



# **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<sup>a</sup>: 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 Toxicities**



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.

*A. Labirua-Iturburu et al /Med Clin (Barc). 2011;137(2):77–83*

## 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