

REUNIÓN EAS

30-MAYO-2014

Áureo Sanz Cepero
Servicio de Medicina Interna
H. U. Ramón y Cajal

CASO PROPUESTO

- ◎ **MUJER 77 AÑOS**

- ◎ **Motivo de consulta:** Disnea

- ◎ **Antecedentes:**

- No RAMc.
- HTA. Obesidad.
- Síndrome de apnea-hipoventilación del sueño en tratamiento con CPAP nocturna. Hipertensión pulmonar severa (estimada por Ecocardiografía en 65mmHg).
- Insuficiencia cardiaca con FEVI preservada en clase funcional II.
- Fibrilación auricular permanente con ACO.
- Cardiopatía hipertensiva con hipertrofia concéntrica leve y función sistólica ventricular izquierda normal. Insuficiencia mitral leve. Insuficiencia tricúspide leve-moderada. Hipertensión pulmonar severa.

ANTECEDENTES

- ❖ **Ecocardiograma octubre 2013 (HULP):** Dilatación biauricular severa (55mm en AP). VI de tamaño límite (57*40mm) con HVI concéntrica leve (11*12mm) y FEVI conservada (56 %). VD no dilatado con FS normal (TAPSE 20mm). Función diastólica (onda A monofásica). Esclerosis Ao sin gradientes significativos. IM funcional leve. IT funcional severa con PSP estimada de 65mmHg (posiblemente infraestimada por severidad de IT). No derrame pericárdico. VCI dilatada (26mm) con colapso < 50% con la inspiración. Raíz Ao normal.
- ❖ Ingreso por descompensación del 21 a 30 de octubre. Buena respuesta a diuréticos iv.
- ❖ I. Venosa crónica con Úlcera vascular en MII de evolución tórpida, en tratamiento por Cirugía Vasculár
- ❖ Hipoacusia neurosensorial, acúfenos. Seguimiento por ORL.
- ❖ Intervenciones quirúrgicas: Safenectomía, prótesis de rodilla derecha

ENFERMEDAD ACTUAL

- ⊙ **Enfermedad actual:** Desde 8 sem.: **disnea**, de predominio nocturno, y postural, en relación con el decúbito, y sobretodo al **inclinarse hacia delante**, en ocasiones con **estridor**. Aunque en repetidas ocasiones se ha tratado con diurético, por acompañarse de edema y AP compatible con descompensación de IC, ha dejado de responder a diurético, en los últimos días la paciente presenta además hipotensión, **no tiene edema** y está en su "peso seco". Habitualmente sensación de "flemas" que no puede expectorar y tos de predominio nocturno.
- ⊙ De aproximadamente el mismo tiempo de evolución, refiere además **DOLOR** y presión **submamaria bilateral** y **arcos costales** al inclinarse hacia delante y en decubito lateral y **dolor paraesternal izquierdo**, junto con "presión" a nivel cervical. Astenia, febrícula ocasional. **Dolor e inflamación en pequeñas articulaciones de las manos**.

©Exploración física:

TA 100/60 FC 80 No IY. Bocio y dolor a la palpación de tiroides. **Dolor** a la palpación de **pabellón auricular derecho**, aunque sin signos de inflamación o deformidad. **Dolor a la presión de uniones condroesternales izquierdas, y en arcos costales bajos de forma bilateral.** AC arrítmica, sin soplos. AP- MVC Abdomen globuloso, blando, depresible, no doloroso. EE sin edema, signos de IVC, no signos de TVP.

ANÁLISIS

HEMOGRAMA.

LEUCOCITOS 9.83 NEUTRÓFILOS 74.9 %

HEMOGLOBINA 11.1 G/DL

V.C.M 88.3 FL H.C.M 26.8 PG C.H.C.M 30.4 G/DL

PLAQUETAS 248000

ESTUDIO DE COAGULACIÓN

I.N.R. 2.36 FIBRINÓGENO DERIVADO 620.0 MG/DL

DETERMINACIONES BIOQUÍMICAS EN SUERO/PLASMA

CR 0.65 MG/DL (0.5 - 1.1), AC. URICO 7.9 MG/DL (2.1 - 7.4), PROTEÍNAS TOTALES 6.6 G/DL, ALBÚMINA 3.6 G/DL, CALCIO 10.9 MG/DL (8.6 - 10.0), CALCIO CORREGIDO (ALBÚMINA) 11.2 MG/DL (8.6 - 10.2), CALCIO IÓNICO 1.43 FÓSFORO 2.4 MG/DL SODIO 142 POTASIO 4.1, MAGNESIO 2.3 MG/DL, LDH 143 GPT (ALT) 15 GOT (AST) 16FA 133 GGT 62 U/L

PCR 65.3 MG/L

GASOMETRÍA ARTERIAL: PH 7.40 PCO2 52.4 MMHG PO2 59.0 MMHG BICARBONATO 31.8 MMOL/L SAT.O2 90%

ANÁLISIS:

HEMOGRAMA. LEUCOCITOS 9.83 NEUTRÓFILOS 74.9 % LINFOCITOS % 13.5 % (20.0 - 45.0), MONOCITOS % 6.7 % (4.0 - 10.0), EOSINÓFILOS % 3.2 % (1.0 - 4.0), BASÓFILOS % 0.2 % (0.0 - 2.0), %LUC 1.50 % (0.0 - 4.0), HEMATÍES 4.13 10E6/ μ L (4.0 - 5.5), HEMOGLOBINA 11.1 G/DL (12.0 - 16.0), HEMATOCRITO 36.4 % (36.0 - 47.0), V.C.M 88.3 FL (82.0 - 98.0), H.C.M 26.8 PG (27.0 - 32.0), C.H.C.M 30.4 G/DL (32.0 - 35.0), RDW (CV) 16.2 % (11.0 - 15.0), PLAQUETAS 248 10E3/ μ L (140.0 - 420.0), VOLUMEN PLAQUETARIO MEDIO 6.6 FL (9.0 - 13.0),

ESTUDIO DE COAGULACIÓN (), TIEMPO DE PROTROMBINA 27.1 SEGUNDOS (9.0 - 13.0), ACTIVIDAD DE PROTROMBINA 29.9 % (70.0 - 120.0), I.N.R. 2.36 (0.0 - 1.15), APTT (T.CEFALINA) 34.6 SEG (22.3 - 31.3), FIBRINÓGENO DERIVADO 620.0 MG/DL (150.0 - 400.0),

DETERMINACIONES BIOQUÍMICAS EN SUERO/PLASMA (), GLUCOSA 110 MG/DL (70.0 - 110.0), UREA 58 MG/DL (10.0 - 50.0), CREATININA 0.65 MG/DL (0.5 - 1.1), AC. URICO 7.9 MG/DL (2.1 - 7.4), PROTEÍNAS TOTALES 6.6 G/DL (5.7 - 8.2), ALBÚMINA 3.6 G/DL (3.2 - 4.8), CALCIO 10.9 MG/DL (8.6 - 10.0), CALCIO CORREGIDO (ALBÚMINA) 11.2 MG/DL (8.6 - 10.2), CALCIO IÓNICO 1.43 MMOL/L (1.15 - 1.35), FÓSFORO 2.4 MG/DL (2.6 - 4.8), SODIO 142 MMOL/L (135.0 - 147.0), POTASIO 4.1 MMOL/L (3.5 - 5.2), MAGNESIO 2.3 MG/DL (1.7 - 2.5), LDH 143 U/L (81.0 - 234.0), GPT (ALT) 15 U/L (10.0 - 49.0), GOT (AST) 16 U/L (0.0 - 37.0), FOSFATASA ALCALINA 133 U/L (50.0 - 136.0), GAMMA-GLUTAMILTRANSFERASA 62 U/L (0.0 - 38.0), ESTIMACIÓN DEL FILTRADO GLOMERULAR (MDRD-IDMS) (), FILTRADO GLOMERULAR ESTIMADO (MDRD-IDMS) > 60 ML/MIN/1.73M² (60.0 - 0.0),

DETERMINACIONES ESPECÍFICAS DE PROTEÍNAS (), PROTEINA C REACTIVA 65.3 MG/L (0.0 - 5.0),

GASOMETRÍA ARTERIAL: PH 7.40 (7.35 - 7.45), PCO₂ 52.4 MMHG (35.0 - 45.0), PO₂ 59.0 MMHG (75.0 - 105.0), BICARBONATO 31.8 MMOL/L (20.0 - 28.0), SO₂M (SATURACIÓN MEDIDA DE OXÍGENO) 90.2 % ()

IMAGEN

- ⊙ **Radiografía de tórax:** Ateromatosis aórtica.
Cardiomegalia. Cambios degenerativos en columna dorsal.
- ⊙ **TAC de cuello y tórax:** Tiroides aumentado de tamaño con extensión endotorácica, sin claros nódulos.
- ⊙ Adenopatía paratraqueal derecha de 14 mm, homogénea.
- ⊙ **Engrosamiento difuso de la pared traqueal de hasta 4 mm, que parece respetar la pared traqueal posterior**, con algunas calcificaciones en su grosor. A la altura del manubrio esternal, en el opérculo torácico, se visualiza una **estenosis traqueal**, que condiciona un calibre alargado en sentido AP, con un diámetro transversal mínimo de 3 mm.
- ⊙ La estenosis tiene una longitud cráneo-caudal de **19 mm**, se sitúa a unos 40 mm de las cuerdas vocales, y a unos 50 mm de la carina.
- ⊙ No otras adenopatías axilares, mediastínicas ni hiliares de tamaño patológico, nódulos pulmonares ni infiltrados.

Name: MONCADA JAEN JOSEFA
ID: MNJN360647904013
DOB: 07/06/1936
AcqDt: 06/03/2014
AcqTm: 09:12:11
ImNo: 14
SL: -110
StID: 205761-2014

A

Instit: HINF50F
Model: Sensation 40
PatPos: HFS
Type: ORIGINAL/PRIMARY/AXIAL/CT_SOM5 SPI
RefPhys: Salmeron Beliz, Isabel

x 1.271

R



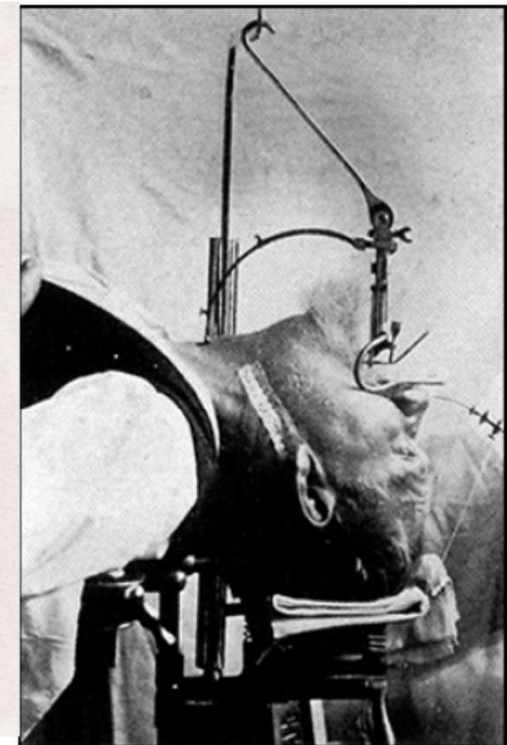
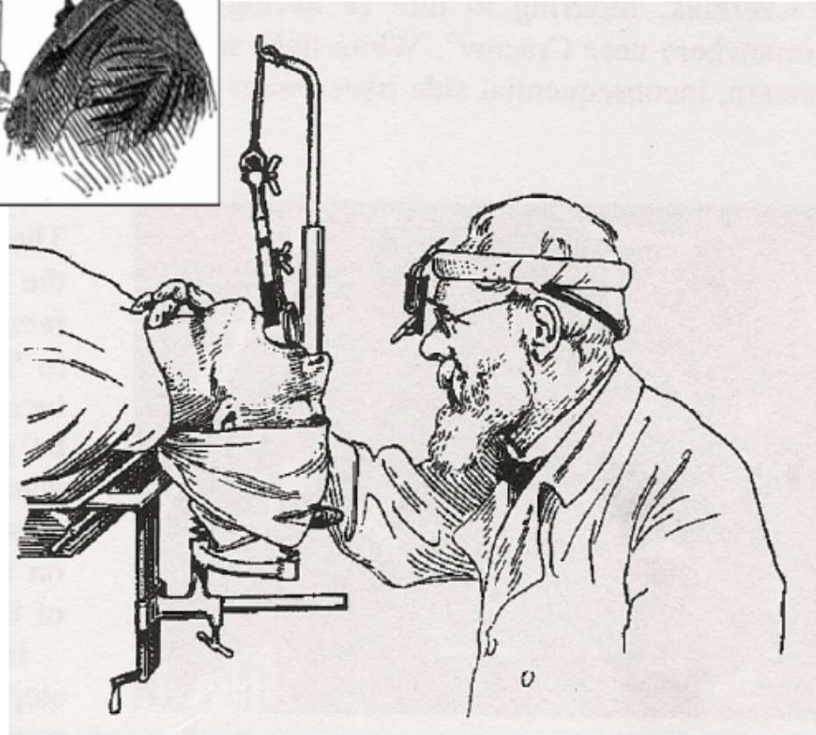
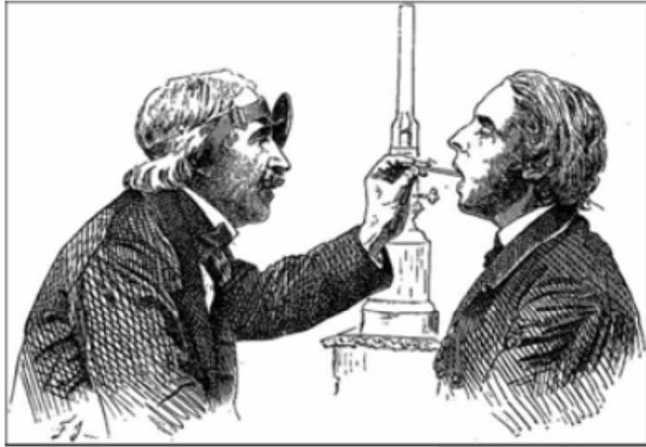
mAs: 203
GT: 0
ST: 4
AcqNo: 2

W 400
C 40

APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA

- ◎ **DISNEA Y DOLOR TORÁCICO DE PERFIL NO CARDIÓGENICO. DOLOR EN ARCOS COSTALES Y SUBMARIO.**
- ◎ **DOLOR EN PABELLÓN AURICULAR.**
- ◎ **PCR ELEVADA, FIB SIN LEUCOCITOSIS.**
- ◎ **HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL.**

ESTENOSIS TRAQUEAL



INFLAMACIÓN LOCAL

TRAUMA

Table 1. CAUSE OF BURN INJURY

Cause	No.
House fire	8
Motor vehicle accident	4
High voltage exposure	1
Gas explosion	1
Plane crash	1
Television set explosion	1
Ammonia inhalation	1
Hydrochloric acid inhalation	1
Total	18

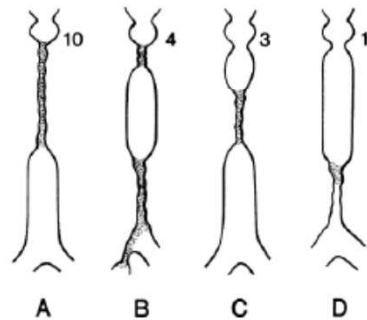
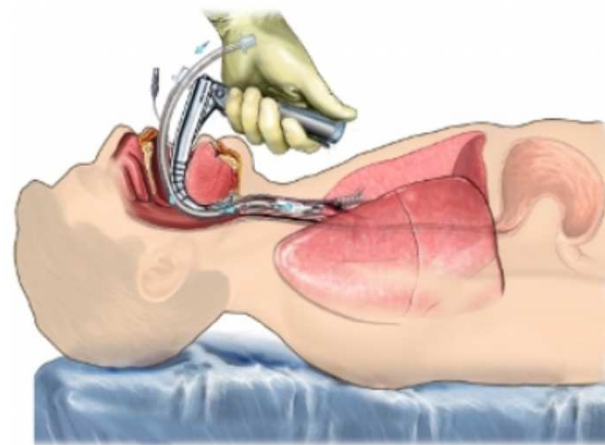
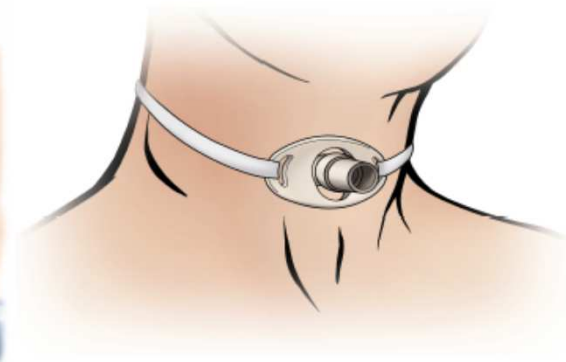


Figure 1. Distribution of airway injury in 18 patients. A: Subglottic and upper tracheal stenosis. B: Subglottic stenosis and lower tracheal stenosis with or without extension into main bronchi. C: Upper tracheal stenosis. D: Lower tracheal stenosis. The number of patients in each category is noted.

INTUBACION



TRAQUEOSTOMIA



INFLAMACIÓN SISTÉMICA

GPA

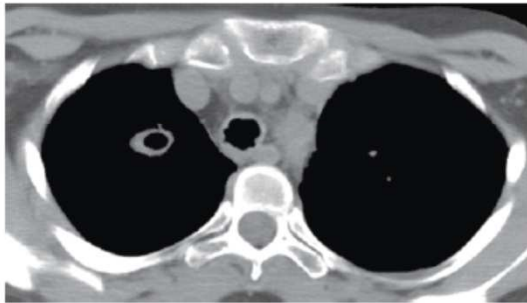
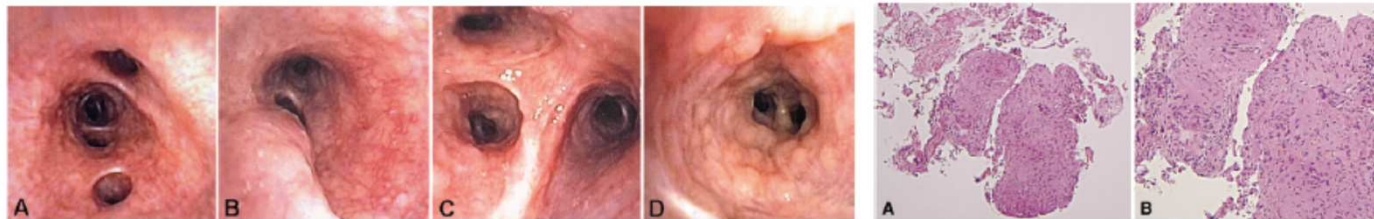


Figure 7 - Wegener's granulomatosis. Mediastinal window slice, in the supra-aortic region, showing irregularities and nodulation in the tracheal lumen, affecting its entire circumference, with thickening of the wall. Note the cavitated lesion in the right upper lobe.

PCA



SARCOIDOSIS



INFLAMACIÓN SISTÉMICA

AMILOIDOSIS



Figure 1 - Tracheobronchial amyloidosis. Mediastinal window slice showing diffuse nodular thickening of the tracheal wall.

NEUROFIBROMATOSIS

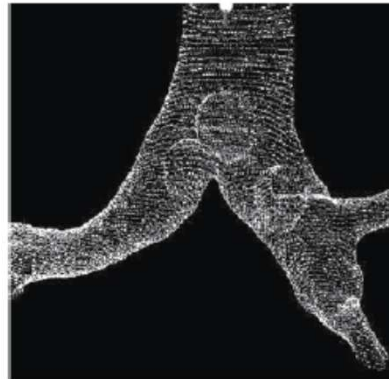


Figure 6 - Neurofibromatosis. Three-dimensional (volume rendering) reconstruction of the trachea and main bronchi in which one can identify, by transparency, three nodular polypoid images, with regular borders, located in the carina and in each of the main bronchi.

CROHN

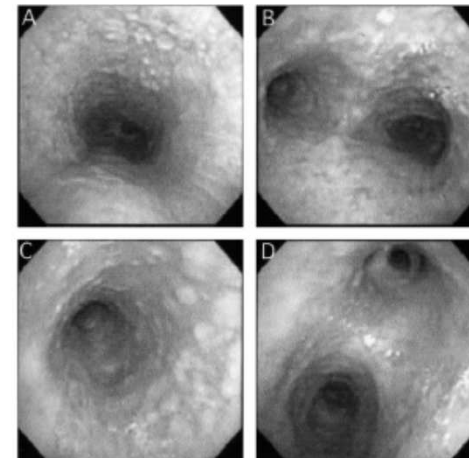


Figure 2. Bronchoscopy showing erythematous and edematous tracheal mucosa with diffuse whitish granular lesions and disappearance of the stripes of tracheal cartilage at the trachea (A), carina (B), left main bronchus (C), and first division of the left main bronchus (D).

INFECCIOSO

TBC



FIGURE 1
A low power microphotograph of the wall of a bronchus showing a superficial ulcer at "a" and gland tubercle at "b". H & E x 20.

DISEASES of the CHEST

VOLUME XIV JANUARY-FEBRUARY, 1945 NUMBER 1

Tuberculosis of Trachea and Major Bronchi*

HENRY C. SWEANY, M.D.** and HUGO BEHM, M.D.***
Chicago, Illinois

HONGOS

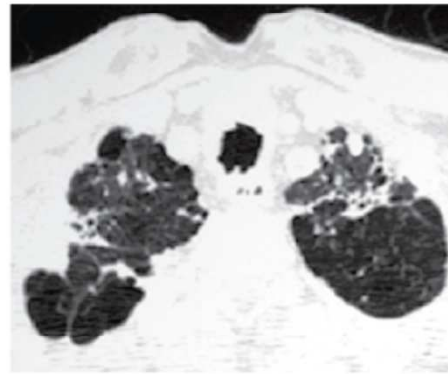
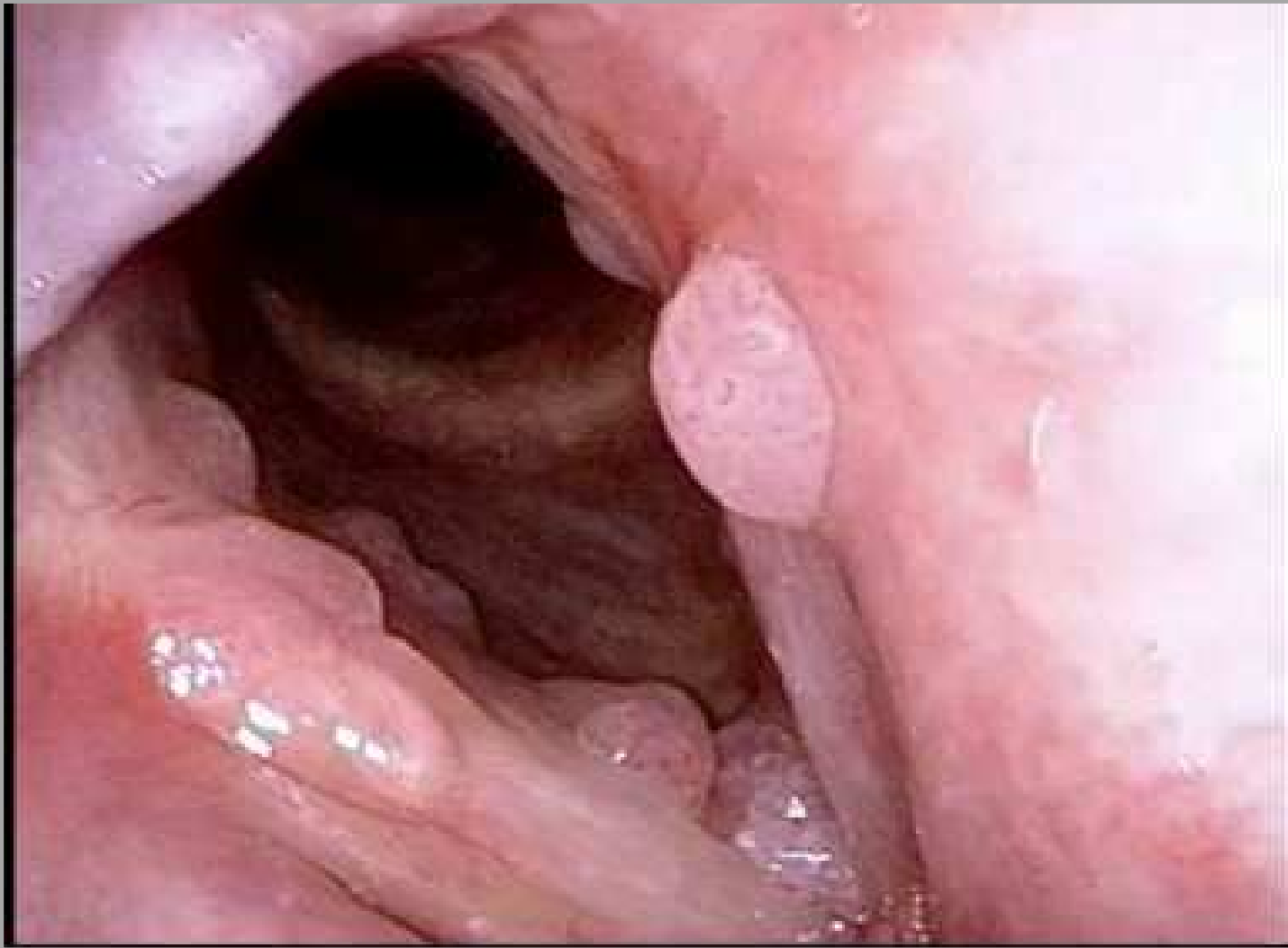


Figure 8 - Paracoccidioidomycosis. Pulmonary parenchyma window slice showing irregularities in the tracheal wall, in addition to consolidations and fibrotic lesions in the upper lobes, with emphysematous bullae and probable bronchiectasis.

SIFILIS



VPH



COLAPSO

MALACIA

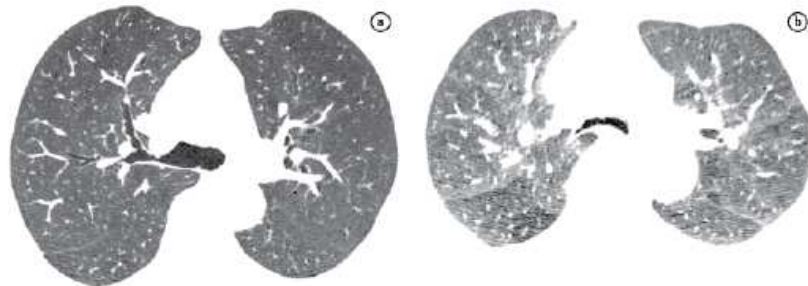


Figure 9 - a) Tracheobronchomalacia. Slice obtained during the inspiratory phase, at the level of the bronchial bifurcation, showing the main bronchi to be of normal caliber, and b) Tracheobronchomalacia. Slice at the level of the bronchial bifurcation, during the expiratory phase, in which marked collapse of the main bronchi can be seen.

TRAQUEBRONCOPATIA OSTEOCODROPLASTICA



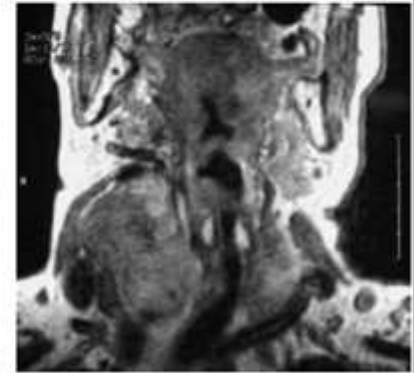
Figure 2 - Tracheobronchopatia osteochondroplastica. Mediastinal window slice, obtained through spiral acquisition, revealing calcified plaques, some with a nodular aspect, distributed throughout the cartilage rings, sparing the posterior portion of the trachea.

MALIGNO

LINFOMA



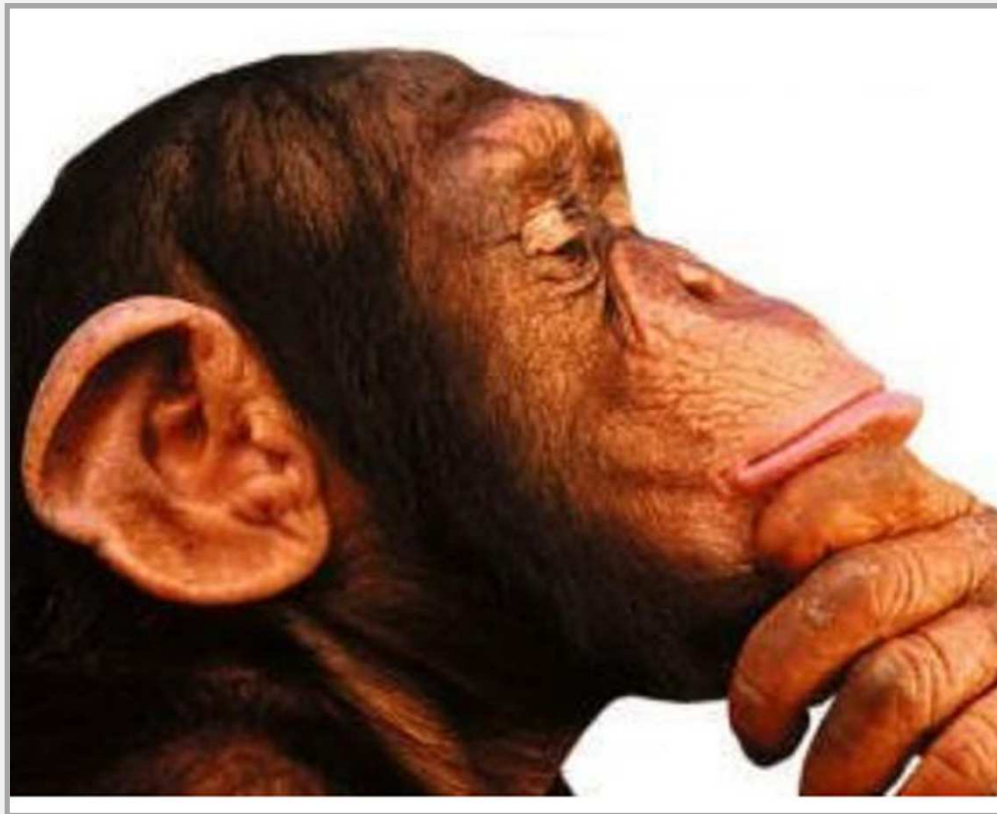
CANCER



NEOPLASIAS

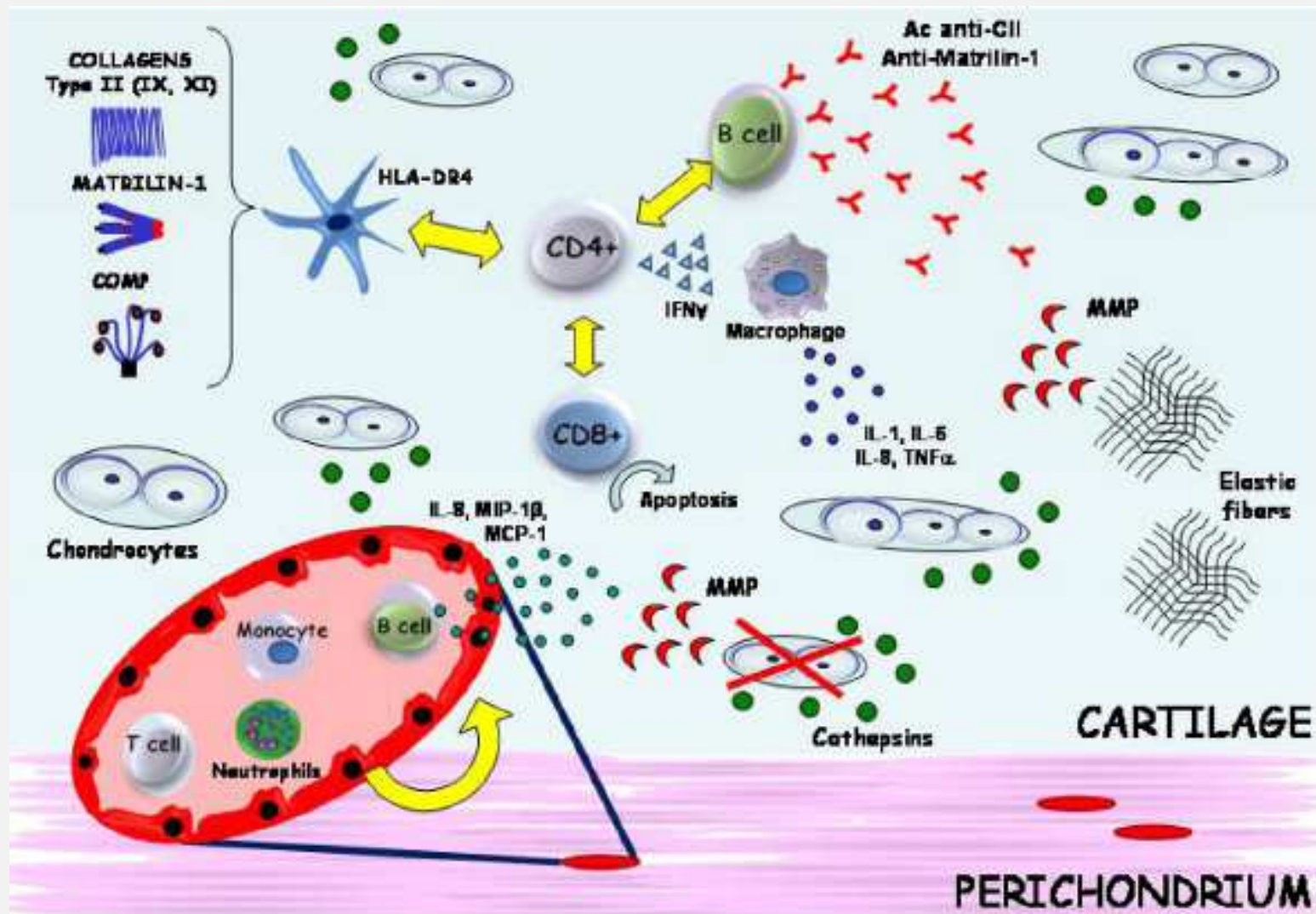
- **Carcinoma adenoide quístico.**
- **Carcinoma de células escamosas.**
- **Cáncer de pulmón: células grandes y microcítico.**
- **Metástasis.**

SOSPECHA CLÍNICA



POLICONDRITIS RECIDIVANTE

- ❑ Enfermedad inflamatoria sistémica.
- ❑ Inmunomediada. Antígenos no conocidos.
- ❑ Colágeno tipo II, matrilina-1.
- ❑ Th1 mediado: Interferon (IFN)- γ , IL-12, IL2.
- ❑ sTREM-1 (relación act.), interferon- γ , CCL4, VEGF, and matrix metalloproteinases-3.
- ❑ Reclutamiento de linfocitos y neutrófilos.



Pathogenesis of relapsing polychondritis: A 2013 update.
 Laurent Arnaud, Alexis Mathiana, Julien Haroche, Guy Gorochov, Zahir Amoura.



Pathogenesis of relapsing polychondritis: A 2013 update.
Laurent Arnaud, Alexis Mathiana, Julien Haroche, Guy
Gorochov, Zahir Amoura.



Pathogenesis of relapsing polychondritis: A 2013 update.
Laurent Arnaud, Alexis Mathiana, Julien Haroche, Guy
Gorochov, Zahir Amoura.

**CRITERIOS DIAGNÓSTICOS
MCADAM ET AL./ DAMIANI ET AL./
MICHEL**

1. Condritis bilateral de pabellones auriculares.
2. Condritis nasal.
3. Condritis laringotraqueal.
4. Poliartritis inflamatoria seronegativa.
5. Hipoacusia neurosensorial.
6. Ojos: conjuntivitis, queratitis, epiescleritis, uveitis.

PRUEBAS

➤ **BIOPSIA**

➤ **BRONCOSCOPIA**

TRATAMIENTO

1. GENERAL:

CORTICOTERAPIA.

INMUNOMODULADORES.

Anti- TNF α , rituximab, anakinra, tocilizumab y abatacept.

2. LOCAL:

Estenosis traqueal:

- Fibrobroncoscopia.
- Stent/prótesis.
- Trasplante.

MUCHAS GRACIAS

