con su mujer y 4 hijos, asintomáticos. Hábitos tóxicos: Exfumador, no bebedor. FRCV: Obesidad, DM-2. I.Qx: Fractura poli fragmentada de 1/3 medio de humero izquierdo en 2001. Tratamiento habitual: Metformina 1g/12h.

Ingreso previo hace 3 meses en Neumología por síndrome febril con hallazgos en TACAR de Neumopatía intersticial y positividad para PCR COVID. Con estudio completo (que descarta TBC). Durante dicho ingreso se solicita estudio autoinmune básico destacando ANA + a título 1/320 y anti-Ro, por lo que se remite a consulta de enfermedades sistémicas.

Enfermedad actual

Ingreso en Medicina Interna refiriendo fiebre persistente de 5 meses de duración asociado a sudoración y escalofrío, que responde a antitérmicos.

Por órganos y aparatos refería pérdida de 10 kg de peso, no sequedad, no aftas orales, no Raynaud ni eritema malar. Si refiere artromialgias generalizadas sin clara sinovitis y debilidad de predominio proximal en miembros inferiores. Desde el punto de vista respiratorio no presenta disnea. No disfagia. Si llama la atención la presencia de lesiones cutáneas en aspecto de maculo-placa, de coloración eritematoviolácea con algunas zonas parduscas y ligeramente descamativa distribución abdominal y lesiones ligeras eritematosas periorbitarias.

Exploración física

Buen estado general. Febrícula diaria 37-37, 5°. Hemodinamicamente estable. SatO2 basal 96%. AC: Rítmico sin soplos audibles. AR: MVC con subcrepitantes secos bibasales. Abdomen anodino. No aftas orales. Lesiones cutáneas anteriormente descritas. No pápulas de Gottron. No manos de mecánico. Fuerza conservada 4/5 en tren inferior, dificultad para realizar sentadillas.

Pruebas complementarias

Analíticas: Bioquímica: Destaca CPK hasta un máximo de 2900 (0 – 200). Proteinograma elevación policlonal de fracción Gamma. Hemograma y coagulación normal.

Serología VIH, VHC, VHB Negativa. Quantiferon y Mantoux negativo. Strongyloides negativos.

Inmunología: ANA 1/320. FR negativo. PCR y VSG normales. Ac Anti-miositis específico + (PL2). Anti Ro52 +.

Pruebas de imagen:

ECG: Ritmo sinusal a 80 lpm. Rx Tórax: Infiltrado retículo-intersticial bilateral. BODY-TAC: Patrón intersticial pulmonar que sugiere NINE como primera opción, con cierto aumento del componente en vidrio deslustrado y lámina de derrame pleural bilateral.



Adenopatías mediastínicas sin cambios y en ambas cadenas ilíacas internas y externas inespecíficas.

Leve esplenomegalia. TACAR: patrón intersticial reticular con extensas áreas en vidrio deslustrado de localización periférica bilateral, de predominio izquierdo, con cierto respeto subpleural y gradiente apicobasal, compatible con neumopatía intersticial tipo NINE como primera opción. PET/TAC: Múltiples adenopatías hipermetabólicas supra e infra diafragmáticas, de distribución bilateral y simétrica. RM muscular de cintura pélvica y muslo Hallazgos radiológicos compatibles con miopatía inflamatoria con predominio de edema perifascial difuso y bilateral.

Pruebas funcionales respiratorias: Pletismografía FVC 59% DLCO 37%

Test de Schimer: Negativo

Anatomía patológica. Biopsia muscular: Miopatía con discretos cambios inflamatorios con patrón perifascicular característica de dermatomiositis y antisintetasa +/- Overlap. BAG ganglionar: Linfadenitis reactivo.

Evolución

Durante el ingreso presenta cuadro larvado de mialgias, fiebre persistente y patrón intersticial con anti-Ro y CPK elevada, RMN con datos de miopatía inflamatoria pendiente de anticuerpos antimiositis específicos. Además, se realiza estudio completo que descarta proceso neoplásico intercurrente. Tras realización de la biopsia muscular se inicia tratamiento de bolos de esteroides a dosis medias permaneciendo afebril con respuesta favorable. Se procede al alta, a la espera de resultado de biopsias (muscular y cutánea) y anticuerpos antimiositis específicos. Puesto que la afectación muscular no tiene mucha expresividad y no hay datos de insuficiencia respiratoria se inicia tratamiento con Micofenolato.

Posteriormente en el seguimiento en consulta de Medicina Interna se recibe la biopsia muscular que confirma miopatía inflamatoria, y resultado de autoinmunidad específica que confirma la sospecha de Síndrome Antisintetasa.

Actualmente y tras 3 meses de tratamiento el paciente presenta brote musculocutáneo y empeoramiento radiológico en TACAR por lo que inicia tratamiento con Rituximab.

Diagnóstico

Síndrome Antisintetasa

Discusión

Las miopatías inflamatorias idiopáticas incluyen dermatomiositis, polimiositis, miositis como parte de un síndrome de superposición de enfermedades reumáticas, miositis del síndrome de antisintetasa, miopatía necrotizante inmunomediada y miositis por cuerpos de inclusión. Estas enfermedades comparten la manifestación clínica de debilidad muscular progresiva y el hallazgo histopatológico de infiltrados inflamatorios de diversos grados en el tejido muscular. Las variaciones en las manifestaciones clínicas extramusculares, los hallazgos específicos en la biopsia muscular y las anomalías serológicas específicas de la enfermedad ayudan a distinguir una de estas entidades de otras.

En el caso de nuestro paciente nos encontramos con el Síndrome Antisintetasa, cuya patogenia no se conoce con certeza. Se han propuesto varias hipótesis y la más aceptada es la pérdida de la tolerancia inmunitaria celular debido a los múltiples anticuerpos séricos circulantes que causan injuria muscular con el consiguiente desarrollo de autoanticuerpos. Hasta el momento se describieron ocho aAS dirigidos contra la ARNt sintetasa, enzima citoplasmática que aporta aminoácidos al ribosoma durante la traslación de polipéptidos. El más común es el anti-histidil-ARNt-sintetasa o anti-Jo1, que se encuentra presente en el 60,3% de los pacientes. No obstante, en nuestro caso nos encontramos que dicho anticuerpo es negativo, sin embargo, se encuentra positivo Anti PL12.



En cuanto a las manifestaciones clínicas más frecuentes encontramos la triada clínica de: EPI, miositis y artritis además de las características “manos de mecánico”, sin embargo, solo una minoría de los pacientes presenta dicha triada al inicio de la enfermedad. En nuestro paciente encontramos fiebre persistente, enfermedad pulmonar y afectación musculocutánea. Es muy importante conocer que ante el diagnóstico de un SAS donde como primera manifestación hemos encontrado una EPI conlleva un peor pronóstico, respecto a los pacientes que empiezan con otros síntomas. Las manifestaciones respiratorias pueden variar desde formas leves (tos seca persistente) hasta formas complicadas (insuficiencia respiratoria). Una de las formas de expresión tomográfica de alta resolución en la EPI que se manifiesta habitualmente es la neumonía intersticial no específica (NINE) (como en nuestro caso). Que junto con la asociación con antiRo 52 se relaciona con un mal pronóstico y mala respuesta al tratamiento.

Conclusiones:

Este caso demuestra la importancia de plantear una posible miopatía subyacente ante el hallazgo de una neumopatía intersticial y por lo tanto realizar un estudio completo añadiendo la solicitud de anticuerpos antimiositis específicos.

Puntos destacados

Ilustraciones, figuras y tablas

No hay.

Bibliografía

1. Milone M. *Diagnosis and Management of Immune-Mediated Myopathies*. *Mayo Clin Proc*. 2017 May;92(5):826-837. doi: 10.1016/j.mayocp.2016.12.025. PMID: 28473041.
2. Nakashima R. *Clinical significance of myositis-specific autoantibodies*. *Immunol Med*. 2018 Sep;41(3):103-112. doi: 10.1080/25785826.2018.1531188. Epub 2018 Nov 17. PMID: 30938275.
3. Greenberg SA. *Cytoplasmic 5'-nucleotidase autoantibodies in inclusion body myositis: Isotypes and diagnostic utility*. *Muscle Nerve*. 2014 Oct;50(4):488-92. doi: 10.1002/mus.24199. PMID: 24752512.
4. Larman HB, Salajegheh M, Nazareno R, Lam T, Sauld J, Steen H, Kong SW, Pinkus JL, Amato AA, Elledge SJ, Greenberg SA. *Cytosolic 5'-nucleotidase 1A autoimmunity in sporadic inclusion body myositis*. *Ann Neurol*. 2013 Mar;73(3):408-18. doi: 10.1002/ana.23840. PMID: 23596012.
5. Amato AA, Gronseth GS, Jackson CE, Wolfe GI, Katz JS, Bryan WW, Barohn RJ. *Inclusion body myositis: clinical and pathological boundaries*. *Ann Neurol*. 1996 Oct;40(4):581-6. doi: 10.1002/ana.410400407. PMID: 8871577.
6. Chahin N, Engel AG. *Correlation of muscle biopsy, clinical course, and outcome in PM and sporadic IBM*. *Neurology*. 2008 Feb 5;70(6):418-24. doi: 10.1212/01.wnl.0000277527.69388.fe. Epub 2007 Sep 19. PMID: 17881720.

Aprobación ética

No precisa aprobación ética.

Consentimiento del paciente

No precisa de consentimiento del paciente al no presentar información que facilite su identificación