



MUJER DE 28 AÑOS CON FIEBRE, MIALGIAS

Patricia García García

Hospital Universitario Puerta de
Hierro Majadahonda

- **MOTIVO DE CONSULTA:** Fiebre, náuseas y mialgias.
- **ANTECEDENTES PERSONALES:** Fumadora de 1-3 cigarrillos al día.
- **Natural de Rumania**

- **ENFERMEDAD ACTUAL:**

- *Dos semanas previas: debilidad generalizada progresiva, con dificultad para subir escaleras y elevar los brazos por encima de la cabeza, presentando un episodio de pérdida del tono postural*
- *Desde hace una semana, fiebre de hasta 38°C, malestar general, rinorrea y náuseas; este cuadro lo atribuyó al cuidado de un niño con fiebre y tos.*
- *Hace 24 horas nuevamente debilidad en MMII con pérdida del tono postural.*

EXPLORACIÓN FÍSICA

- TAS: 137. TAD: 72. FC: 135. T^a: 37,7
- Múltiples adenopatías submaxilares <1 cm, no dolorosas. Adenopatía laterocervical derecha de 2x3cm, de consistencia blanda, no dolorosa.
- Oído derecho: membrana timpánica deslustrada, eritematosa, no abombada y sin supuración
- Dolor a la palpación de musculatura proximal en las cuatro extremidades, con limitación funcional. Discreto fenómeno de Raynaud. Manos tumefactas de forma simétrica
- Balance muscular de 3/5 en MMSS y MMII de predominio proximal

ANALÍTICAMENTE

- **HEMOGRAMA:** Leuc 15.4, Neutrofilos: 88.5%, Linfocitos: 8.1 %, Eosinófilos: 0.7 %, Monocitos: 2.6 %,
- **PERFIL HEPATÍCO.**AST: 47 I. ALT: 173. GGT:5 I.
- **CK:**5300
- **PCR:**52
- **Lactato:** 3.50
- **Po2:** 45.2.
- **Proteinuria mínima** I+

Pruebas complementarias

- - **TC craneal:** **Ocupación completa** por material de atenuación partes blandas en **seno** maxilar derecho y casi completa de ambos senos esfenoidales y celdillas etmoidales posteriores, en relación con **patología inflamatoria/ infecciosa**.
- - **TC cervical:** En el polo inferior de la glándula parótida derecha se identifica una lesión de aspecto quístico de aproximadamente 2cm. **Linfadenopatías subcentimétricas** múltiples en cadenas cervicales bilaterales. Engrosamiento de septos interlobulillares en ambos vértices pulmonares.
- - **TC torácico:** **Engrosamientos septales interlobulillares** de manera difusa, **áreas en vidrio deslustrado predominantemente periféricos y en lóbulos superiores**.

Consolidación en segmento posterobasal del LID.

- - **Hemocultivos:** **Streptococcus pneumoniae en 2/2 pansensible.**

En resumen....

- Mujer de origen rumano de 28 años con debilidad muscular proximal + fiebre
- Dolor y debilidad muscular proximal + raynaud + manos edematosas + otitis+ Adenopatías reactivas
- CPK elevada +Perfil hepático+Elevación de RFA + Insuficiencia respiratoria+leve proteinuria
- Sinusitis+ linfadenopatias de carácter no patológico+ Neumonía por Neumococo con bacteriemia secundaria+ patrón en vidrio deslustrado periférico y en lóbulos superiores y engrosamientos septales interlobulillares distribuidos de manera difusa.



• Diagnostico diferencial:

MIOPATIAS

Inflammatory

Polymyositis

Dermatomyositis

Inclusion body myositis

Juvenile dermatomyositis

Vasculitis

Overlap syndromes - lupus, scleroderma, rheumatoid arthritis, Sjögren's syndrome

Rheumatoid arthritis, Sjögren's syndrome

Endocrine disorders

Hypothyroidism

Cushing's syndrome (or exogenous steroid administration)

Electrolyte disorders

Hypokalemia

Hypophosphatemia

Hypocalcemia

Hypernatremia or hyponatremia

Metabolic pathologies

Disorders of carbohydrate, lipid, and purine metabolism

Drug toxins



Illicit drugs - cocaine, heroin

Alcohol

Corticosteroids

Other - colchicine, antimalarial drugs, HMG-CoA reductase inhibitors, penicillamine, zidovudine

Infections



Viral - influenza, parainfluenza, Coxsackie, HIV, cytomegalovirus, echovirus, adenovirus, Epstein Barr virus

Bacterial - pyomyositis, Lyme myositis

Fungal

Parasitic - trichinosis, toxoplasmosis

Rhabdomyolysis



Crush trauma

Seizures

Alcohol abuse, including hyperkinetic state with delirium tremens

Exertion, especially with environmental heat illness

Vascular surgery

Malignant hyperthermia



Neumococo

- Fiebre
- Consolidación pulmonar
- Bacteriemia
- Otitis, sinusitis, adenopatías reactivas

Miopatías Inflammatorias

- Polimiositis
- Dermatomiositis
- Dermatomiositis juvenil
- Síndrome antisintetasa
- Síndrome overlap
- Enfermedad mixta del tejido conectivo
- Cuerpos de inclusión
- Vasculitis

POLIMIOSITIS

- Criterios de afectación muscular:
Debilidad y dolor
- CPK
- Patrón en vidrio deslustrado 50 %
- Raynaud 10%
- Edema de manos: inespecífico, ocasional

No datos de biopsia ni de EMG

SINDROME ANTISINTETASA

Crterios mayores

Miositis (polimiositis o dermatomiositis, confirmada por biopsia)*

Neumopatía intersticial (de cualquier tipo, NINE, NIU, NOC o DAD)

Crterios menores

Fiebre (tras descartar las causas infecciosas)

Fenómeno de Raynaud

Alteraciones capilaroscópicas (hemorragias, dilataciones, tortuosidades, etc.)

Manos de mecánico

Artritis (puede ser erosiva, o con tendencia a la luxación –tipo Jaccoud–)

Trastornos de la motilidad esofágica (?)

Calcinosis cutis (?)

- Imprescindible positividad de anticuerpos antiJo-1, antiPL7, antiPL12, antiEJ o antiOJ
- La existencia de al menos una manifestación clínica (mayor o menor) en presencia de anticuerpos antisintetasa permite el diagnóstico.

Esclerodermia / PM

* Manos edematosas+
Raynaud+Afectación
pulmonar

*Afectación muscular

* PM/ SCL 70

EMTC

- **B.ALARCON-SEGOVIA et al.-**
- Serológico.Anti-RNP (+) > 1/1600 (por hemaglutinación).
- Clínico (por lo menos 3).
 - Edema de manos. ←
 - Sinovitis.
 - Miositis (probada por datos de laboratorio o biopsia). ←
 - Fenómeno de Raynaud. ←
 - Acrosclerosis (con o sin escleroderma proximal).
- Diagnóstico: Criterio serológico y al menos 3 clínicos.

Síndrome overlap y enfermedad mixta del tejido conectivo

VASCULITIS

Table 2. Names for vasculitides adopted by the 2012 International Chapel Hill Consensus Conference on the Nomenclature of Vasculitides

Large vessel vasculitis (LVV)
Takayasu arteritis (TAK)
Giant cell arteritis (GCA)
Medium vessel vasculitis (MVV)
Polyarteritis nodosa (PAN)

Small vessel vasculitis (SVV)

Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV)

Microscopic polyangiitis (MPA)

Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) (GPA)

Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) (EGPA)

Immune complex SVV

Anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) disease

Cryoglobulinemic vasculitis (CV)

IgA vasculitis (Henoch-Schönlein) (IgAV)

Hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV) (anti-C1q vasculitis)

vasculitis associated with systemic disease

Lupus vasculitis
Rheumatoid vasculitis
Sarcoid vasculitis
Others

Vasculitis associated with probable etiology

Hepatitis C virus-associated cryoglobulinemic vasculitis
Hepatitis B virus-associated vasculitis
Syphilis-associated aortitis
Drug-associated immune complex vasculitis
Drug-associated ANCA-associated vasculitis
Cancer-associated vasculitis
Others

DIAGNÓSTICO:

- 1- Síndrome antisintetasa
 - 2- Polimiositis
 - 3- Síndrome overlap / Enfermedad mixta del tejido conectivo
 - 4- Vasculitis ANCA: Granulomatosis con poliangeítis , PAM
- 
- Neumonía por neumococo, bacteriemia secundaria.



Pruebas diagnosticas

- Solicitar anticuerpos: ANA y especificidades, overlap, EMTC, miositis, ANCA
- Biopsia muscular
- EMG
- Broncoscopia

Tratamiento:

- Glucocorticoides
- IMS
- Inmunoglobulinas