

CASO CLÍNICO ESCUELA DE VERANO DE RESIDENTES DE MEDICINA INTERNA 2013.

Alicia Laso Ortiz. Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

HISTORIA CLÍNICA

MOTIVO DE CONSULTA: Mujer de 60 años, derivada desde el HCS para completar estudio de probable vasculitis.

ANTECEDENTES PERSONALES:

Alergia a Cefonizida (reacción cutánea y angioedema), Roxitromicina y Metronidazol (intolerancia digestiva).

HTA de más de 10 años de evolución, con control deficiente de cifras tensionales, en tratamiento en la actualidad con 3 fármacos. Dislipemia en tratamiento farmacológico y dietético. No Diabetes Mellitus ni Hiperuricemia.

Asma bronquial intrínseco, diagnosticado en 1996, con pruebas epicutáneas negativas y test de metacolina positivo. Tratamiento con B2-Agonistas y corticoides inhalados, con buen control de síntomas. En 2008, polipectomía nasal en HCS, tras la cual deja de precisar tratamiento de base y reagudizaciones. Espirometría al diagnóstico FVC 77%, FEV1 60%, FEV1/FVC 77%.

Antecedentes ginecológicos: Menopausia a los 50 años. No sangrados posteriores. FO: G6, A2, P4, C0 (abortos tras 4 embarazos normales). Mamografía en Febrero según programa de prevención sin hallazgos. Citología vaginal normal hace 3 años.

Antecedentes Familiares: Padre fallecido por enfermedad cardíaca que no sabe especificar (no infarto, probables problemas aórticos). Un hermano requirió trasplante cardíaco también por 'problemas de la aorta', fallecido en el postoperatorio (hace más de 20 años, intervenido en Madrid). Otro de sus hermanos con problemas al mismo nivel, en seguimiento por Cardiología.

Situación Basal: vida activa, adecuada a su edad. No disnea de esfuerzo. Vive en ambiente urbano, en contacto con múltiples animales domésticos y de granja.

Antecedentes Enf. Sistémica: Remitida a Consulta de Reumatología en Mayo de 2010, por cuadro de debilidad y artralgias generalizadas. Se constata aumento de RFA. Diagnóstico de probable AR vs conectivopatía. Se inicia tratamiento con AINEs y analgésicos.

Ingreso en Julio de 2010, a cargo de Neurología del HCS, tras valoración en HUVA, por ictus lacunar isquémico de cápsula interna derecha, con clínica de sd. sensitivo-motor izquierdo. Recuperación completa sin secuelas. *Doppler TSA* con ligero engrosamiento

de la íntima en ambas ACC; pequeñas placas elevadas en el origen de al ACIS sin estenosis significativa; aumento de resistencias vasculares en arteria vertebral derecha. *Ecocardiografía* con patrón de relajación prologada, HTP leve con PSAP de 33 mmHg. Parámetros analíticos dentro de la normalidad. Ajuste de tratamiento analgésico por parte de Reumatología.

En el mismo mes, valoración por Reumatólogo privado, que pauta corticoides (no recuerda dosis), con mejoría leve de los síntomas.

En Septiembre de 2010, revisión en Consulta de Reuma del HCS. Persisten artralgiás sin signos de artritis. Refiere lesiones dérmicas, en miembros inferiores, de color rojizo, redondeadas, no induradas ni sobrelevadas, no pruriginosas ni dolorosas, sin cambios tróficos en el tejido cutáneo adyacente, que ha presentado durante un tiempo, pero que no se evidencian en ese momento. Destaca en Exploraciones complementarias valores de Ig A, E, G normales; pico gamma en proteinograma del 25,6%; PCR 11, FR <20; 19600 leucocitos (4600 eosinófilos, 24%), Hb10.8, VCM 31,6, 716000 plaquetas; ANA/ENA y AntiCCP negativos; *Gammagrafía ósea* con captación de predominio en región lumbar y hombros, de perfil inflamatorio/degenerativo. JC: poliartralgiás mecánicas, osteoartrosis degenerativa. Se retiran corticoides del tratamiento, y se solicita interconsulta a Hematología.

Biopsia de Médula ósea con resultado de hiper celularidad leve y reactiva; JAK2 negativo, con lo que se descarta Sd. mieloproliferativo.

En Octubre de 2010, ingreso a cargo de Medicina Interna del HCS, por febrícula-fiebre de hasta 38°C de meses de evolución, vespertina, de ritmo intermitente, empeoramiento de las artralgiás sin signos de artritis, pérdida de peso de 5-6 kg y parestesias en MMII y en menor medida en MMSS. A la exploración física destacan sibilantes en ambos campos, y soplo sistólico III/VI en foco aórtico, ya apreciado en ingreso anterior. En analítica: Cr 1.28, sedimento normal, pico monoclonal gamma 40%, ASLO 736, FR 27, PCR 12.4, 19000 leucocitos (FN), 8.4 Hb, 75,4 VCM, 820000 plaquetas, VSG 128. Serología de VHA, VHB, VHC, VIH, Epstein-Bar, CMV, Salmonella, Brucella, Rickettsia y Leishmania, Parásito en heces negativos, con quistes de Giardia Lamblia aislados. Marcadores tumorales negativos. P-ANCA (AcMPO) 71 U/ml, AntiCCP negativos, ECA 30. TAC Abdominal y TACAR torácico normales. EMG con patrón de polineuropatía sensitivo-motora de tipo axonal, de grado moderado en extremidades inferiores y leve en superiores de predominio distal, en estadio subagudo (Sd. Guillain-Barré variante axonal). Se inicia pauta de tratamiento con esteroides (probablemente en bolos) y antibiótico de amplio espectro, con lo que tienden al descenso los reactantes de fase aguda; requiere trasfusión sanguínea. Es alta con JC: vasculitis MPO+, probable sd. Churg-Strauss. Tratamiento de mantenimiento con Prednisona 40 mg diario.

Remitida a Consulta de Neurología de su zona para valorar polineuropatía. Se repiten niveles de Ig, que persisten dentro de la normalidad, así como EMG, sin cambios respecto al previo (Polineuropatía inflamatoria crónica, variante axonal. Mejoría de la velocidad de conducción y persistencia de la afectación de la amplitud de la respuesta van a favor). Se valora instaurar tratamiento con Ig i.v, que es desestimado. Punción lumbar, con bioquímica, cultivo y PCR de micobacterias negativa. Ac antigangliósido negativos.

En Marzo de 2011, nueva revisión en Reumatología, con biopsia de Arteria Temporal normal. Se añade Azatioprina al tratamiento, manteniendo alta dosis de corticoides.

ENFERMEDAD ACTUAL:

La paciente es remitida por persistencia de la clínica, y no respuesta a pesar de tratamiento corticoideo e inmunosupresor. Además, en los últimos 3 meses aproximadamente, la paciente refiere visión borrosa, con pérdida de agudeza visual progresiva, más marcada en el ojo izquierdo. En el último mes fotofobia intensa, y amaurosis total de ojo izquierdo. Valorada por Atención Primaria y Oftalmología, se atribuye etiología a catarata establecida en ese ojo, e incipiente en el otro. Quince días antes del ingreso, caída progresiva del párpado izquierdo, que a su llegada a nuestro centro ha evolucionado a ptosis completa. No refiere dolor durante este proceso, ni ha presentado diplopía en ningún momento.

En cuanto al cuadro de respuesta inflamatoria sistémica, ha presentado febrícula en alguna ocasión, autolimitada, y los RFA siguen en ascenso a pesar del tratamiento. El cuadro de artralgias, debilidad y parestesias, respondió de forma discreta al reinicio de los corticoides, pero al igual que el resto de la clínica, empeora de forma progresiva.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

REG. Bien hidratada y perfundida. Fascies de luna llena, obesidad troncular. Tendencia a la hipertensión. Afebril. Gafas de sol por fotofobia. Ojo izquierdo cerrado, diagnosticada de conjuntivitis, en tratamiento con Gentamicina tópica. No adenopatías retroauriculares, submandibulares ni laterocervicales. Auscultación Cardíaca rítmica, a 90 lpm, con soplo sistólico III/VI en foco aórtico, no irradiado a carótidas. No roce pericárdico ni extratonos audibles. A la Auscultación Pulmonar con murmullo vesicular conservado, con algún sibilante disperso que se modifica con la tos. Crepitantes en ambas líneas de base, de fina burbuja. Abdomen globuloso, no doloroso a la palpación. No masas ni visceromegalias palpables. Sin edemas en miembros inferiores. Sensibilidad conservada en las 4 extremidades. ROT presentes y simétricos. Sin lesiones cutáneas.

Exploración neurológica: Consciente y orientada en las 3 esferas. Lenguaje sin elementos afásicos. Ptosis completa de párpado izquierdo, con incapacidad para levantar el mismo. Pupila izquierda en midriasis arreactiva. Reflejo Fotomotor directo y consensuado abolidos. Pupila derecha normorreactiva a la luz. Limitación de la movilidad del Ojo izquierdo en todas las posiciones de la mirada (paresia de IIIp, IVp, VIp). Movimientos oculares en ojo derecho con ligera limitación para la abducción. Hipoestesia leve a nivel de V1 izquierdo. V2 y V3 conservados. VII par y pares bajos conservados. Hemianopsia izquierda. Balance Muscular 5/5 en las 4 extremidades. Sensibilidad tactoalgésica conservada. ROT conservados y simétricos. RCP flexor bilateral. No disimetrías. Marcha normal. Romberg negativo. Proptosis del Ojo izquierdo.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS:

Analítica: Creatinina 0.87 mg/dL, Urea 36 mg/dL, Albúmina 3,1, GOT 16 UI/mL, GPT 17 UI/mL, GGT 60, FA 83, LDG 184, PCR 19.6, VSG 120, Hemoglobina 10,9 mg/dL, VCM 86.4, Plaquetas 558000, Leucocitos 12900 con 79% de Neutrófilos, Actividad de Protrombina 91%.

Factor Reumatoide: 23.9 mg/dl, Proteinograma: Alb 43.3%, Alfa-1 9.7%, Alfa-2 19.9%, Beta-1 6.4%, Beta-2 9.5%, Gamma 11.2%. Cociente A/G 0.74. Patrón inflamatorio. Aldolasa 3.4 (normal). Hormonas tiroideas: T4 1.36 , TSH 1,786. Orina 24h: microralbuminuria 6.40 mg/dl (v.n. <2), proteínas 31 mg/dl (v.n. <12). Marcadores tumorales: Ca 125 20, Enolasa 11, CEA 4.4, SCC 0.5, CYFRA 21-1 2. ECA: 44 (v.n. 18-55).

INMUNOLOGÍA : ANA, ANOEs, ANCA, Anticardiolipinas NORMALES. Ig G sérica 658 mg/dl (levemente disminuida, a espensas de IgG 1). C3 y C4 normales. Crioglobulinas negativas. Inmunolectroforesis en orina negativa. IEF en suero sin paraproteínas. Cociente K/L normal.

MICROBIOLOGÍA: Hemocultivos y Urocultivo negativos. Serología: VHB, VHC, VEB, VHS, CMV, Toxoplasma, Lues, Brucela, Borrelia, Mycoplasma negativas. PCR de CMV negativa.

Morfología celular: Desviación izquierda en serie blanca hasta mielocito. Trombocitosis comprobada. Perfil ferrocínético, Haptoglobina y Coombs normales.

Rx Tórax: Patrón intersticial bilateral, en vidrio deslustrado, de predominio en bases. Cardiomegalia. Hilios levemente congestivos.

TAC Tórax: Mediastino con elongación aórtica y placas de ateromatosis. No se objetivas lesiones nodulares sospechosas de adenopatías patológicas (se identifican algunas residuales). En ventana de parénquima, alteración difusa de la densidad, de predominio en campos medios e inferiores, compatible con edema en vidrio deslustrado, con leve engrosamiento pleural bilateral, en probable relación infecciosa o inflamatoria-reumática por edema pulmonar bilateral.

RNM Cerebral: Se visualizan múltiples lesiones hiperintensas en T2 localizadas en sustancia blanca subcortical de ambos hemisferios cerebrales, de morfología redondeada, siendo la mayor de ellas de hasta 9-10 mm. No restringen la difusión, siendo sugestivas de lesiones isquémicas crónicas. Infartos lacunares crónicos cápsulo-lenticulares bilaterales y en cabeza del núcleo caudado derecho. En ganglios basales derechos se visualiza ausencia de la señal en secuencia eco-gradiente por restos de hemosiderina en relación a infarto hemorrágico crónico. En secuencias de difusión no se objetivan hallazgos que sugieran lesión isquémica aguda. Tras administración de CIV no se aprecian hallazgos que sugieran lesión isquémica aguda. No captaciones patológicas de contraste. Surcos corticales y sistema ventricular normales. Asimetría en seno cavernoso vs hendidura esfenoidal izquierda, observando un discreto y tenue realce tras administración de contraste iv.

