

Mujer de 62 años ingresada en Neurología, se nos solicita valoración sistémica.

ANTECEDENTES FAMILIARES: Padre fallecido (77 años) de fibrosis pulmonar, IAM, HTA. Madre fallecida (90 años) de EPOC. Es la pequeña de 3 hermanos. Un hermano con fibrosis pulmonar. No sabe de tíos o primos paternos con problemas pulmonares. Dos hijas sanas.

ANTECEDENTES PERSONALES:

- Trabaja como ama de casa.
- Ex-fumadora de 15 pitillos/día desde los 14 a los 42 años.
- Dislipemia.
- Diagnosticada de fibrosis pulmonar idiopática familiar a los 59 años, sin confirmación genética. Está siendo controlada en NML.
- Miopía magna, intervenida de desprendimiento de retina OD (1979) y de caratas (OD, 2002; OI, 2007).
- G3P2A1 (ILE por salud de ella). Menopausia a los 40 años.
- Cirugías previas: implantes dentarios.
- No alergias medicamentosas conocidas.
- Actualmente toma: Omeprazol 20, Zolpidem, Paracetamol si dolor.

ENFERMEDAD ACTUAL:

Hace dos meses comienza con un cuadro de tos seca y disnea de esfuerzos, sin fiebre. Inició tratamiento con amoxicilina/clavulánico durante 10 días. Hace un mes viajó a Francia para visitar a una hija. Allí se añade la aparición de adenopatías a nivel retro auricular por lo que ingresó durante 3 días, siendo tratada con doxicilina.

A su llegada a España persiste la clínica, con aparición además de fiebre/febrícula de predominio vespertino, sudoración profusa nocturna y artralgias a nivel lumbar bajo y cervical. Ingresó a cargo de Cardiología por sospecha de endocarditis infecciosa por imagen sugestiva en ecocardiograma transtorácico, la cual se descarta tras ETE.

Hace 10 días ingresa en de nuevo, esta vez en Neurología, por disartria.

A la anamnesis dirigida refiere sequedad de boca. Artralgias en manos sin datos de artritis. No sequedad de ojos. No aftas orales. No fotosensibilidad. No fenómeno de Raynaud.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

No hipertrofia parotídea. No palpo adenopatías laterocervicales, supraclaviculares ni axilares. No lesiones cutáneas. No esclerodactilia. Acropaquias en manos.

Disartria leve. Resto de exploración neurológica dentro de la normalidad.

AP: Crepitantes finos en ambas bases pulmonares (típicos en velcro).

AC: Rítmica. Pequeño soplo sistólico en ápex y BEI.

Abdomen: blando. No doloroso a la palpación. No esplenomegalia.

No edemas, livedo ni signos de vasculitis.

ANALÍTICA Y EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS:

HEMOGRAMA:

San-Leucocitos Å 9.08 x103/ μL [4.0 - 10.0]
San-Hematíes Å 3.45 x106/ μL [3.9 - 5.1]*
San-Hemoglobina Å 10.2 g/dL [12.2 - 16.1]*
Hematocrito Å 30.5 % [36.9 - 49.6]*
San-VCMA Å 88.5 fl [81.0 - 101.0]
MCH Å 29.6 pg [27.0 - 31.0]
MCHC Å 33.2 g/dL [33.0 - 37.0]
RDW (Índice distribución de hematíes) Å 13.0 % [11.5 - 14.5]
HDW (Índice distribución de hemoglobina) Å 2.6 g/dL [2.2 - 3.2]
San-Hematíes microcíticos Å 0.7 % [0.0 - 2.5]
San-Hematíes hipocrómicos Å 1.5 % [0.0 - 4.0]
San-Plaquetas Å 409.0 x103/ μL [138.0 - 381.0]*
San-VPM Å 8.9 fl [7.2 - 11.1]
PDW (Índice distribución de plaquetas) Å 53.8 % [-]
Neutrófilos Å 62.7 % [42.5 - 73.3]
San-Neutrófilos Å 5.69 x103/ μL [1.7 - 7.33]
Linfocitos Å 20.5 % [17.4 - 46.7]
San-Linfocitos Å 1.86 x103/ μL [0.7 - 4.67]
Monocitos Å 9.8 % [2.7 - 8.6]*
San-Monocitos Å 0.89 x103/ μL [0.108 - 0.86]*
Eosinófilos Å 5.3 % [0.5 - 6.0]
San-Eosinófilos Å 0.48 x103/ μL [0.02 - 0.6]
Basófilos Å 0.6 % [0.1 - 1.2]
San-Basófilos Å 0.06 x103
San-Velocidad de Sedimentación Globular (1h) Å 101.0 mm [0.0 - 30.0]*

COAGULACIÓN:

Pla-Tiempo de Protrombina Å 12.3 s [-]
Ratio TP Å 1.12 [0.8 - 1.25]
INR Å 1.11 [-]
Pla-TTPA Å 30.0 s [-]
Ratio TTPA Å 0.97 [0.8 - 1.25]
Pla-Fibrinógeno Å 494.0 mg/dl [150.0 - 400.0]*

BIOQUÍMICA SUERO

Srm-Glucosa Å 88.0 mg/dL [74.0 - 105.0]
Srm-Urea Å 21.0 mg/dl [13.0 - 50.0]
Srm-Ácido úrico Å 3.4 mg/dl [2.4 - 6.4]
Srm-Creatinina Å 0.72 mg/dL [0.4 - 1.1]
Srm-Sodio Å 135.0 mmol/L [137.0 - 148.0]*
Srm-Potasio Å 4.4 mmol/L [3.6 - 4.9]
Srm-Bilirrubina total Å 0.3 mg/dL [0.2 - 1.2]
(AST/GOT) Å 19.0 UI/L [8.0 - 37.0]
(ALT/GPT) Å 20.0 UI/L [3.0 - 31.0]
Srm-Gamma glutamiltransferasa (GGT) Å 160.0 UI/L [4.0 - 38.0]*

Srm-Fosfatasa alcalina Å 452.0 UI/L [88.0 - 263.0]*
Srm-Proteínas totales Å 6.5 g/dL [6.4 - 8.5]
Srm-Albúmina Å 3.2 g/dL [4.0 - 5.2]*
Srm-Calcio Å 9.0 mg/dL [8.7 - 10.6]
Calcio corregido por albúmina 9.6 mg/dL [8.7 - 10.6]
Perfil lipídico
Srm-Colesterol Å 225.0 mg/dL [120.0 - 255.0]
Srm-Triglicéridos Å 81.0 mg/dL [27.0 - 150.0]

ESTUDIO DE ANEMIA:

Srm-Hierro Å 56.0 µg/dL [40.0 - 150.0]
Srm-Ferritina Å 194.0 ng/mL [10.0 - 295.0]
Índice saturación de transferrina 20.0 % [-]
Srm-Transferrina Å 201.0 mg/dL [250.0 - 380.0]*
Capacidad de fijación de hierro por
Transferrina 281.0 µg/dL [-]

Srm-Tirotropina (TSH) Å 2.72 mUI/L [0.35 - 5.5]
Srm-Anticuerpos antiperoxidasa (TPO) Å <28.0 UI/mL [Valor Ref.: < 60.0]

Srm-Factor reumatoide Å 14.6 U/mL [0.0 - 14.0]*
Srm-Proteína C reactiva de amplio rango Å 0.872 mg/dL [0.0 - 0.5]*

PROTEÍNAS:

Srm-Complemento C3c Å 135.0 mg/dL [90.0 - 180.0]
Srm-Complemento C4 Å 31.6 mg/dL [10.0 - 40.0]
No se observa la presencia de proteínas de aspecto monoclonal en la electroforesis capilar del suero.
Srm-Inmunoglobulina A Å 382.0 mg/dL [70.0 - 400.0]
Srm-Inmunoglobulina G Å 1600.0 mg/dL [700.0 - 1600.0]
Srm-IgG 1 Å 1160.0 mg/dL [490.0 - 1140.0]*
Srm-IgG 2 Å 293.0 mg/dL [150.0 - 640.0]
Srm-IgG 3 Å 144.0 mg/dL [20.0 - 110.0]*
Srm-IgG 4 Å 83.3 mg/dL [8.0 - 140.0]
Srm-Inmunoglobulina M Å 172.0 mg/dL [40.0 - 230.0]

URIANÁLISIS

Uri-Densidad 1010.0 [1002.0 - 1030.0]
Uri-pH 7.0 [5.0 - 8.0]
Uri-Proteínas totales, cualitativo +
Uri-Glucosa, cualitativo NEGATIVO
Uri-Acetona, cualitativo NEGATIVO
Uri-Bilirrubina, cualitativo NEGATIVO
Uri-Hematíes, cualitativo +++
Uri-Nitritos, cualitativo NEGATIVO
Uri-Urobilinogeno, cualitativo NEGATIVO
SEDIMENTO URINARIO
Sedimento urinario .

25 hematias/ul, 5 leucocitos/ul

Diuresis sin ácido en orina de 24h 1900.0 mL [-]

Uri-Creatinina \hat{A} 46.0 mg/dL [60.0 - 180.0]*

Creatinina en orina de 24h \hat{A} 0.9 g/24h [0.6 - 1.8]

Uri-Proteinas totales \hat{A} 67.6 mg/dL [1.0 - 14.0]*

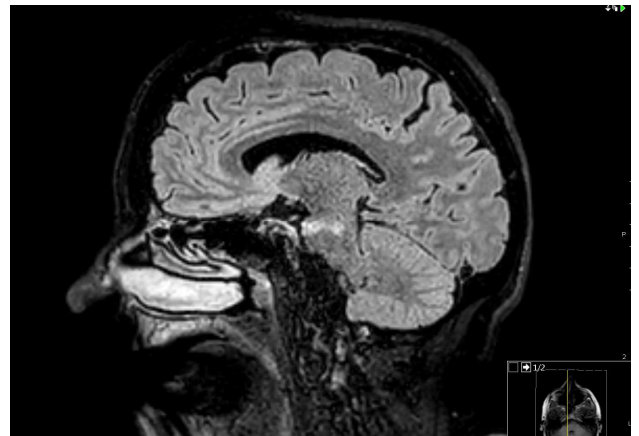
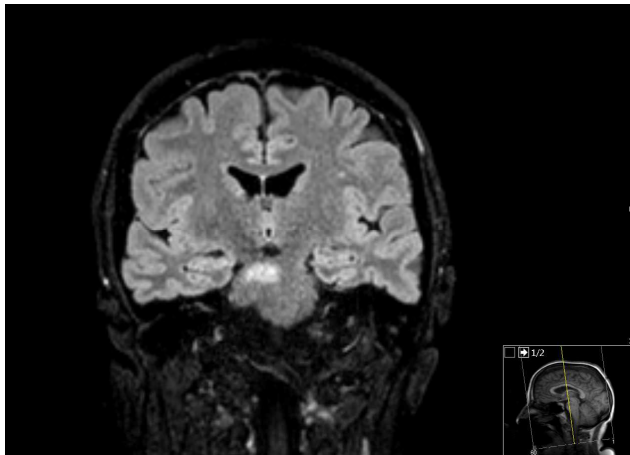
Cociente proteinas totales/creatinina \hat{A} 1469.57 mg/g [-]

Proteinas totales en orina de 24h \hat{A} 1284.4 mg/24h [10.0 - 140.0]*

FVC 2360 (103%) DLCO 38%.

ECG: ritmo sinusal normal

Biopsia correspondiente a cilindros renales: GLOMERULONEFRITIS NECROTIZANTE SEGMENTARIA CON PROLIFERACION EXTRACAPILAR: * Total de glomérulos : 23.* Glomérulos globalmente esclerosados : 3.* Glomérulos sin alteraciones : 5.* Glomérulos afectados por lesiones necrotizantes/ semilunas : 13 (lesiones necrotizantes : 6/lesiones proliferativas de tipo fibroepitelial : 7). En 2 de los glomérulos, los segmentos glomerulares necrosados han evolucionado a lesiones histológicas de glomerulosclerosis segmentaria y focal secundarias a la necrosis. AUSENCIA DE LESIONES HISTOLOGICAS DE TIPO FIBROSIS INTERSTICIAL/ATROFIA TUBULAR. AUSENCIA DE SIGNOS DE VASCULITIS EN LOS VASOS ARTERIOLARES Y ARTERIALES.



PREGUNTAS

- a) Describa brevemente el cuadro clínico, exponga un juicio sindrómico.
- b) Desarrolle el diagnóstico diferencial. ¿Cree necesaria alguna otra exploración complementaria? En caso afirmativo, ¿cuáles y por qué?
- c) En virtud de su sospecha diagnóstica (si tuviera que elegir una) y sólo pudiese solicitar una prueba complementaria añadida ¿cuál sería esta?
- d) ¿Cuál sería el manejo terapéutico en base a las sospechas diagnósticas más relevantes que se plantea?