



III Escuela de Verano
Medicina Interna

Ronda, Málaga
Palacio de Congresos
Convento de Santo Domingo
29Junio/2Julio_2011

MUJER JOVEN CON HIPOTENSIÓN REFRACTARIA A VOLUMEN

Ismael Said Criado
Hospital Ramón y Cajal



SEMI
SOCIADAD ESPAÑOLA DE MEDICINA INTERNA
LA VISIÓN GLOBAL DE LA PERSONA ENFERMA



FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE MEDICINA INTERNA





Motivo de consulta

- Mujer 38 años, trabajadora en la lavandería del hospital.
- Pérdida de conocimiento de 10 minutos de duración.
- TA: 50/30 mmHg. FC: 118 lpm. T^a: 35.6°C. FR: 18. SatO₂ del 91% con GN a 2 lpm.
- Pulso filiforme. Estuporosa. Pupilas isocóricas y reactivas a la luz.
- Resto exploración física normal.
- Dolor abdominal y diarrea desde el inicio de la menstruación la noche anterior.
- Soporte hemodinámico con fluidoterapia intravenosa, reponiendo hasta 3500 cc de volumen sin presentar mejoría.



Síndromes clínicos

- Síncope. Hipotensión y taquicardia.
- Afebril.
- Hipoxemia y disminución del nivel de conciencia por bajo gasto.
- Estado de Shock hemodinámico.



Tabla 1 Definiciones y criterios de síndrome de respuesta inflamatoria sistémica/sepsis propuestas por la Conferencia de Consenso SCCM/ESICM/ACCP/ATS/SIS 2001

SIRS: presencia de 2 o más de los siguientes criterios:

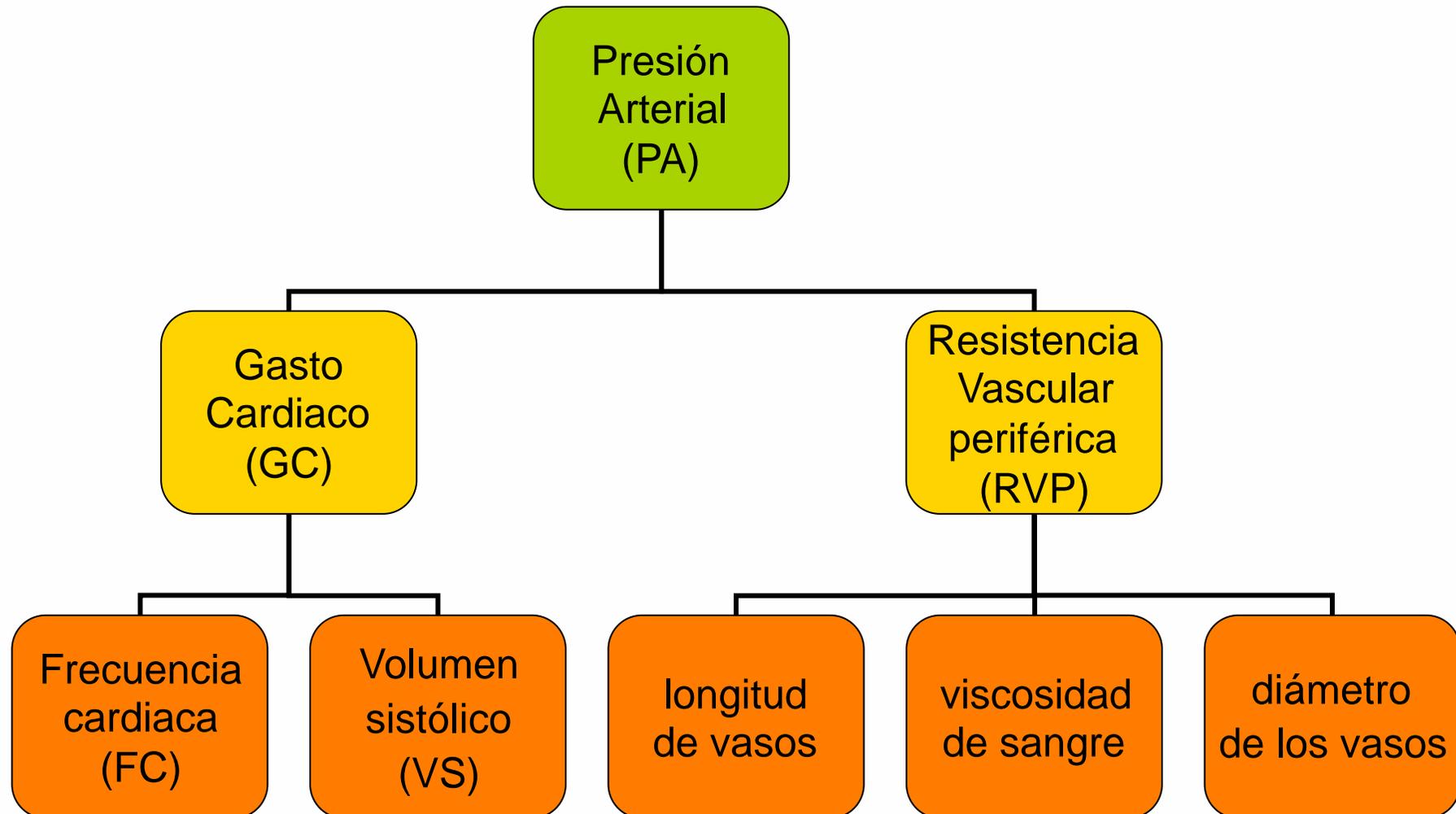
- Temperatura central $> 38\text{ }^{\circ}\text{C}$ o $< 36\text{ }^{\circ}\text{C}$
- Taquicardia (> 90 lat/min)
- Taquipnea (> 20 resp/min, o PaCO_2 en sangre arterial < 32 mmHg), o necesidad de ventilación mecánica
- Leucocitosis (> 12.000 células/ mm^3) o leucocitopenia (< 4.000 células/ mm^3) o recuento normal con 10% de formas inmaduras (cayados)

Se define como “sepsis” cualquier infección documentada o sospecha con 2 o más de los siguientes criterios:

- Fiebre (temperatura central $> 38,3\text{ }^{\circ}\text{C}$) o hipotermia (temperatura central $< 36\text{ }^{\circ}\text{C}$)
- Taquicardia > 90 lat/min
- Taquipnea > 30 resp/min
- Edema o balance positivo > 20 ml/kg en 24h
- Hiperglucemia (glucosa plasmática > 110 mg/dl) en ausencia de diabetes
- Leucocitosis (> 12.000 mm^3) o leucocitopenia (< 4.000 mm^3) o recuento normal con $> 10\%$ de formas inmaduras
- $\text{SvO}_2 > 70\%$ o índice cardíaco $> 3,5$ l/min/ m^2



Fisiopatología del shock



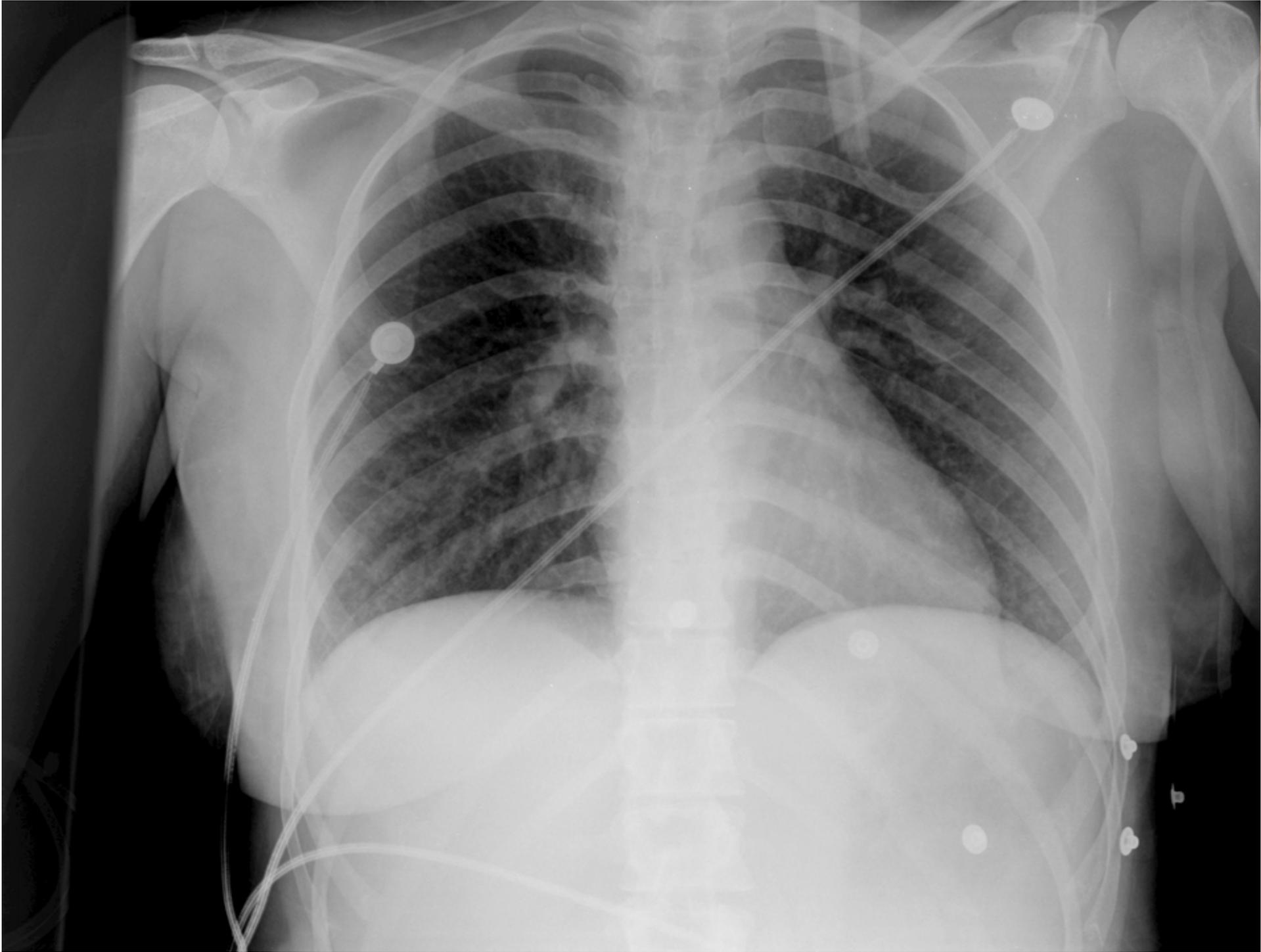


TIPOS DE SHOCK		ENFERMEDAD QUE LA CAUSA
Shock Hipovolémico (volumen sanguíneo disminuido)	Pérdida de volumen: ↓ Precarga ↓ GC ↑ RVP	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Hemorragias, traumatismos, cirugía. ➤ Pérdidas de fluidos: vómitos, diarrea, quemaduras.
Shock Distributivo (vasodilatación masiva)	Vasodilatación periférica: ↓ RVP ↑ GC	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Shock séptico. ➤ SRIS. ➤ Anafilaxia. ➤ Síndrome de shock tóxico estreptocócico. ➤ Fármacos y toxinas. ➤ Crisis addisoniana. ➤ Coma mixedematoso. ➤ Shock neurogénico: síncope vasovagal, daño espinal. ➤ Otros: post-IAM, post-bypass, post-resucitación.
Shock Cardiogénico (gasto cardiaco inadecuado)	Fallo cardiaco: ↓ GC ↑ RVP	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Cardiomiopatías: IAM, MCD, miocarditis, ICC. ➤ Arritmias ➤ Anormalidades mecánicas: defectos valvulares, defectos ventriculares, aneurismas ventriculares.
Shock Obstruccionivo (obstrucción al flujo)	Obstrucción flujo sanguíneo:	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Neumotórax a tensión. ➤ Embolia pulmonar masiva.



Pruebas complementarias en el Servicio de Urgencias

- EKG: taquicardia sinusal a 118 lpm
- Hemograma: normal
- Bioquímica: normal
- Gonadotropina Coriónica Humana: <5 UI/l
- Ecografía transvaginal y abdominal: normales, sin signos de sangrado.
- Radiografía de tórax





Evolución en Urgencias

- Falta de respuesta a la fluidoterapia intensiva
- Perfusión de dopamina y noradrenalina con velocidades de infusión a dosis progresivamente crecientes, con escasa mejoría de las cifras tensionales.
- Finalmente, bolo de 60 mg de metilprednisolona, con una drástica mejoría de la situación hemodinámica y del nivel de conciencia de la paciente.
- Ante la sospecha de Crisis Addisoniana la paciente ingresó en el servicio de Medicina Interna.



Anamnesis en planta

- Seis meses antes había presentado un episodio similar, aunque menos grave, de síncope e hipotensión coincidiendo con el inicio de la menstruación, precedido de dolor abdominal y diarrea. No precisó soporte hemodinámico y fue interpretado como una lipotimia.
- Episodios ocasionales de diarrea acompañados de sudoración, sofoco y rubefacción facial de inicio repentino y de minutos de duración.
- Tres meses antes había sido remitida al Ginecólogo por dismenorrea, iniciando tratamiento con Ciproterona-etinilestradiol, siendo su única medicación en ese momento.



Anamnesis en planta

- Dieciocho años atrás había sido diagnosticada de crisis tónico-clónicas generalizadas, recibiendo tratamiento con carbamazepina durante 10 años y dada de alta por el Servicio de Neurología hacía 10 años, sin nuevas crisis desde entonces.
- Natural de Madrid, sin haber realizado viajes al extranjero.
- Padre diagnosticado recientemente de cáncer gástrico y su hermana mayor de cáncer de cervix.
- No tenía hábitos tóxicos ni mantenía relaciones de riesgo.



Exploraciones en planta

- Exploración física anodina.
- Hemograma, la bioquímica, el perfil hepático, nutricional y la ferrocinética fueron normales.
- Test de estimulación con ACTH negativo.
- Los metabolitos de la serotonina en orina, las metanefrinas fraccionadas y las catecolaminas en orina de 24 horas y la cromogranina A, normales.



Flechas: Fibrosis periaórtica

TAC toracoabdominal: adenopatías para-
aórticas de hasta 14 mm de diámetro e
hipodensidad de la grasa periaórtica
compatible con fibrosis retroperitoneal
moderada.





Se solicitó una prueba que fue
diagnóstica...



Fibrosis retroperitoneal

- Fibrosis e inflamación crónica periaórtica.
- 2/3 idiopática. Síndrome de Ormond (1948).
- Asociación con HLA-DRB1*03.
- Anticuerpos contra fibroblastos. Células plasmáticas liberadoras de IgG4.
- Fibrosis peritoneal secundaria.



Fibrosis peritoneal secundaria

Fármacos	Metilsergida, pergolide, bromocriptina, ergotamina, metildopa, hidralacina, analgésico, betabloqueantes.
Enfermedades malignas	Carcinoide, linfomas Hodgkin y no Hodgkin, sarcomas, carcinoma de colon, próstata, mama, estómago.
Infecciones	Tuberculosis, histoplasmosis, actinomicosis.
Radioterapia	Seminoma testicular, carcinoma de colon, carcinoma prostático.
Cirugía	Linfadenectomía, colectomía, histerectomía, aneurismectomía aórtica.
Otros	Histiocitosis, enfermedad de Erdheim-Chester, amiloidosis, trauma, enema de bario.



Resumen del caso

- Shock distributivo que responde a corticoides.
- Episodios recurrentes de síncope, hipotensión, flushing, dolor abdominal y diarrea.
- Fibrosis retroperitoneal.

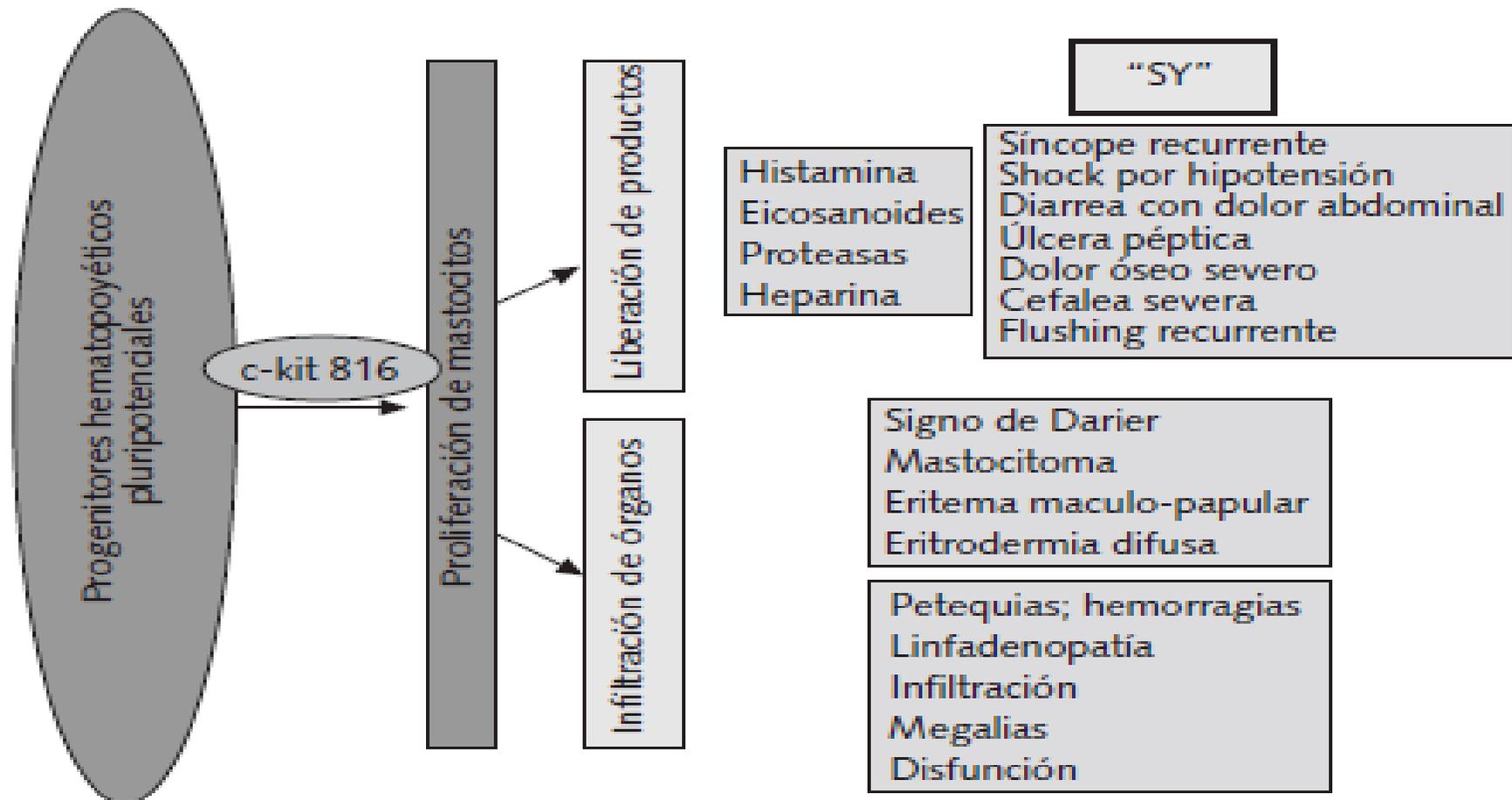


Posibilidades diagnósticas

- Shock anafiláctico.
- Insuficiencia suprarrenal aguda (crisis addisoniana).
- Síndrome carcinoide.
- Mastocitosis sistémica.
- Enfermedades neoplásicas: linfomas, tumores inflamatorios, sarcomas.



Mastocitosis sistémica: Fisiopatología y manifestaciones clínicas





Clasificación de Mastocitosis (OMS)

Variante (Abreviatura)	Subvariantes
• Mastocitosis Cutánea (CM)	<ul style="list-style-type: none"> – Urticaria Pigmentosa (UP) = Maculopapular CM (MPCM) – Difusa CM (DCM) – Mastocitoma en Piel
• Mastocitosis Sistémica Indolente (ISM)	<ul style="list-style-type: none"> – Mastocitosis Sistémica larvada o quiescente (SSM) – Mastocitosis aislada en medula ósea (BMM)
• Mastocitosis Sistémica asociada a otras enfermedades hematológicas clonales con células no-mastocitos (SM-AHNMD)	<ul style="list-style-type: none"> – Mastocitosis Sistémica con Leucemia Mieloide Aguda (SM-AML) – Mastocitosis Sistémica con Síndrome Mielodisplásico (SM-MDS)
• Mastocitosis Sistémica Agresiva (ASM)	<ul style="list-style-type: none"> – Mastocitosis Sistémica Linfadenopática con eosinofilia (En algunos casos, la fusión del gen FIP1L1/PDGFRA puede ser detectado)
• Leucemia de Mastocitos (MCL)	–MCL Aleucémica
• Sarcoma de Mastocitos (MCS)	
• Mastocitoma Extracutáneo	



Criterios Diagnósticos para Mastocitosis Sistémica

1 mayor y 1 menor, o al menos 3 criterios menores.

Criterio Mayor: Infiltrados densos multifocales de mastocitos en médula ósea u otros órganos extracutáneos (>15 mastocitos en aglomerados)

Criterios Menores:

- a. Mastocitos en médula ósea u otro órgano extracutáneo mostrando una morfología anormal (> 25%).
- b. Mutación del protooncogén c-kit en el codón 816 en órganos extracutáneos (Mutaciones activantes en el codón 816; en la mayoría de los casos, c-kit D816V)
- c. Mastocitos en médula ósea que expresan CD2 y/o CD25.
- d. Triptasa sérica total > 20 ng/mL (Esto no es válido para pacientes que presentan asociada a otras enfermedades hematológicas clonales con células no-mastocitos).



Por último, el Harrison dice que el flushing y el colapso vascular recurrente pueden estar desencadenados y agravados por una respuesta idiosincrásica a dosis bajas de AINEs....

Fármaco que pudo tomar la paciente en contexto de la menstruación....



Yo solicitaría....

1. Biopsia de médula ósea.
2. Triptasa sérica.
3. Biopsia de fibrosis retroperitoneal.
4. PET-TAC y/o $\beta 2$ microglobulina.