

# CASO CLINICO:

## Mujer de 51 años con esclerodermia e hipertensión pulmonar

Dra. Natalia Martín Suñé

Dr. Juan José Ríos Blanco

- Mujer de 51 años
- Natural de Madrid
- Trabaja como administrativa
- NRAMC
- Fumadora de 1 paquete/día durante 20 años
- No HTA, ni DM ni DL
- Hepatitis en la infancia
- Pleuritis seca a los 13 años, tratada con estreptomina
- Síndrome de Raynaud en 1998

**2005:** Disnea de mínimos esfuerzos e hipotensión →  
Taponamiento cardíaco → ingreso en UCI



Medicina Interna

- Esclerodermia sistémica localizada
- Hipertensión pulmonar severa con disfunción de VD (P.pulmonar 66 mmHg)
- Poliserositis: derrame pleural y pericárdico
- Cirrosis biliar primaria
- Síndrome Sjögren
- Posible urticaria vasculitis hipocomplementémica asociada a Ac. antiC1q

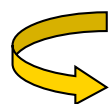
Tto: bosentan, ursochol, prednisona, azatioprina



Consulta HTP

**2007:** empeoramiento de disnea habitual hasta hacerse de reposo.

- Ecocardiograma: HTP severa. Derrame pericárdico ligero seroso.
- TAC tórax: patrón difuso vidrio deslustrado y derrame pleural bilateral escasa cuantía
- Cateterismo: presión media 40mmHg
- Inicia tto con revatio con mejoría de disnea
- Marcadores actividad inflamatoria ( $\downarrow$  complemento y  $\uparrow$ PCR)  $\uparrow$  corticoides  $\rightarrow$  mejoría



Fenómeno autoinmune?

Tto: bosentan, sildenafil, ursochol, prednisona, azatioprina



Consulta HTP:  $\downarrow$ corticoides

**Sept 2008:** disnea mínimos esfuerzos y TA 190/ 89 →emergencia hipertensiva (ICC izda) Crisis renal esclerodermiforme?

- mejoría con diuréticos a dosis bajas y control de TA

**Nov 2008:** disnea mínimos esfuerzos y palpitaciones y dolor toracico

- Cateterismo: HTP severa, enfermedad coronaria de 2 vasos (ADA y ACD).
- Cateterismo y ACTP: 2 stents en ADA, fallida ACD. Doble antiagregación.
- Aortografía renal: estenosis crítica art. renal izda
- PFR y DLCO: alt. vent. obstructiva leve. Reducción muy grave DLCO.

**Dic 2008:** disnea de mínimos esfuerzos y ↑TA

- Ecocardiograma: HTP sin cambios
- Cateterismo : stent en art. renal izda
- Hipotensión y MEG: hematoma abdominal por lesión art. epigástrica inferior →stent
- Al alta clase funcional III.

**Feb 2009:** Disnea, fiebre e hipotensión 80/47

- Hemocultivos: streptococcus pyogenes (manipulación lesión cutánea?) → penicilina iv
- Status convulsivo con RMN y TAC sin lesiones estructurales :2ario a betalactámicos?→ingreso en UCI
- Clase funcional IV (NT-proBNP 6558-3050-2056): TACAR patrón vidrio deslustrado difuso y engrosamiento de septos interlobulillares → componente intersticial de su enfermedad DLCO 28.3%.
- Datos de respuesta inflamatoria (ANCA anti-MPO+, hematuria glomerular, PCR 44,5)

Tto: bosentan, sildenafilo, ursochol, ↑prednisona, septrim, keppra, adiro, plavix

**Mayo 2009:** Mareo, hipotensión y disnea

- Melenas días previos: anemia Hb 6,5 (Coombs-)
- Transfusión y alta clase funcional III-IV
- Planteamiento siguiente escalón tratamiento HTTP: iloprost

**Mayo 2009:** fiebre, escalofríos e hipotensión

- Hemocultivos y urocultivo: E. coli sensible a quinolonas
- Hemocultivos: staph. epidermidis
- Anemia: transfusión

Tto: bosentan, sildenafil, iloprost, ursocol, ↓prednisona, adiro, plavix, tavanic, linezolid,