

III Reunión Nacional de Actualización en Enfermedades Autoinmunes
Barcelona Noviembre 2008

IOANA RUIZ ARRUZA
R3 MEDICINA INTERNA
H. de CRUCES



ANTECEDENTES PERSONALES

- † 72 años
- Ex-fumador importante y ex-bebedor moderado
- Obesidad
- DM-2 de reciente diagnóstico
- Probable EPOC
- Cardiopatía Isquémica: EAC 1 vaso
- Intervenido de apendicitis, hernia inguinal, amigdalitis
- Remitido desde hospital comarcal porque...

GEASIS-SEMI

- ENERO:
 - Hemoptisis e hipoxemia
 - Patrón alveolar

GEAS-SEMI

- ENERO:

- Hemoptisis e hipoxemia
- Patrón alveolar

Diagnóstico: Neumonía

GEAS-SEMI

- **ENERO:**
 - Hemoptisis e hipoxemia
 - Patrón alveolar

Diagnóstico: Neumonía

- **JULIO:**
 - Hemoptisis e hipoxemia
 - Patrón alveolar bilateral

GEAS-SEMI

- **ENERO:**

- Hemoptisis e hipoxemia
- Patrón alveolar

Diagnóstico: Neumonía

- **JULIO:**

- Hemoptisis e hipoxemia
- Patrón alveolar bilateral

Diagnóstico: Neumonía

GEAS-SEMI

- **ENERO:**

- Hemoptisis e hipoxemia
- Patrón alveolar

Diagnóstico: Neumonía

- **JULIO:**

- Hemoptisis e hipoxemia
- Patrón alveolar bilateral

Diagnóstico: Neumonía

- **SEPTIEMBRE:**

- Hemoptisis, fiebre e hipoxemia
- Patrón alveolar bilateral

GEAS-SEMI



- **ENERO:**

- Hemoptisis e hipoxemia
- Patrón alveolar

Diagnóstico: Neumonía

- **JULIO:**

- Hemoptisis e hipoxemia
- Patrón alveolar bilateral

Diagnóstico: Neumonía

- **SEPTIEMBRE:**

- Hemoptisis, fiebre e hipoxemia
- Patrón alveolar bilateral

ESTUDIO:

GEAS-SEMI

- **ENERO:**
 - Hemoptisis e hipoxemia
 - Patrón alveolar
- **JULIO:**
 - Hemoptisis e hipoxemia
 - Patrón alveolar bilateral
- **SEPTIEMBRE:**
 - Hemoptisis, fiebre e hipoxemia
 - Patrón alveolar bilateral

Diagnóstico: Neumonía

Diagnóstico: Neumonía

ESTUDIO:

- **CREATININA 2´3**
- **MICROHEMATURIA**
- **REACTANTES elevados**

GEAS-SEMI

- **ENERO:**
 - Hemoptisis e hipoxemia
 - Patrón alveolar

Diagnóstico: Neumonía

- **JULIO:**
 - Hemoptisis e hipoxemia
 - Patrón alveolar bilateral

Diagnóstico: Neumonía

- **SEPTIEMBRE:**
 - Hemoptisis, fiebre e hipoxemia
 - Patrón alveolar bilateral

ESTUDIO:

- **CREATININA 2'3**
- **MICROHEMATURIA**
- **REACTANTES elevados**
- **CULTIVOS PERIFÉRICOS Y ESPUTO: negativo**
- **BRONCOSCOPIA Y LBA: restos hemáticos**
- **TAC TORACICO: vidrio deslustrado bilateral**

- **ENERO:**

- Hemoptisis e hipoxemia
- Patrón alveolar

Diagnóstico: Neumonía

- **JULIO:**

- Hemoptisis e hipoxemia
- Patrón alveolar bilateral

Diagnóstico: Neumonía

- **SEPTIEMBRE:**

- Hemoptisis, fiebre e hipoxemia
- Patrón alveolar bilateral

ESTUDIO:

- **CREATININA 2'3**
- **MICROHEMATURIA**
- **REACTANTES elevados**
- **CULTIVOS PERIFÉRICOS Y ESPUTO: negativo**
- **BRONCOSCOPIA Y LBA: restos hemáticos**
- **TAC TORACICO: vidrio deslustrado bilateral**
- **ANA negativo, Ac AntiMB negativos, p-ANCA MPO**

- **ENERO:**
 - Hemoptisis e hipoxemia
 - Patrón alveolar

Diagnóstico: Neumonía

- **JULIO:**
 - Hemoptisis e hipoxemia
 - Patrón alveolar bilateral

Diagnóstico: Neumonía

- **SEPTIEMBRE:**
 - Hemoptisis, fiebre e hipoxemia
 - Patrón alveolar bilateral

ESTUDIO:

- **CREATININA 2´3**
- **MICROHEMATURIA**
- **REACTANTES elevados**
- **CULTIVOS PERIFÉRICOS Y ESPUTO: negativo**
- **BRONCOSCOPIA Y LBA: restos hemáticos**
- **TAC TORACICO: vidrio deslustrado bilateral**
- **ANA negativo, Ac AntiMB negativos, p-ANCA MPO**

VASCULITIS SISTEMICA p-ANCA+ POLIANGEITIS MICROSCOPICA

Tratamiento: corticoide

INGRESO EN MEDICINA INTERNA

- Ingresas asintomático para completar estudio, pero...

GEAS-SEMI

INGRESO EN MEDICINA INTERNA

- Ingresa asintomático para completar estudio, pero...
- Desarrolla cuadro **febril con hipotensión, disnea y hemoptisis.**

GEAS-SEMI

INGRESO EN MEDICINA INTERNA

- Ingresa asintomático para completar estudio, pero...
- Desarrolla cuadro **febril con hipotensión, disnea y hemoptisis**
- Exploración física:
 - TA: **108/66**. T^a: **38°C**. SAT O2 **94%** sin oxígeno. **Oliguria**
 - CyC: no plétora yugular
 - AP: **roncus, sibilancias y crepitantes**
 - AC: taquicárdico a **100 lpm**
 - ABD: anodino
 - EEl: no edemas, pulsos presentes y simétricos

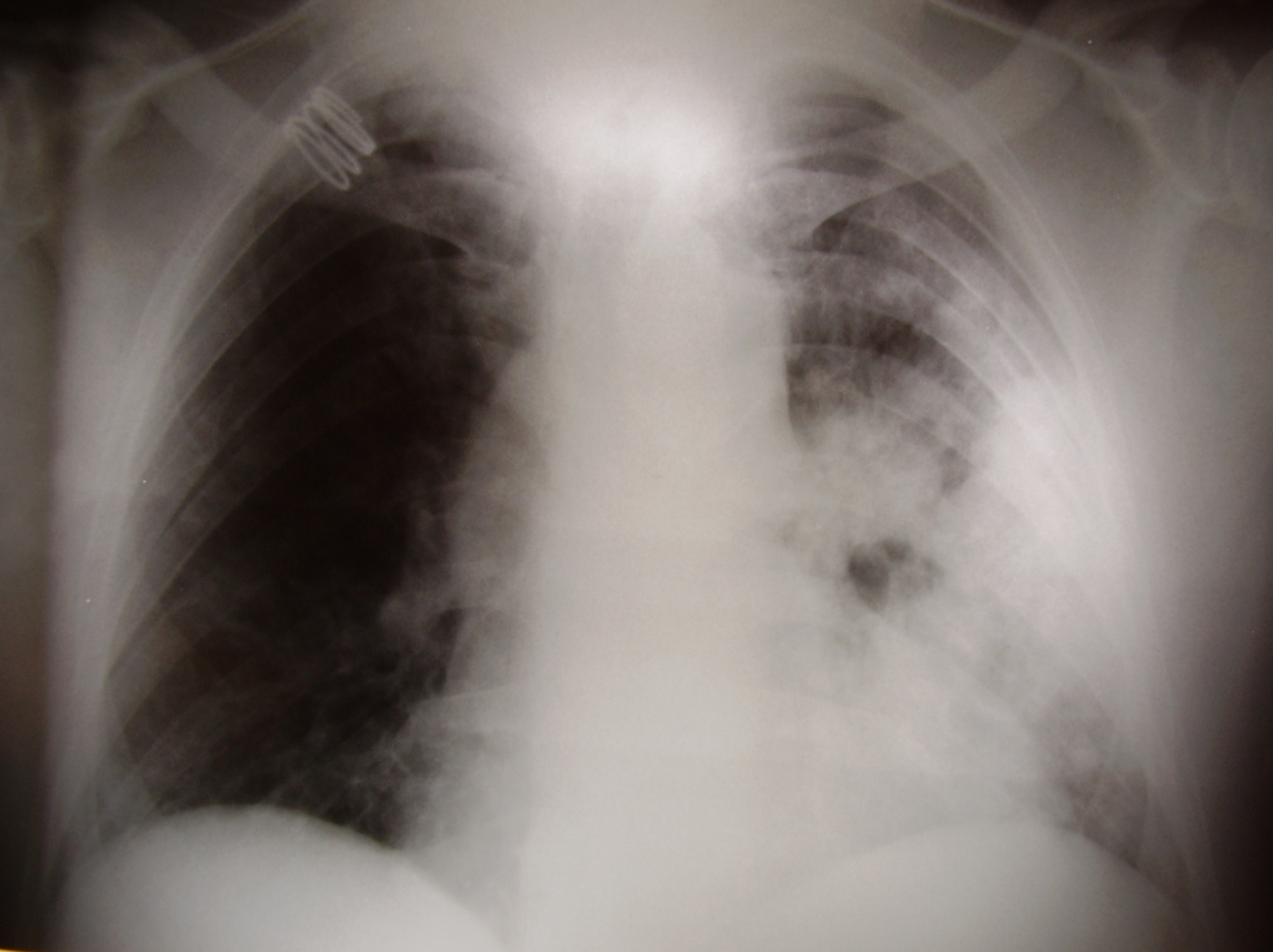
INGRESO EN MEDICINA INTERNA

- Ingresa asintomático para completar estudio, pero...
- Desarrolla cuadro **febril con hipotensión, disnea y hemoptisis**
- Exploración física:
 - TA: **108/66**. T^a: **38°C**. SAT O2 **94%** sin oxígeno. **Oliguria**
 - CyC: no plétora yugular
 - AP: **roncus, sibilancias y crepitantes**
 - AC: taquicárdico a **100 lpm**
 - ABD: anodino
 - EEl: no edemas, pulsos presentes y simétricos
- Pruebas complementarias:
 - ANALÍTICA
 - RX de TORAX
 - EKG
 - HEMOCULTIVOS

EVOLUCION

- ANALITICA:
 - Creatinina 2´7 (2´3), PCR 30 (0´7), VSG 117 (64)
 - Hemoglobina 7´9 (9´3)
- EKG: sinusal a 100 lpm
- HEMOCULTIVOS
- RX TORAX

GEAS-SEMI





EVOLUCION

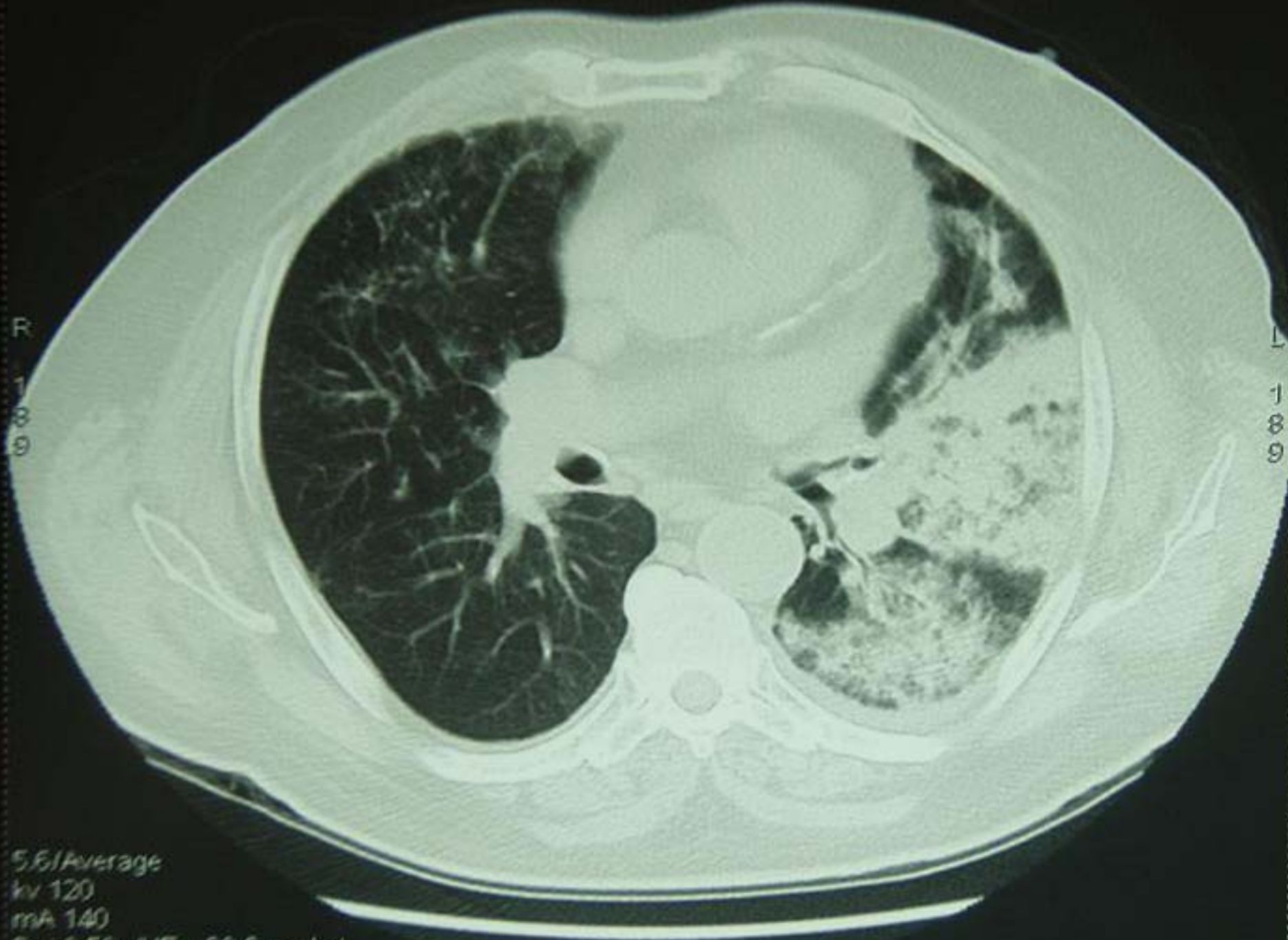
- ANALITICA:
 - Creatinina 2´7 (2´3), PCR 30 (0´7), VSG 117 (64)
 - Hemoglobina 7´9 (9´3)
- EKG: sinusal a 100 lpm
- HEMOCULTIVOS
- RX TORAX: patrón intersticial bilateral con claro aumento de densidad/ patrón alveolar en LSI-LII

GEAS SEMI

EVOLUCION

- ANALITICA:
 - Creatinina 2´7 (2´3), PCR 30 (0´7), VSG 117 (64)
 - Hemoglobina 7´9 (9´3)
- EKG: sinusal a 100 lpm
- HEMOCULTIVOS
- RX TORAX: patrón intersticial bilateral con claro aumento de densidad/ patrón alveolar en LSI-LII
- TAC TORACICO

GEAS SEMI



5.6/Average
kv 120
mA 140
Rot 0.50s/HE+ 20.6mm/rot
2.5mm 0.516 1/2 5cc

EVOLUCION

- ANALITICA:
 - **Creatinina 2´7 (2´3), PCR 30 (0´7), VSG 117 (64)**
 - **Hemoglobina 7´9 (9´3)**
- EKG: sinusal a 100 lpm
- HEMOCULTIVOS
- RX TORAX: **patrón intersticial bilateral con claro aumento de densidad/ patrón alveolar en LSI-LII**
- TAC TORACICO:
 - **Infiltrados parcheados bilaterales**, de predominio izquierdo
 - Áreas de broncograma aéreo y en vidrio deslustrado
 - Inespecíficos de infección o hemorragia alveolar aunque por la distribución, la imagen y los antecedentes, pensamos en hemorragia como 1ª

EVOLUCION

- ANALITICA:
 - **Creatinina 2´7 (2´3), PCR 30 (0´7), VSG 117 (64)**
 - **Hemoglobina 7´9 (9´3)**
- EKG: sinusal a 100 lpm
- HEMOCULTIVOS
- RX TORAX: **patrón intersticial bilateral con claro aumento de densidad/ patrón alveolar en LSI-LII**
- TAC TORACICO:
 - **Infiltrados parcheados bilaterales**, de predominio Izquierdo
 - Áreas de broncograma aéreo y en vidrio deslustrado
 - Inespecíficos de infección o hemorragia alveolar aunque por la distribución, la imagen y los antecedentes, pensamos en hemorragia como 1ª
- LBA y DLCO: no se realizan por disnea

¿QUE HACEMOS?

1. Esperar a los cultivos y evolución para decidir actitud
2. Iniciar tto antibiótico empírico y ver evolución
3. Iniciar pulsos de Metilprednisolona y tto inmunosupresor (CFM)
4. La 2 y 3 son “correctas”

GEAS-S-SEMI

ACTITUD

- Iniciamos tto con Piperacilina-Tazobactam y 3 pulsos de 500mg de Metilprednisolona i.v
- Ver evolución y resultado de hemocultivos antes de decidir otros tratamientos

GEAS-S-SEMI

EVOLUCION

- El paciente mejora rápidamente

GEAS-SEMI

EVOLUCION

- El paciente mejora rápidamente
- Llega hemocultivo + **Streptococcus pneumoniae**

GEAS-S-SEMI

EVOLUCION

- El paciente mejora rápidamente
- Llega hemocultivo + **Streptococcus pneumoniae**
- **DIAGNOSTICO:**
 - **NEUMONIA NEUMOCOCICA CON SEPSIS**
 - **POLIANGEITIS MICROSCOPICA CON AFECCION RENAL Y ANTECEDENTES DE HEMORRAGIA ALVEOLAR**
 - **HTA**
 - **EPOC**
 - **CARDIOPATIA ISQUEMICA**
 - **DM-2**



CASO 2

ANTECEDENTES PERSONALES

- ♀ 49 años
- Ex fumadora
- En los últimos 2 años:
 - **Proceso destructivo del puente nasal con colapso del tabique**
 - Cefalea frontal

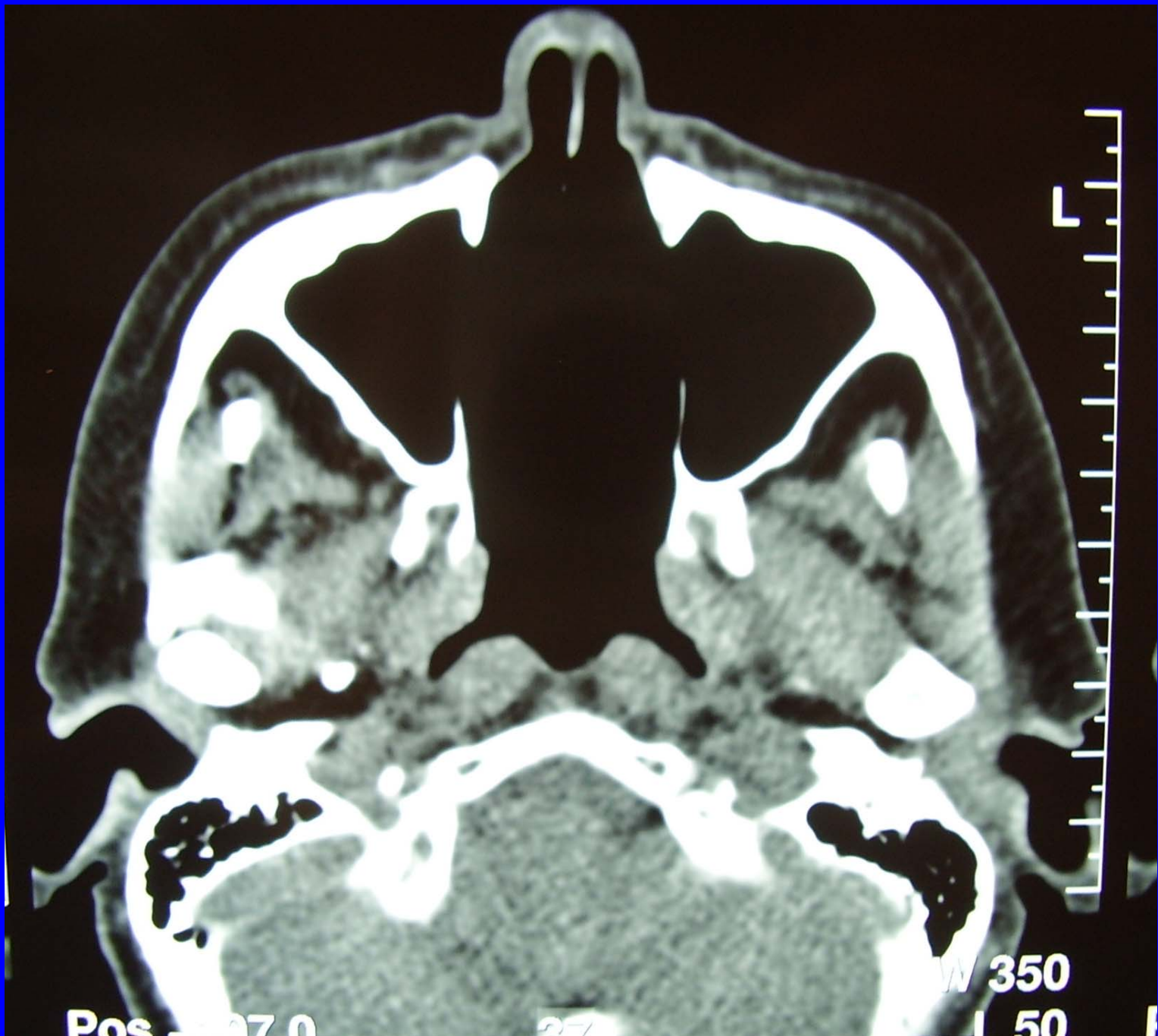
GEAS-S-SEMI

ANTECEDENTES PERSONALES

- ESTUDIO:
 - BIOPSIA de MUCOSA NASAL:
Granulomatosis necrotizante sin vasculitis
 - CULTIVOS Y TINCIONES DE BAAR: negativo
 - AUTOINMUNIDAD: negativa
 - No afectación renal
 - TAC BODY: normal
 - TAC SENOS

Sc 2/1/12





ANTECEDENTES PERSONALES

- ESTUDIO:
 - BIOPSIA de MUCOSA NASAL:
Granulomatosis necrotizante sin vasculitis
 - CUTIVOS Y TINCIONES DE BAAR: negativo
 - AUTOINMUNIDAD: negativa
 - No afectación renal
 - TAC BODY: normal
 - TAC SENOS: destrucción del tabique nasal, pared medial de senos maxilares y cornetes

GRANULOMATOSIS DE WEGENER LOCALIZADA

- TTO:
 - Cotrimoxazol

A los 3 años de seguimiento en Consultas:

- **Edema palpebral** derecho
 - NO dolor, cefalea, pérdida de visión, fiebre u otros síntomas

GEAS-SEMI

A los 3 años de seguimiento en Consultas:

- Edema **palpebral** derecho
 - NO dolor, cefalea, pérdida de visión, fiebre u otros síntomas
- ANALITICA: **neutropenia**
- TAC SENOS Y ORBITA: **ocupación** generalizada por tejido blando en antro **maxilar derecho** en relación con patología inflamatoria en esta localización, resto sin cambios.
- TTO:
 - Se suspende cotrimoxazol por neutropenia
 - Se aumenta prednisona de 2'5 mg/día a 5 mg/día
 - Se aumenta azatioprina de 50mg/día a 50 mg/12h

5 meses más tarde...

GEAS-SEMI

5 meses más tarde... INGRESO

- MOTIVO de INGRESO:
 - Edema orbitario derecho con dolor facial
 - NO cefalea, perdida de visión, fiebre u otros síntomas
- EXPLORACION FISICA:
 - Afebril. Normotensa. Buen estado general
 - Edema orbitario con ptosis derecha
 - Destrucción del tabique nasal
 - Resto normal

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ANALITICA:
 - BIOQUIMICA: normal
 - VSG, PCR: normal
 - ORINA y SEDIMENTO: normal
 - AUTOINMUNIDAD: negativo
 - HRF: **Neutrofilia** sin leucocitosis
Resto normal
- RX de TORAX: sin hallazgos
- TAC ORBITARIO

V Sc 2/3/26

R

R

1500
-370

Pos -118.0

26

W 1500
L 370

P



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ANALITICA:
 - BIOQUIMICA: normal
 - VSG, PCR: normal
 - ORINA y SEDIMENTO: normal
 - AUTOINMUNIDAD: negativo
 - HRF: **Neutrofilia** sin leucocitosis
Resto normal
- RX de TORAX: sin hallazgos
- TAC ORBITARIO: **ocupación** por tejido blando de **seno frontal derecho**, el cual está **insuflado**, con afectación del techo y suelo que **impronta** sobre techo **orbitario** pero sin evidencia de afectación intracraneal

ACTITUD

- 3 pulsos de Metilprednisolona 500 mg
- Pulsos de Ciclofosfamida 500 mg

GEAS-SEMI

ACTITUD

- 3 pulsos de Metilprednisolona 500 mg
- Pulsos de Ciclofosfamida 500 mg

EVOLUCION

- Alta hospitalaria
- TTO:
 - Prednisona 20 mg 1- 0- 0 en pauta descendente
 - CFM (8 pulsos de 500 mg)
 - MTX semanal

Pasan 2 meses y ...

GEAS-SEMI

Pasan 2 meses y ...

- **INGRESO:**
 - **Empeoramiento** del edema palpebral
- **EXPLORACION FISICA:**
 - Empeoramiento del edema, resto sin cambios
- **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:**
 - ANALITICA: normal
 - TAC ORBITARIO: sin cambios

¿QUE PODEMOS HACER?

1. Continuar con mismo tratamiento; 2 meses no es tiempo suficiente para valorar la respuesta
2. Considerar fracaso terapéutico de CFM, iniciar otros tratamientos: un Biológico, otros...
3. Solicitar nuevas pruebas de imagen para afinar el diagnóstico: gammagrafia, RMN ...
4. Intentar obtener muestra de la lesión: PAAF, biopsia y cirugía

GEAS-S-SEMI

QUE HICIMOS ...

GEAS-SEMI

QUE HICIMOS ...

- Intervención quirúrgica con limpieza y desbridamiento
- BIOPSIA

GEAS-SEMI

QUE HICIMOS ...

- Intervención quirúrgica con limpieza y desbridamiento
- **BIOPSIA:**
 - Infiltrado inflamatorio de predominio crónico activo con necrosis e infiltrado neutrofílico con abundantes fibroblastos de morfología activa
 - Hábito granulomatoide en zonas
 - Evidencia de vasculopatía crónica

GEASIS SEMI

QUE HICIMOS ...

- Intervención quirúrgica con limpieza y desbridamiento
- **BIOPSIA:**
 - Infiltrado inflamatorio de predominio crónico activo con necrosis e infiltrado neutrofílico con abundantes fibroblastos de morfología activa
 - Hábito granulomatoide en zonas
 - Evidencia de vasculopatía crónica
- **CULTIVO**

QUE HICIMOS ...

- Intervención quirúrgica con limpieza y desbridamiento
- BIOPSIA:
 - Infiltrado inflamatorio de predominio crónico activo con necrosis e infiltrado neutrofílico con abundantes fibroblastos de morfología activa
 - Hábito granulomatoide en zonas
 - Evidencia de vasculopatía crónica
- CULTIVO:
 - **Staphylococcus aureus** meticilin – sensible
 - Anaerobios y hongos: negativo

EVOLUCION

- Imipenem i.v inicialmente y tras cultivo (+) Cloxacilina v.o
- Drenaje en seno frontal derecho
- TTO al alta:
 - MTX semanal
 - Prednisona 10mg 1- 0- 0 en pauta descendente

GEAS SEMI

REFLEXIONES

- Tener en cuenta que las **infecciones**, ya sean por gérmenes **comunes** o “**raros**”, pueden simular un brote de actividad de las EAS
- Considerar siempre la **comorbilidad**, fundamentalmente en ancianos
- **Biopsia**, biopsia, biopsia

GEAS-S-SEMI

REFLEXIONES

- Tener en cuenta que las **infecciones**, ya sean por gérmenes **comunes** o “**raros**”, pueden simular un brote de actividad de las EAS
- Considerar siempre la **comorbilidad**, fundamentalmente en ancianos
- **Biopsia**, biopsia, biopsia

En medicina, como en la vida, no todo es lo que parece