

“VARÓN DE 54 AÑOS DE EDAD CON LESIONES CUTÁNEAS Y NEUMONITIS INTERSTICIAL RÁPIDAMENTE
PROGRESIVA”

Paciente de 54 años de edad, previamente sano y sin hábitos tóxicos, que a raíz de un cuadro respiratorio de vías altas en enero de 2012, presentó de forma progresiva disnea de grandes esfuerzos. A lo largo de los siguientes meses, refería pérdida de hasta 8 kg de peso, astenia y aparición de lesiones cutáneas periungueales, palpebrales y en surco nasogeniano. Ambulatoriamente (junio de 2012) se había practicado un estudio funcional respiratorio (CVF 53%, VEMS 61%, índice de Tiffenau 87%) y una TC torácica que mostró la presencia de infiltrados pulmonares bibasales en vidrio esmerilado, recibiendo tratamiento con corticoides inhalados sin mejoría.

El paciente consultó al Hospital de Mataró el 24 de agosto de 2013 por aumento de su disnea, empeoramiento del estado general y fiebre no termometrada en los últimos 10 días. La radiografía de tórax mostraba un patrón alveolo-intersticial bilateral. La gasometría arterial (FiO₂ 26%) mostró una pO₂ 64 mm Hg, pCO₂ 33 mm Hg, HCO₃⁻ 23 mmol/l y una SO₂ 93%. Se practicaron los siguientes estudios bacteriológicos: cultivos de esputo (x2) flora mixta y BK que fueron negativos, hemocultivos (2) negativos, y antigenuria en orina negativa para *Legionella* sp. y neumococo. Se practicó asimismo una fibrobroncoscopia con estudio de aspirado bronquial (BAS) que fue negativo para BK, cultivo flora polimicrobiana, se aisló *Candida*. La biopsia transbronquial (BTB) sugería bronquiolitis. La prueba de la tuberculina (PPD) fue negativa. Tres citologías de esputo y el estudio citológico del BAS no demostraron la existencia de células malignas. Otros datos analíticos relevantes de este ingreso fueron los siguientes: presencia de una discreta anemia con hemoglobina de 119 g/l, VCM 92,6 fl, $3,9 \times 10^9$

leucocitos (79% neutrófilos, 13% linfocitos y 7% monocitos), y ferritina de 4.900 UI/l. VSG 60 mm 1ª hora, CPK 56 (VN < 195 UI/L), aldolasa 16 (VN < 9 UI/l), glucosa 120 mg/l, LDH 707 UI/l (VN < 350 UI/l), GOT 70 UI/l (VN < 35), GPT 88 UI/l (VN<40), γ GT 336 UI/l (VN< 75 UI/l), fosfatasa alcalina 70 UI/l (dentro de la normalidad), ionograma normal, triglicéridos 440 mg/dl, albumina 2,67 g/l. El estudio inmunológico practicado en H Mataró fue negativo con excepción de anticuerpos anti-Jo1 (+). Recibió tratamiento antibiótico con ceftriaxona 1 g/12h y azitromicina 1 g/d así como glucocorticoides (1 mg/kg/d). Tras una semana ingresado y debido a la mala evolución que presentó se contactó telefónicamente con el Servicio de Medicina Interna del Hospital General del Vall d'Hebron a donde fue trasladado.

A su ingreso (7 de septiembre de 2013), el paciente parecía afectado aunque eupneico, afebril, a la auscultación de los campos pulmonares se apreciaban crepitantes secos en ambas bases. Presentaba lesiones cutáneas eritemato descamativas en manos y cara. El balance muscular fue normal. No artritis. No refería fenómeno de Raynaud. El estudio inmunológico practicado en nuestro centro no confirmó la presencia de anticuerpos anti-Jo1 pero si de anti-Ro52. El resto de estudio inmunológico fue normal. Destacaba una ferritina > 10.000. La TC de alta resolución confirmó progresión de la enfermedad pulmonar con empeoramiento de los valores gasométricos (AA 28 octubre de 2013, pO₂ 48 mm Hg , pCO₂ 26 mm Hg, pH 7,4, SO₂ 82%) y del estudio de funcionalismo respiratorio (CVF 46%, VEMS 50%, IT 84%, PIM 56%, PEM 79%). Se practicó una capilaroscopia que mostró desestructuración del lecho capilar y pérdida limitada de capilares.

Se recibió una prueba que confirmó el diagnóstico.