

CASO CERRADO 2

Mujer de 50 años que consulta por cuadro de lesiones cutáneas, artritis y tos con disnea.

ANTECEDENTES Y SITUACION BASAL:

Es natural de Ecuador, reside en España desde 2001, habiendo viajado a su país de origen por última vez en 2011. Fue vacunada de tuberculosis en la infancia. No tiene alergias medicamentosas ni hábitos tóxicos conocidos. Como único antecedente es hipertensa en tratamiento con IECA (enalapril 10mg/12h). No intervenciones quirúrgicas. Tiene 11 hermanos, varios de ellos también son hipertensos y están en tratamiento por ello. Su madre falleció de cardiopatía inespecificada (no precoz) y su padre es sano. Es independiente para todas las actividades de la vida diaria. Trabaja como asistenta en una residencia de la tercera edad. Niega contacto con animales. Niega contacto con medio rural.

HISTORIA ACTUAL:

Refiere que desde hace un mes comienza con la aparición de una lesión cutánea hiperpigmentada y descamativa en la espalda, a la que posteriormente se añaden otras vesiculosas en las palmas de las manos que se endurecen gradualmente, y lesiones eritematosas en el dorso de ambas manos, brazos, codos, rodilla derecha y escote; en ningún caso dolorosas o pruriginosas. Comienza también entonces con signos flogóticos en ambas muñecas, así como con tos seca y disnea de esfuerzo y en los tres últimos días se suma febrícula y debilidad de cintura escapular con progresiva limitación funcional. Previo al inicio del episodio actual, la paciente relata pérdida ponderal no intencionada de 5 kg en los últimos 3 meses, sin otros datos de síndrome constitucional ni sudoración nocturna; y cefalea de características migrañosas sin datos de alarma.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

TA 134/82 mmHg. FC 77 lpm. Temp 36°C.

Buen estado general. Consciente y orientada en las tres esferas. Normocoloreada, bien perfundida e hidratada. Eupneica en reposo. Obesa. No adenopatías palpables en territorios accesibles.

PIEL Y FANERAS: eritematovioláceas agrupadas en placas mal definidas en región de escote, espalda y zonas de extensión de extremidades superiores; palmas con pápulas hiperqueratóticas; placas eritematodescamativas en codos, bien delimitadas y levemente infiltradas al tacto; y pápulas eritematosas a nivel de articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales. **ARTICULAR:** artritis de interfalángicas y metacarpofalángicas en ambas manos. **MUSCULAR:** balance 4/5 a nivel proximal en MMSS y MMII. **CABEZA Y CUELLO:** Parálisis facial derecha periférica antigua, sin otros déficits en pares craneales. No bocio. Cavidad oral sin lesiones. No IVY. Carótidas rítmicas y simétricas. **TÓRAX:** AC: rítmica, sin soplos ni extratonos. AP: MV conservado, crepitantes secos muy leves bibasales. **ABDOMEN:** No circulación colateral ni semiología ascítica. Blando y depresible, no doloroso a la palpación. No masas ni megalias. No peritonismo. Ruidos hidroaéreos presentes, de tonalidad y frecuencia normal. No soplos intraabdominales **MMII:** sin edemas, venas varicosas distal en extremidad inferior derecha. Pulsos poplíteos y pedios presentes, simétricos y sin soplos.

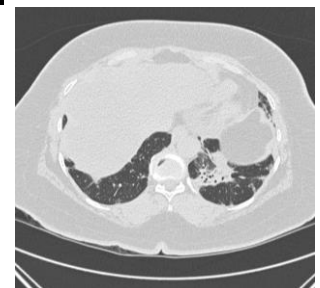
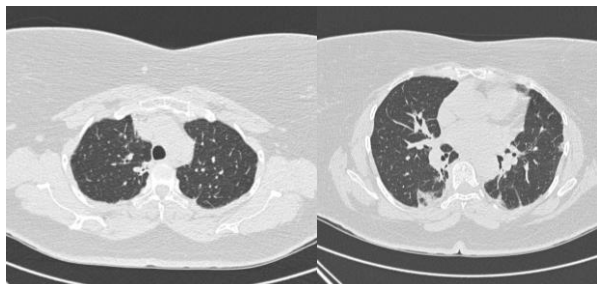


PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- ANALÍTICA:

- Bioquímica: PCR 0.96 mg/dl, Índice de Hemólisis 106 Suero Hemolizado. Glucosa 94 mg/dl, Creatinina 0.57 mg/dl, Sodio 150 mEq/l, Proteínas Totales 8.3 g/dl, Potasio 4.72 mEq/l, Albúmina 4.6 g/dl, Cloro 89 mEq/l, ALT (GPT) 116 U/l, AST (GOT) 70 U/l, Gamma-GT 33 U/l, Fosfatasa Alcalina 106 U/l, LDH 486 U/l, Bilirrubina 0.4 mg/dl, CK 119 U/l. Hb Glicada 6.7 %. TSH 1.00 µU/ml, T4 libre 1.10 ng/dl. Parathormona (PTH) 24 pg/ml, Vitamina D (25-OH-Vitamina D) 8 ng/ml. Colesterol 199 mg/dl, Triglicéridos 185 mg/dl, LDL 129 mg/dl, HDL 33 mg/dl. Vitamina B12 339 pg/ml, Ácido Fólico 9 ng/ml, Fósforo 3.3 mg/dl, LDH 316 U/l, Amilasa 56 U/l, Ácido Úrico 4.0 mg/dl. Ferritina 136 ng/ml, Hierro 64 µg/dl, Transferrina 223 mg/dl, TIBC 314 µg/dl, IST 20%.
- Hemograma: Hemoglobina 14 g/dl, Hematocrito 41.9%, HCM 28 pg, VCM 84 fl, CHCM 33 g/dl, RDW 14%, Plaquetas 356 x1000/µl, Leucocitos 6.70 x1000/µl, Neutrófilos 4.00 x1000/µl, Linfocitos 2.10 x1000/µl, VSG 46 mm.
- Coagulación: T Protrombina 10.7 sec, Act Protrombina 111 %, INR 0.93 , TTPa 27 sec.
- Orina: Sistemático y sedimento sin alteraciones. Cociente proteínas/creatinina 0.15 mg/g (normal).
- Factor Reumatoide 8 IU/ml.
- EEF: Albúmina 54 %, Alfa 1 7%, Alfa 2 11 %, Beta 12 %, Gamma 16 %.
- IgG 1430 mg/dl, IgA 246 mg/dl, IgM 81 mg/dl.
- Autoinmunidad: negatividad en técnica multiplex de ANA, anti-DNAs, ENA (anti-SSA/Ro52, anti-SSA/Ro60, anti-SSB/La, anti-RNP, anti-Prot. Centromérica B, Anti TOPO-I/SCL-70, anti JO-1/HRS, anti Ribosomal P, anti-Sm, anti cromatina)
- C3 143.00 mg/dl, C4 34.00 mg/dl, Ch50 72 UI/ml (normal)

- RX TORAX PA Y LAT Y TC TORAX:



- **TC CRANEAL:** Estudio sin alteraciones significativas para la edad del paciente. Hallazgo incidental de quiste aracnoideo temporal izquierdo.

- **RX AMBAS MANOS:** sin alteraciones relevantes.

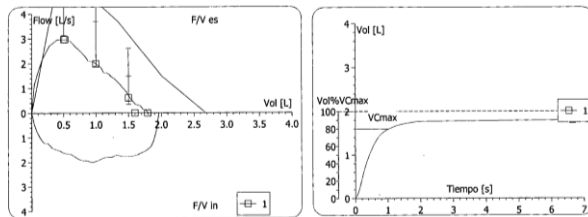
- **RM MUSCULAR:** Sin datos que sugieran denervación aguda o crónica de la musculatura de ambas cinturas escapulares. No datos de miositis.

- **EMG:** algunos potenciales de carácter amiopático a nivel de deltoides izquierdo.

- **BIOPSIA CUTANEA:** lesión del codo con datos de dermatitis psoriasiforme (piel con acantosis, hiperplasia epidérmica irregular, paraqueratosis, infiltrado linfocitario). Lesión de espalda compatible con dermatomiositis (en dermis reticular se observan depósitos de mucina positivos con hierro coloidal entre los haces de colágeno).

- **MICROBIOLOGIA:** Serologías: Strongyloides: Ac Negativo , Antígeno HBs Negativo , Anti-HBc: gG Negativo , VHC: Anticuerpos Negativo , VIH (1,2): Ac y Ag Negativo. Mantoux: 0 mm. IGRA: Negativo.

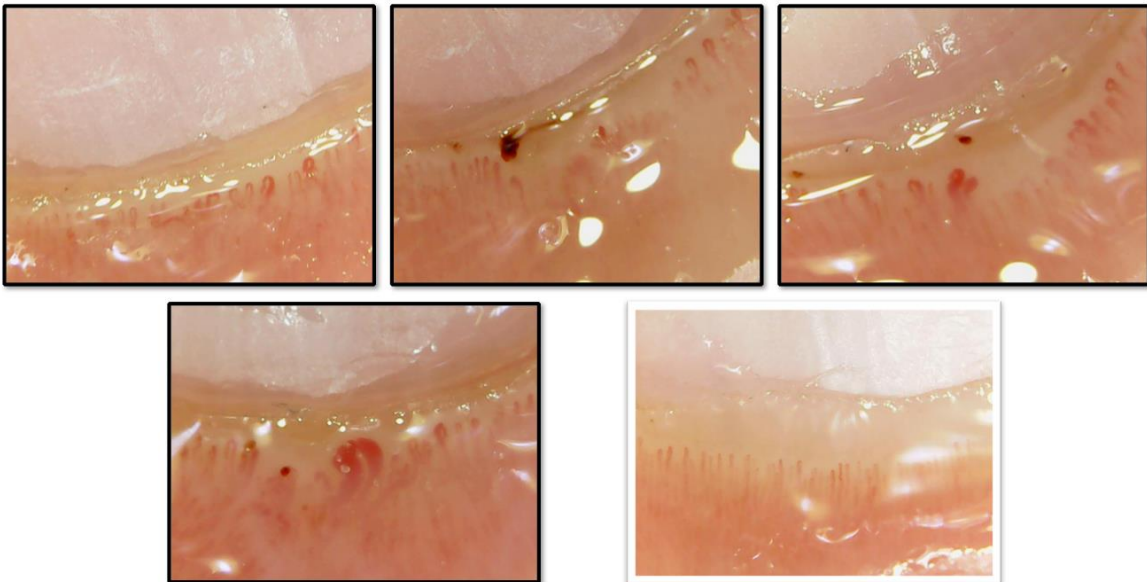
- **ESPIROMETRÍA:**



| | | Med1 | Teor | % (M1/T) | LIN |
|-------------------|----------------|----------|-------|----------|-------|
| FVC | L | 1.79 | 2.68 | 66.9 | 1.97 |
| FEV 1 | L | 1.60 | 2.27 | 70.4 | 1.65 |
| FEV 1 % FVC | % | 89.27 | 79.60 | 112.1 | 68.90 |
| PEF | L/s | 2.97 | 5.91 | 50.2 | 4.44 |
| MEF 25 | L/s | 0.61 | 1.49 | 41.0 | 0.36 |
| MEF 50 | L/s | 1.99 | 3.71 | 53.6 | 1.90 |
| MEF 75 | L/s | 2.97 | 5.34 | 55.6 | 3.13 |
| MMEF 75/25 | L/s | 1.56 | 3.16 | 49.3 | 1.76 |
| FEV6 | L | 1.79 | | | |
| FEV1 % FEV6 | % | 89.47 | | | |
| Fecha | | 01/06/17 | | | |
| Hora | | 09:40:52 | | | |
| | | Med1 | Teor | % (M1/T) | LIN |
| DLCO SB | mmol/min/kPa | 5.48 | 7.49 | 73.1 | 5.57 |
| VA | L | 3.57 | 4.29 | 83.2 | 4.29 |
| VIN | L | 2.20 | 2.74 | 80.1 | 2.05 |
| DLCO/VA | mmol/min/kPa/L | 1.53 | 1.69 | 90.9 | 1.11 |
| Hb | g/100ml | 13.00 | | | |
| Carboxyhemoglobin | % | | | | |
| DLCOc SB | mmol/min/kPa | 5.55 | 7.49 | 74.1 | 5.57 |
| DLCOc/VA | mmol/min/kPa/L | 1.55 | 1.69 | 92.1 | 1.11 |
| Discard vol | L | 0.75 | | | |
| Sample vol | L | 0.60 | | | |

- **ECOCARDIOGRAFÍA TRANSTORÁCICA:** VI no dilatado, con hipertrofia ligera concéntrica. Contractilidad segmentaria y función sistólica normal (FEVI 75%). Llenado transmitral con patrón de alteración de la relajación. VD no dilatado ni hipertrofiado con función sistólica normal. Aurículas no dilatadas. Válvulas normales. No datos indirectos de HTP significativa. VCI no dilatada con adecuadas variaciones respiratorias. No derrame pericárdico.

- **CAPILAROSCOPIA** (foto con borde negro corresponden a la paciente, foto con borde blanco modelo):



Capilaroscopia normal

PREGUNTAS:

1. Establezca un juicio sindrómico y haga un diagnóstico diferencial por problemas médicos de la paciente.
2. ¿Qué otras pruebas complementarias solicitaría en base a ello?
3. ¿Cuál cree que es el diagnóstico final de la paciente?
4. ¿Qué manejo terapéutico propondría a esta paciente en base a la afectación conocida?
5. ¿Qué factores determinan su pronóstico?