



**SEMI**

SOCIEDAD ESPAÑOLA DE MEDICINA INTERNA

LA VISION GLOBAL DE LA PERSONA ENFERMA

# XXXV

## Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

### IV Congreso Ibérico de Medicina Interna

### II Congreso de la Sociedad de Medicina Interna de la Región de Murcia

## Casos Clínicos



**19-21 de Noviembre de 2014**  
Auditorio y Centro de Congresos  
Víctor Villegas. Murcia

## ÍNDICE DE CASOS CLÍNICOS

CC-5	UNA FORMA INUSUAL DE PRESENTACIÓN DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE	8
CC-6	EXANTEMA AGUDO EN VARÓN DE 34 AÑOS	13
CC-9	PARAGANGLIOMA FAMILIAR POR MUTACIÓN EN EL GEN SDHD: A PROPÓSITO DE UN CASO	17
CC-10	LUMBALGIA MECÁNICA Y MASA PALPABLE FLOGÓTICA EN REGIÓN LUMBAR IZQUIERDA	21
CC-12	SÍFILIS HEPÁTICA	24
CC-14	SÍNDROME FEBRIL Y PANCITOPENIA EN PACIENTE EN TRATAMIENTO CON ADALIMUMAB	28
CC-15	MÁS ALLÁ DE LAS GUÍAS DE CUIDADO CRÍTICO: SÍNDROME DE GOOD	34
CC-19	VARÓN DE 56 AÑOS CON DOLOR EN HEMITÓRAX IZQUIERDO Y FIEBRE	38
CC-24	ERITROCITOSIS, A PROPÓSITO DE UN CASO	44
CC-29	PARAPARESIA ESPÁSTICA TROPICAL	49
CC-31	ADENOCARCINOMA DE LA UNIÓN GASTROESOFÁGICA ASOCIADO A ENFERMEDAD DE MENETRIER E INFECCIÓN POR HELICOBACTER PYLORI	51
CC-33	HIPOCALCEMIA 2º A HIPOMAGNESEMIA TRAS USO CRÓNICO DE INHIBIDORES DE LA BOMBA DE PROTONES (IBPS) Y DIURÉTICOS TIAZÍDICOS	53
CC-34	DOLOR ABDOMINAL MÁS SÍNDROME FEBRIL EN PACIENTE MONORRENO PORTADOR DE VÁLVULA MECÁNICA MITRAL Y FIBRILACIÓN AURICULAR PERMANENTE	56

CC-35	ENCEFALITIS HERPÉTICA COMO COMPLICACIÓN 2º A INMUNOSUPRESIÓN EN PACIENTE CON MIELOMA MÚLTIPLE	59
CC-36	LINFOMA T Y PANICULITIS MESENTÉRICA ASOCIADOS A ENTEROPATÍA PIERDE PROTEÍNAS	62
CC-40	DEBILIDAD EN MIEMBROS INFERIORES. A PROPÓSITO DE UN CASO	64
CC-42	VARÓN DE 34 AÑOS CON ASCITIS DE RECIENTE APARICIÓN	68
CC-43	SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO TRANSITORIO E INFARTO ESPLÉNICO SECUNDARIO A INFECCIÓN AGUDA POR PARVOVIRUS B19	72
CC-44	MEDIASTINITIS FIBROSANTE: PRESENTACIÓN DE UN CASO	79
CC-45	¿ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT JAKOB O ENCEFALITIS HERPÉTICA?	83
CC-59	MUJER DE 71 AÑOS CON DOLOR TORÁCICO, TAQUICARDIA VENTRICULAR Y MIOCARDIOPATÍA DILATADA	87
CC-82	MASA PULMONAR A ESTUDIO	92
CC-83	DOLOR ABDOMINAL Y EOSINOFILIA	96
CC-85	¿ES SÓLO UN CASO MÁS DE DIABETES MELLITUS 2?	99
CC-87	¿OTRO CASO MÁS DE TROMBOEMBOLISMO PULMONAR?	103
CC-88	RADIOTERAPIA ORBITARIA COMO TRATAMIENTO ALTERNATIVO DE LA OFTALMOPATÍA TIROIDEA	108
CC-89	PACIENTE DE 46 AÑOS CON DOLOR Y CLAUDICACIÓN INTERMITENTE EN MIEMBRO INFERIOR IZQUIERDO	112
CC-90	MUJER JOVEN CON ABDOMEN AGUDO: SI NO SOSPECHAS, NO DIAGNOSTICAS	116

CC-91	PÉRDIDA DE FUERZA Y SENSIBILIDAD DE MIEMBROS INFERIORES EN PACIENTE DE 63 AÑOS CON DM2 MAL CONTROLADA	121
CC-92	FIEBRE RECURRENTE ENDÉMICA. A PRÓPOSITO DE UN CASO	127
CC-93	ENCEFALOPATÍA DE ETIOLOGÍA DUAL: INTOXICACIÓN POR LINDANO Y FIEBRE Q. ANÁLISIS DE UN CASO	130
CC-95	MUJER DE 75 AÑOS CON INTOLERANCIA A LA LACTOSA Y DIARREA CRÓNICA	134
CC-96	NEUROCISTICERCOSIS	137
CC-98	PACIENTE CON ATAXIA SENSITIVA Y PANDISAUTONOMÍA	142
CC-99	FIEBRE DE CHIKUNGUNYA IMPORTADA A BALEARES	149
CC-100	MUJER DE 37 AÑOS CON ATAXIA, DIPLOPIA Y DISMINUCIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA	153
CC-102	MALARIA GRAVE: ANEMIA HEMOLÍTICA SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON ARTESUNATO	156
CC-104	MIOCARDIOPATÍA DILATADA: PENSAR MÁS ALLÁ, LA IMPORTANCIA DE UN DIAGNÓSTICO GENÉTICO	160
CC-106	ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO CON COMPROMISO HEPATOESPLÉNICO: UNA FORMA ATÍPICA DE PRESENTACIÓN CLÍNICA	167
CC-107	PSEUDOANEURISMA Y DISECCIÓN CAROTIDEA: TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN LAS COMPLICACIONES VASCULARES GRAVES DE LA ENFERMEDAD DE BEHÇET	172
CC-108	HIPONATREMIA - ¿QUÉ LÍMITE EXISTE?	178
CC-109	MUJER DE 84 AÑOS CON DISNEA	181
CC-111	SHOCK TÓXICO POR STREPTOCOCCUS PYOGENES	185

CC-112	GLOMERULONEFRITIS POSTINFECCIOSA IGA EN DIABÉTICO CON CELULITIS	188
CC-116	DIARREA Y RASH EN PACIENTE VIH	192
CC-117	YO PENSANDO QUE ERA UNA CATARATA	198
CC-118	PACIENTE DE 35 AÑOS CON DOLOR Y CALAMBRES MUSCULARES	203
CC-119	ÚLCERA CUTÁNEA TRAS UN VIAJE A PERÚ	206
CC-120	VARÓN DE 31 AÑOS CON DOLOR LUMBAR	210
CC-123	ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN	215
CC-125	SÍNDROME HEPATOPULMONAR EN PACIENTE CON CIRROSIS HEPÁTICA Y SÍNTOMAS RESPIRATORIOS	218
CC-127	HEMIATROFIA LINGUAL	221
CC-129	FIEBRE Y DOLOR ARTICULAR INTERMITENTE	224
CC-130	FORMA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA DE SÍNDROME DE SWEET EN MUJER JOVEN	227
CC-131	MUJER DE 15 AÑOS CON DOLOR ABDOMINAL, FIEBRE E ICTERICIA	231
CC-132	SÍNDROME DE KOUNIS. A PROPÓSITO DE UN CASO	235
CC-133	MUJER ARGELINA DE 57 AÑOS CON UNA MASA MEDIASTÍNICA	238
CC-134	MUJER DE 30 AÑOS CON GRAN HEPATOMEGALIA Y CARDIOMEGALIA	244
CC-136	UN RETO DIAGNÓSTICO	248
CC-137	VÓMITOS Y ARTROMIALGIAS EN MUJER DE 38 AÑOS	251

CC-138	COMPLICACIÓN INFRECUENTE EN PACIENTE CON MENINGOENCEFALITIS	255
CC-139	TUMOR SÓLIDO PSEUDOPAPILAR DE PÁNCREAS. A PROPÓSITO DE UN CASO. MANEJO Y TRATAMIENTO QUIRÚRGICO CURATIVO	259
CC-141	AMILOIDOSIS	265
CC-143	SÍNDROME DE TAKO-TSUBO COMO CAUSA POCO FRECUENTE DE INSUFICIENCIA CARDIACA	270
CC-144	EXCEPCIONAL (E INESPERADO) HALLAZGO DURANTE ESTUDIO DE FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO EN MUJER JOVEN	273
CC-146	NEUMONITIS EOSINOFÍLICA POR DAPTOMICINA: PRESENTACIÓN DE UN CASO	277
CC-150	PACIENTE CON FIEBRE PROLONGADA DE ORIGEN DESCONOCIDO	283
CC-151	VARÓN DE 40 AÑOS CON INFLAMACIÓN EN HEMIABDOMEN DERECHO	288
CC-153	MUJER DE 42 AÑOS QUE CONSULTA POR DOLOR EN LA PIERNA	292
CC-154	SÍNDROME DE BALL VALVE COMO CAUSA DE SD CONSTITUCIONAL	297
CC-155	UNA FORMA ATÍPICA DE LA ENFERMEDAD MÁS TÍPICA	299
CC-156	MUJER DE 42 AÑOS CON ASCITIS SUBAGUDA Y PANCITOPENIA	303
CC-159	FIEBRE, PANCITOPENIA Y ALTERACIONES DEL SEDIMENTO URINARIO. ENDOCARDITIS FÚNGICA POR CÁNDIDA FAMATA	310

<b>CC-161</b>	<b>MUJER DE 76 AÑOS CON DOLOR ÓSEO Y LESIONES HEPÁTICAS</b>	<b>315</b>
<b>CC-163</b>	<b>CUANDO LOS HEMOCULTIVOS SON NEGATIVOS</b>	<b>319</b>
<b>CC-164</b>	<b>VARÓN DE 54 AÑOS CON LESIONES CUTÁNEAS DE RECIENTE APARICIÓN</b>	<b>322</b>
<b>CC-165</b>	<b>DOLOR LUMBAR EN PACIENTE ALCOHÓLICO</b>	<b>327</b>
<b>CC-166</b>	<b>ANAMNESIS: PACIENTE VARÓN DE 41 AÑOS. DIRECTOR DE BANCA</b>	<b>330</b>

## CC-5 UNA FORMA INUSUAL DE PRESENTACIÓN DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

J. Gómez Rubio<sup>1</sup>, A. B. Bárcena Atalaya<sup>2</sup>, A. B. Rodríguez Casimiro<sup>1</sup>, S. González López<sup>3</sup>, Á. García García<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>2</sup>Servicio de Urgencias; <sup>3</sup>Servicio de Cuidados Intensivos, Hospital Universitario de Valme, Sevilla

### **Historia clínica. Anamnesis**

Mujer de 34 años, diagnosticada hace 11 años de síndrome desmielinizante aislado tras déficit neurológico sensitivo (IRM cerebral y de columna cervical con lesiones compatibles a nivel periventricular, en cerebelo izquierdo y en médula cervical). Desde entonces asintomática y no acudió a revisiones posteriores. Acudió al servicio de urgencias por cefalea brusca que interfiere en el descanso nocturno con sensación de gravedad. Las tres semanas previas había presentado signos y síntomas progresivos de un síndrome neurológico de tronco cerebral (vértigo con sensación de giro de objetos, inestabilidad de la marcha, parestesias en hemicara izquierda y síntomas autonómicos). De forma súbita presentó disnea con intenso trabajo respiratorio e insuficiencia respiratoria hipoxémica.

### **Exploración física**

Taquicárdica (134 rpm), taquipneica (42 rpm), saturando al 90% y tendente a la hipotensión (84/42 mmHg). En la auscultación pulmonar presentaba crepitantes húmedos bilaterales. En el examen neurológico se mostraba somnolienta, apertura ocular al estímulo verbal y nistagmo horizonte-rotatorio, parálisis facial izquierda, hipoestesia facial inferior izquierda y reflejos osteotendinosos vivos. No rigidez de nuca ni signos meníngeos.

### **Pruebas complementarias. Diagnóstico diferencial**

Las pruebas de laboratorio mostraron leucocitosis con desviación a la izquierda, aumento proteína C reactiva (24 mg/dl), procalcitonina normal, elevación de marcadores de daño miocárdico (troponina T: 322 ng/L, y CPK 854 UI/L) y dímero D elevado (3,44 ug/ml). La gasometría arterial mostraba alcalosis respiratoria con lactato elevado (2,4 mmol/l). El antígeno de *Streptococcus pneumoniae* y *Legionella pneumophila*, la determinación de tóxicos en orina y la PCR de gripe A en exudado faríngeo fueron negativos. La radiografía de tórax reveló un infiltrado pulmonar bilateral asimétrico más evidente en el hemitórax derecho. En el electrocardiograma presentaba taquicardia sinusal con descenso del segmento ST en cara inferior y cara anterolateral. La tomografía computarizada (TC) de cráneo y el estudio bioquímico y microbiológico del líquido cefalorraquídeo fueron normales. Ante la sospecha de un cuadro séptico se inició tratamiento antimicrobiano

empírico con ceftriaxona, levofloxacino y aciclovir intravenosos. Horas después, presentó deterioro clínico brusco con marcada hipoxemia pese a oxígeno-terapia, taquicardia e hipotensión mantenida sin respuesta inicial a resucitación con flui-dos. Finalmente, se trasladó a UCI con sospecha de shock séptico y se procedió a intubación orotraqueal, ventilación mecánica, soporte inotrópico con noradrenalina y dobutamina y monitorización hemodinámica. La ecocardiografía transtorácica mostró una disfunción severa del ventrículo izquierdo con hipocontractilidad global y fracción de eyección (FE) del 15%, siendo el ventrículo izquierdo de tamaño y morfología normal. Se solicitó coronariografía urgente que no mostró alteraciones y la ventriculografía no evidenció discinesia apical. La serología fue negativa El estudio de hipercoagulabilidad y los marcadores de autoinmunidad fueron normales.

### ***Prueba diagnóstica y diagnóstico final***

Se inició tratamiento con corticoides a dosis altas con remisión casi completa del cuadro neurológico, persistiendo únicamente una leve paresia facial izquierda. A las 36 horas se suspendieron las drogas inotrópicas y se extubó. A las 48 horas, la radiografía de tórax era normal y una ecocardiografía de control a los cuatro días reveló una mejoría de la función sistólica y de la fracción de eyección, con una recuperación completa al décimo día (FE: 61%). La IRM cerebral y de médula cervical mostró lesiones desmielinizantes en situación postero-lateral izquierda de protuberancia-bulbo, pedúnculo cerebeloso izquierdo y periventriculares bilaterales (Figura 2). Un mes más tarde fue dada de alta y retomó su vida cotidiana, permaneciendo asintomática sin nuevos brotes de EM.

### ***Discusión***

En la literatura se han descrito varios casos de shock cardiogénico por disfunción ventricular severa en pacientes con esclerosis múltiple, la mayoría tras un brote de la enfermedad. No obstante, también se han dado casos fuera del brote de EM. En algunos de estos pacientes, el edema pulmonar fue el síntoma de presentación como ocurrió en el caso expuesto. De cualquier modo es una complicación inusual de la EM y, más aún, la asociación de ambas entidades<sup>1, 3, 4, 5, 6</sup>. Varios investigadores han estudiado las relación entre EM y la disfunción ventricular izquierda y se han propuesto varias teorías al respecto<sup>1, 6</sup>. La realidad, a día de hoy, es que se desconoce el mecanismo fisiopatológico responsable de la disfunción ventricular en la EM<sup>2</sup>. La primera hipótesis que se ha postulado es la etiología autoinmune. Muchos estudios han demostrado que las enfermedades autoinmunes son más frecuentes en pacientes con EM que en la población general<sup>7</sup>. Esto se ha puesto de manifiesto mediante estudio en modelos animales, en los que se han evidenciado que determinadas infecciones virales podrían

desencadenar autoinmunidad y desmielinización del sistema nervioso central. Dicho agente viral, además, podría inducir miocarditis y conducir al deterioro de la función miocárdica en pacientes con EM1, 2, 6. Una segunda hipótesis para explicar la disfunción ventricular aguda en la EM, apoyada por Beer et al. se basa en una reducción en los fosfatos cardíacos de alta energía en pacientes con EM, lo que sugiere una afectación cardíaca subclínica en la EM8. La tercera, y última, hipótesis afirma que el deterioro de la función ventricular en pacientes con alta puntuación en la Expanded Disability Status Scale (EDSS) de Kurtzke podría estar relacionado con la disfunción del sistema nervioso autónomo3. En este sentido, Zieber et al. describieron una disminución significativa de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo por ecocardiografía en pacientes con mayor deterioro neurológico (medido por EDSS) comparado con sujetos normales9, 10. En el caso de nuestra paciente, la localización en la IRM cerebral de una placa desmielinizante en situación postero-lateral izquierda de protuberancia-bulbo, cerca del núcleo del tracto solitario (NTS), podría explicar la disfunción autonómica aguda responsable de la desinhibición simpática y la descarga catecolaminérgica que precipitó la disfunción ventricular aguda3. El exceso de catecolaminas, tanto en animales de experimentación como en pacientes con feocromocitomas o lesión cerebral, produce isquemia miocárdica sin necrosis (con coronarias normales) que dan lugar a alteraciones electrocardiográficas y aumento de marcadores de daño miocárdico. La otra peculiaridad del caso es el infiltrado pulmonar asimétrico que corresponde a edema pulmonar neurogénico (EPN). El EPN es una entidad clínica bien documentada en la que el edema pulmonar agudo ocurre en presencia de un insulto neurológico agudo y que se debe a la vasoconstricción no uniforme del lecho capilar pulmonar6,11. Se debe tener presente en pacientes con patología neurológica que desarrollan compromiso cardiorrespiratorio. Aunque no existen teorías unificadoras acerca de la patogénesis de esta entidad, la mayoría apuntan a alteraciones en la descarga simpática que producen variaciones de la permeabilidad vascular y de la presión hidrostática pulmonar6. En nuestro caso, la misma lesión desmielinizante a nivel de la región postero-lateral izquierda de protuberancia-bulbo responsable de la disfunción ventricular aguda fue también la causante del EPN por el mismo mecanismo de disfunción autonómica. En estudios animales se ha demostrado que las lesiones del NTS dan lugar a una respuesta simpática masiva denominada "tormenta simpática"11. En humanos, el NTS está implicado en el control de los reflejos autonómicos cardiorrespiratorios, por lo que lesiones a este nivel producen alteraciones del tono simpático que podrían ser las responsables de la clínica cardiopulmonar que presentó nuestra paciente. No obstante, falta evidencia que apoye con fuerza cualquiera

de estas teorías propuestas y son necesarios más estudios de seguimiento a largo plazo de un mayor número de pacientes para poder establecer el mecanismo subyacente y su significado clínico<sup>1,3</sup>. En conclusión, se presenta un caso de una paciente joven con edema pulmonar neurogénico y shock cardiogénico por disfunción ventricular severa tras un brote de EM, una condición extremadamente rara. Además, se aportan evidencias clínicoradiológicas firmes de la relación de causalidad directa entre una lesión en troncoencéfalo que probablemente involucre al NTS y las manifestaciones cardiopulmonares secundarias. Tras tratamiento sintomático con inotrópicos junto a dosis altas de corticoides presentó una mejoría clínica evidente con recuperación casi completa a los pocos días del cuadro neurológico, resolución del edema pulmonar y normalización de la función ventricular. Fueron excluidas las causas más frecuentes de miocarditis virales o por tóxicos, el estudio de autoinmunidad resultó negativo y las coronarias fueron normales. Existen muy pocos casos descritos de esta asociación a nivel mundial y se trata del primero que se reporta en España.

#### **Bibliografía**

1. Uriel N et al. *Cardiogenic shock in a young female with multiple sclerosis. Resuscitation* (2006) 70, 153—157.
2. Akgul et al. *Subclinical left ventricular dysfunction in multiple sclerosis. Acta Neurol Scand* 2006; 114: 114-118.
3. Toniolo M et al. *Severe acute left ventricular dysfunction in multiple sclerosis. J Cardio-vasc Med* 2011, 12:501-505.
4. Crawley F, Saddeh I, Barker S, Katifi H. *Acute pulmonary oedema: presenting symptom of multiple sclerosis. Mult Scler* 2001;7(1):71-2.
5. Kjellman UW, Hallgren P, Bergh CH, Lycke J, Oldfors A, Wiklund L. *Weaning from mechanical support in a patient with acute heart failure and multiple sclerosis. Ann Thorac Surg* 2000;69(2):628—30.
6. Makaryus JN, Kappahn S, Makaryus AN. *Unilateral neurogenic pulmonary oedema and severe left ventricular dysfunction secondary to acute multiple sclerosis exacerbation. Heart Lung Circ* 2009; 18:155–158.
7. Nagele H, Castel MA, Deutsch O, Wagner FM, Reichenspurner H. *Heart transplantation in a patient with multiple sclerosis and mitoxantrone-induced cardiomyopathy. J Heart Lung Transplant* 2004;23(5):641—3.
8. Henderson RD, Bain CJ, Pender MP. *The occurrence of autoimmune diseases in patients with multiple sclerosis and their families. J Clin Neurosci* 2000; 7:434–437.

9. R. Beer M, Sandstede J, Weilbach F, Spindler M, Buchner S, Krug A, et al. Cardiac metabolism and function in patients with multiple sclerosis: a combined <sup>31</sup>P-MR-spectroscopy and MRI study. *Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr* 2001; 193:399–404. 10. Ziaber J, Chmielewski H, Dryjanski T, Goch JH. Evaluation of myocardial muscle functional parameters in patients with multiple sclerosis. *Acta Neurol Scand* 1997;95(6):335-7. 11. Plummer C, Campagnaro R. Flash pulmonary edema in multiple sclerosis. *The Journal of Emergency Medicine*, Vol. 44, No. 2, pp. e169–e172, 2013.

**CC-6 EXANTEMA AGUDO EN VARÓN DE 34 AÑOS**

E. Bencosme, M. D. Mañas, D. Bellido, E. Marchan

*Hospital General Universitario de Ciudad Real****Historia clínica. Anamnesis***

Paciente varón de 34 años de origen búlgaro, con antecedentes de hepatitis C y ex-consumidor de cocaína hace 4 años. Consultó por un cuadro de 5 días de evolución de dolor torácico de características pleuríticas y disnea, acompañado de fiebre (los dos últimos días) y dolor en miembro inferior izquierdo. Se realizaron eco-doppler de miembros inferiores y TAC torácico que aportaron los diagnósticos de TVP en MII, TEP bilateral y nódulos pulmonares cavitados sugerentes de embolismo séptico como primera opción etiológica sin poder descartar vasculitis y menos probable proceso neoplásico. Con todo lo anterior se decidió ingreso en UCI. Tras la estabilización clínica pasó a cargo de Medicina Interna. Durante su estancia en planta, presentó un exantema agudo generalizado de tipo pustuloso de predominio en tronco y MMSS asociado a fiebre y leucocitosis. Valorado de forma conjunta con dermatología se tomaron muestras para biopsia y cultivo.

***Exploración física***

TA: 120/70 mmHg, FC: 90 lpm, Temperatura: 37,8°C, Saturación de Oxígeno del 100% con mascarilla ventimask al 50%. Cavidad Bucal: Lesión blanquecina en cara lateral izquierda de la lengua.

CYC: Adenopatías retroauriculares izquierdas y axilares. Tórax: AC: Tonos rítmicos sin soplos audibles. AP: Murmullo vesicular conservado. Abdomen: blando, depresible, no masas ni visceromegalias. Ruidos hidroaéreos positivos. Dolor a la palpación en hipocondrio derecho. No signos de peritonismo. Extremidades: aumento de perímetro de MII. Pulsos periféricos palpables. Adenopatías inguinales bilaterales, la de mayor tamaño en zona inguinal izquierda de 1 cm, adherida a planos profundos, sin dolor a la palpación. Piel: lesiones papulo-pustulosas generalizadas de predominio en miembros con fondo eritematoso de consistencia firme y algunas con costra.

***Pruebas complementarias***

Hemograma: Leucocitos 20.6 miles/mcL (Polimorfonucleares 86%), Hb: 12 g/dl, plaquetas: 233 miles/mcL. VSG: 120 mm. Estudio de Coagulación: Actividad de protrombina: 61%, ATTP: 32 seg. Fibrinógeno: 874 mg/dl. Bioquímica Gluc: 99 mg/dl, Urea: 17 mg/d, Creatinina: 0.5 mg/d, Bilirrubina Total : 0.5 mg/d, GOT: 17 UI/L, GPT: 33 UI/L, CPK: 110 UI/L. Na: 137 mmol/L, K: 3.2 mmol/L. Ca: 8.7 mmol/L, Fósforo: 4.4 mmol/L, Magnesio: 2.2

mmol/L. Mantoux: 0 mm de induración. Perfil Férrico: Fe: 8 mcg/dL, Ferritina: 851 ng/ml, Ácido Fólico: 3.1 pg/ml. Autoinmunidad: ANA, ANCA negativos, Complemento normal. Serología: VHA (-), VHB (infección pasada), VHC (positivo) con carga viral indetectable. VIH (-). Mycoplasma, Chlamydia, Coxiella Burnetti y Brucella Negativos. Hemocultivo: positivo para *S. aureus* Meticilina sensible. Ecocardiograma Transtorácico: FEVI conservada. No se objetivan alteraciones en cavidades ni a nivel valvular. No derrame pericárdico. No datos de endocarditis. Cultivo biopsia adenopatía inguinal: Aerobios (-). Tinción BAAR (-). Cultivo de esputo inducido: BAAR (x3) Negativo.

### **Diagnóstico diferencial**

- Pustulosis exantemática aguda generalizada.
- Síndrome de Gianotti-Crosti o dermatitis papular acral.
- Dermatitis Neutrofílica: S. Sweet, Vasculitis.
- Resultados:- Anatomía Patológica de Biopsia Cutánea: Dermatitis y Vasculitis Neutrofílica, Pustulosa. Las alteraciones observadas sugieren una lesión pápulo-pustulosa de la enfermedad de Behçet como primera posibilidad.- Cultivo de biopsia cutánea: Aerobio. Tinción de BAAR negativo.

### **Discusión**

La enfermedad de Behçet es una vasculitis que afecta vasos de tamaño variable. Se comporta como un proceso inflamatorio crónico recurrente de origen desconocido que cursa con brotes. Existe una predisposición genética en relación con la presencia del alelo HLA-B5. El diagnóstico se sospecha ante la presencia de manifestaciones clínicas típicas como aftas orales y genitales, lesiones cutáneas, oculares, articular, neurológicas, vasculares y digestivas. Los criterios diagnósticos más utilizados han sido los establecidos por el International Study Group of Behçets Disease en 1990, que tienen una especificidad del 97% y sensibilidad del 92%; se establecía como obligatoria la presencia de úlceras orales para el diagnóstico. En el 2006 la Sociedad Internacional para la Enfermedad de Behçet revisó los criterios anteriores, y creó una nueva basada en un sistema de puntos, con un mínimo de 3 para establecer el diagnóstico. En esta nueva clasificación no es obligatoria la presencia de úlceras orales y se consideran las manifestaciones vasculares como criterio diagnóstico. Las lesiones aftosas aparecen alrededor del 98% de los pacientes y las genitales entre un 65-85%. Suelen ser dolorosas, variables en número y tamaño, y pueden preceder en años a la aparición de otros síntomas. Las lesiones cutáneas son infrecuentes. Se han dividido en 2 categorías: un grupo inespecífico donde se observa foliculitis, acné y dermatografismos; y el grupo neutrofílico estéril donde se

observan lesiones vesiculo-pustulares, pústulas, placas y nódulos que simulan eritema nodoso. Las lesiones pápulo-pustulosa y foliculares son inducidas por reacciones vasculares a través de los neutrófilos que se consideran manifestaciones cutáneas del síndrome de Behçet que pueden ayudar al diagnóstico. Histológicamente se caracteriza por infiltrados inflamatorios dérmicos compuesto principalmente por neutrófilos, sin evidencia de infección. Las manifestaciones vasculares más frecuentes en la enfermedad de Behçet son las trombosis venosas y/o arteriales y los aneurismas. La trombosis venosa profunda (TVP) aparece entre el 5-22% de los pacientes y representa el 70% de las manifestaciones vasculares. A pesar de la elevada incidencia de TVP el tromboembolismo pulmonar es inusual. Otras manifestaciones clínicas frecuentes en la enfermedad de Behçet y que forman parte de los criterios diagnósticos establecidos son la prueba de patergia positiva y las lesiones oculares (uveítis anterior o posterior y la vasculitis retiniana). El objetivo del tratamiento es conseguir un control rápido de los síntomas con la finalidad de reducir la inflamación y prevenir el daño orgánico a largo plazo. Existen numerosas modalidades terapéuticas sin una clara evidencia científica al respecto. El tratamiento debe ser individualizado y varía en función de factores como el órgano afectado, la gravedad de la afectación y la recurrencia de la actividad. Se suelen utilizar corticoides, colchicina, fármacos inmunosupresores y terapias biológicas. El episodio agudo se suele tratar con dosis altas de corticoide intravenoso, y el mantenimiento con dosis bajas de dicho fármaco junto con colchicina. Ningún fármaco modifica la evolución natural de la enfermedad. Sin embargo, en pacientes seleccionados, mayores de 25 años, la colchicina podría reducir el uso de tratamiento inmunosupresor. La Azatioprina y otros inmunosupresores como la Ciclofosfamida, Ciclosporina y Tracrólimus han resultado eficaces en algunas manifestaciones de la enfermedad como la afectación ocular, neurológica y vascular. En cuanto a los tratamientos biológicos la terapia anti-TNF alfa pueden mejorar la actividad de la enfermedad de Behçet. Los efectos beneficiosos se han observado tanto con Infliximab como con Etanercept. En algunos estudios se ha demostrado que Infliximab puede ser más eficaz. En el caso clínico presentado, se planteó el diagnóstico diferencial con patologías que cursan con lesiones dérmicas del tipo pustulosis de distribución generalizada, aparición aguda asociada a fiebre y leucocitosis, llegando a considerar a las siguientes:

1. El exantema pustuloso agudo generalizado está causado en un 90% por fármacos principalmente antibióticos, bloqueadores de los canales de calcio y antipalúdicos. El resto se encuentra asociado a infecciones virales, bacterianas o parasitarias (parvovirus B19, CMV, Coxsackie B4, Mycoplasma pneumoniae), y algunos de causa indeterminada.

2. La dermatitis papular acral o síndrome de Gianotti-Crosti es una enfermedad que suele presentarse durante la niñez, pero existen algunos casos descritos en adultos. Se relaciona con infecciones virales como el Epstein Barr, CMV, hepatitis B, entre otros. Habitualmente tiene una evolución favorable y resolución espontánea.
3. Las dermatosis neutrofilicas engloban a un grupo de patologías (S. Swett, Pioderma gangrenoso, Behçet) con manifestaciones clínicas diferentes y que presentan respuesta positiva al tratamiento con corticoides. Para llegar al diagnóstico definitivo se precisa el análisis anatómo-patológico, la diferencia entre unas lesiones u otras la marca la afectación dérmica o epidérmica. En nuestro caso, el resultado anatómo-patológico asociado al episodio de enfermedad tromboembólica venosa y la lesión aftosa oral permitió considerar el diagnóstico de enfermedad de Behçet. Se completó estudio con la realización de fondo de ojo que fue normal, y un angioTAC que descartó la presencia de aneurismas. Se administró metilprednisolona a dosis de 1 mg/kg/día durante 5 días asociado a Colchimax 0,5 mg/día con adecuada respuesta terapéutica y desaparición de las lesiones cutáneas. En los controles previos al alta, se objetivó disminución en el número y tamaño de los nódulos pulmonares y desaparición de las cavitaciones. Tras iniciar anticoagulación con HBPM y acenocumarol mejoría de la TVP, con presencia de síndrome post-flebítico. En este momento, se encuentra en tratamiento con Acenocumarol, Prednisona 10 mg y Colchimax 0.5 mg.

### **Diagnóstico final**

Dermatosis Neutrofilica en paciente con Enfermedad de Behçet.

### **Imágenes**



**CC-9 PARAGANGLIOMA FAMILIAR POR MUTACIÓN EN EL GEN SDHD:  
A PROPÓSITO DE UN CASO**

J. J. Hernández Roca, A. Peláez Ballesta, G. Lara, E. Mené Fenor  
*Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Rafael Méndez.  
Lorca (Murcia)*

Los paragangliomas (PGL) son tumores muy raros, vascularizados y de origen neuroectodérmico<sup>1</sup>. Pueden localizarse a lo largo del sistema nervioso autónomo, siendo infrecuente en la región cervicocefálica<sup>2</sup>. Excepcionalmente se presentan como una patología maligna o multicéntrica<sup>3,4</sup>. Los PGL tienen una baja incidencia, representando el 0,012% de todos los tumores<sup>5</sup>. Las localizaciones más frecuentes en cabeza y cuello son cuerpo carotídeo, foramen yugular, nervio vago y oído medio. Los PGL timpánicos suelen localizarse inmediatamente laterales al promontorio, pudiendo extenderse a mastoides o conducto auditivo externos. Los PGL timpánicos se originan en los cuerpos glómicos del promontorio coclear, a lo largo de la rama timpánica del nervio glossofaríngeo, con masa hipotimpánica o mesotimpánica con acúfenos pulsátiles o hipoacusia unilateral. El TAC y la RM son las pruebas de elección para su diagnóstico, junto con la angiografía para confirmar la hipervascularización de la lesión con fenómeno de compartimentalidad mediante arterias específicas generalmente hipertrofiadas<sup>6</sup>. Su comportamiento por lo general es benigno, siendo pocos los casos descritos de malignidad<sup>4</sup>. El tratamiento de los PGL es muy controvertido por varios motivos. Son tumores de crecimiento extremadamente lento, asociados a una baja mortalidad, pero que pueden rodear e invadir estructuras neurovasculares, la base del cráneo y extenderse intracranialmente. Entre las posibilidades terapéuticas se encuentran la cirugía y la radioterapia. La radioterapia se reserva a personas de edad avanzada, con una morbilidad considerable y en determinadas situaciones, mientras que la cirugía suele llevarse a cabo en pacientes jóvenes (con poca morbilidad y especialmente en los bilaterales) a los que previamente se somete a embolización quirúrgica. Desde el punto de vista genético se han identificado 10 genes de susceptibilidad: NF1, RET, VHL, SDHA, SDHB, SDHC, SDHD, SDHAF2, TMEM127 y MAX.<sup>7</sup> A estos habría que añadir 2 genes adicionales con un papel poco relevante en el desarrollo de la enfermedad (EGLN1 y KIF1B) dado que solo se han identificado una familia portadora de mutaciones germinales para cada gen<sup>8,9</sup>. El fenómeno de imprinting materno afecta a dos de estos genes (SDHD y SDHAF2), por lo que su alteración germinal es patogénica únicamente cuando se hereda de los progenitores masculinos, ocasionando saltos generacionales en las familias portadoras que pueden

dificultar el reconocimiento de un caso como hereditario. A continuación presentamos el caso de una familia afectos de PGL familiar portadora de la mutación L101P en el gen SDHD a raíz del diagnóstico de una niña de la familia. Paciente de 11 años de edad (A) sin antecedentes personales de interés, con un primo paterno (B) con PGL intervenido a la edad de 30 años, que acude a consultas externas en 2004 por hipoacusia importante izquierda. A la exploración presentaba un tímpano íntegro y limpio con una ligera coloración azulada en el lado izquierdo, con normalidad en la otoscopia derecha. La audiometría evidenciaba una hipoacusia profunda izquierda con normoacusia derecha. Se realizó TAC de oído y peñasco que evidenció masa lobulada de partes blandas de 1,5 x 2 cm a nivel del agujero rasgado posterior izquierdo con erosión ósea y extensión hacia oído medio, con marcado realce con contraste compatible con quemodectoma. En el estudio analítico las catecolaminas en orina fueron negativas. Se realizó una RM con contraste y arteriografía con una imagen compatible con glomus yugular izquierdo y carotídeo ipsilateral. Con diagnóstico de quemodectoma yugulotimpánico izquierdo se llevó a cabo embolización en un 90% del tumor y masteidectomía ampliada por abordaje lateral de base de cráneo izquierdo con resección del quemodectoma yugulo timpanito izquierdo que invadía coclea, caja timpánica, porción mastoidea del nervio facial y CAE posterior llegando al golfo de la yugular. Se realizó una resección de pared posterior del CAE con reconstrucción posterior con hueso autólogo. Se reconstruyó con fascia autóloga el tímpano y la superficie posterior del CAE. Como complicación del proceso la paciente padece una paresia facial grado III-IV izquierda. En 2005 se sometió a la paciente, nuevamente previa embolización de los tumores yugulotimpánico y carotídeo, resección de quemodectoma yugulotimpánico que invade 2ª y 3ª porción de nervio facial. Se eliminan restos del tumor sobre el laberinto. Así mismo mediante cervicotomía, se reseca quemodectoma carotídeo izquierdo a nivel de la bifurcación y se reconstruye el nervio facial con asa descendente de hipogloso. Se lleva a cabo implante osteointegrado BAHA en oído izquierdo. La evolución en los años posteriores ha sido estable con una pequeña tumoración residual o cicatricial en la base del cráneo estable y asintomático y con una excelente evolución con BAHA. Únicamente se destaca una parálisis facial residual tras la resección del quemodectoma. Se realizó estudio molecular en 2005 de los genes SDHD (11q23) y SDHB (1p36) a partir de una muestra de sangre periférica de la paciente A, mediante secuenciación automática, utilizando cebadores de ADN que flanquean a cada uno de los exones de ambos genes, de modo que se analizó la región codificante completa. En la paciente A se detecta una mutación en heterocigosis, que genera un cambio de aminoácido en el residuo 101 de la proteína L101P. Dado

que esta mutación no había sido descrita previamente, se llevó a cabo un estudio en 360 individuos control de la población española para descartar que la variante fuese un polimorfismo no relacionado con el desarrollo de la enfermedad. No se detectó cambio en ninguno de los controles utilizados en este estudio. Paralelamente se llevó a cabo un estudio genético del padre (C) y un primo por parte paterna (B). El análisis se realizó mediante secuenciación utilizando cebadores específicos de ADN que flanquean el exon 3, donde se detectó la variante de A. Dicho estudio reveló un patrón molecular alterado en ambos pacientes indicando que B y C son portadores de la alteración. En conclusión el hecho de encontrar la variante en 2 individuos de la misma familia que han desarrollado PGL y el no haber encontrado la variante en 360 individuos de control, sugiere que el cambio L101P tiene carácter patogénico relacionado con el desarrollo de la enfermedad en A y B. El gen SHD está sujeto a un fenómeno de imprinting materno. Este modo de herencia explica que A y B hayan desarrollado la enfermedad, a pesar de la aparente falta de antecedentes familiares en generaciones anteriores. Lo más probable es que la abuela paterna de los afectados (A y B) fuese portadora de la mutación. Cada uno de sus hijos tiene una probabilidad del 50% de ser portador de la mutación, pero ninguno de ellos desarrollará síntomas a lo largo de su vida. Sin embargo, los hijos portadores varones transmitirán la mutación (con un 50% de probabilidad en cada embarazo), y en este caso los portadores si desarrollaran la enfermedad. La penetrancia descrita en población europea de SDHD es del 50% a los 31 años y del 88% a los 70 años. Más allá de lo infrecuente de esta mutación, teniendo en cuenta que los PGL es uno de los tumores con un mayor componente hereditario conocido, y dada la complejidad del manejo clínico y quirúrgico de estos pacientes y la altísima comorbilidad de estos, el cribado genético debería ser obligatorio en todos los pacientes, con objeto de llevar a cabo un diagnóstico precoz que permita cirugías más selectivas, con menor riesgo de yatrogenia, a la vez que permitiría en estos pacientes en el caso de malignidad mejorar su pronóstico. Así mismo, son necesarias guías claras y eficientes que puedan orientar el estudio genético de estos pacientes de forma racional para evitar demoras y gastos innecesarios al sistema nacional de salud<sup>7</sup>.

### **Bibliografía**

1. Isick AC, Imamoglu M, Erem C, Sari A. A paraganglioma of the head and neck. *Med Princ Pract.* 2007;16:209-14.
2. Antunez P, Santos Briz A, Sancho M, Flores T. Anatomía patológica de los paragangliomas cervicocefálicos. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2009;60(Supl.1):18-23.

3. Magliulo G, Zardo F, Varacalli S, D'Amico R. *Multiple paragangliomas of the head and neck. An Otorrinolaringol Ibero Am.* 2003;30:31-8.
4. Riguini CH, Pecher M, Halimi S, Magne JL, Rey E. *Malignant carotid paraganglioma. A case report. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 2003;120:103-8.
5. Young WF. *Paragangliomas: clinical overview. An N Y Acad Sci.* 2006;1073:21-9.
6. Hirunpat S, Riabroi K, Dechsukhum C, Atachriyasathian V, Tanomkiat W. *Nasopharyngeal extension of glomus tympanicum: an unusual clinical and imaging manifestation. Am J Neuroradiol.* 2001;22:508-9.
7. *Feocromocitoma y paraganglioma hereditario: la enfermedad de las 10 caras.* Cascon A, Robledo M. *Med Clin (Barc).* 2013;140(10):451-52.
8. Yet IT, Lenci RE, Qin Y, Buddavarapu K, Ligon AH, Leteurtre E, et al. *A germline mutation of the KIF1 B beta gene on 1p36 in a family with neural and nonneural tumors. Hun Genet.* 2008;124:279-85.
9. Ladroue C, Carcenac R, Leporrier M, Gad S, Le Hello C, Galateau Salle F, et al. *PHD2 mutation and congenital erythrocytosis with paraganglioma. N Engl J Med.* 2008;359:2685-92.

**CC-10 LUMBALGIA MECÁNICA Y MASA PALPABLE FLOGÓTICA EN REGIÓN LUMBAR IZQUIERDA**

A. García Morán

*Hospital de Cabueñes, Gijón (Asturias)*

Mujer de 72 años hipertensa a tratamiento con candesartán, y con antecedente de ictus isquémico con crisis parciales motoras secundarias a tratamiento con AAS, atorvastatina y lamotrigina, que ingresó procedente de urgencias por lumbalgia no irradiada de características mecánicas de 2 meses y medio de evolución, acompañada de síndrome general y febrícula ocasional. Inicialmente se trató con AINEs sin mejoría, llegando al encamamiento. Negaba clínica digestiva u otra sintomatología asociada. A la exploración sólo destacaba obesidad y una masa pétreo, dolorosa, con signos inflamatorios asociados a nivel de fosa lumbar izquierda; en la analítica, anemia leve (Hb 10 g/dl) normocítica, leucocitosis leve (12600/mm<sup>3</sup>) a expensas de neutrófilos, y elevación importante de la Proteína C Reactiva (220 mg/dl). La radiografía simple de columna lumbosacra demostraba la presencia de gas en las partes blandas de la región posterior a la altura de L2-L3 (fig.1), por lo que se realizó tomografía computarizada toraco-abdominal observando un absceso de 13x9 cm con burbujas de gas que se extiende desde retroperitoneo afectando la fascia de músculo psoas e ilíaco y el tejido celular subcutáneo de la pared posterior de hemiabdomen izquierdo (fig. 2). Adyacente a la masa, se apreciaban imágenes diverticulares en colon izquierdo y sigmoides con un segmento de engrosamiento mural, desflecamiento y un trayecto fistuloso (fig. 3). Adicionalmente, se observaban múltiples imágenes hipodensas en bazo compatibles con abscesos, y pequeño derrame pleural bilateral asociado.

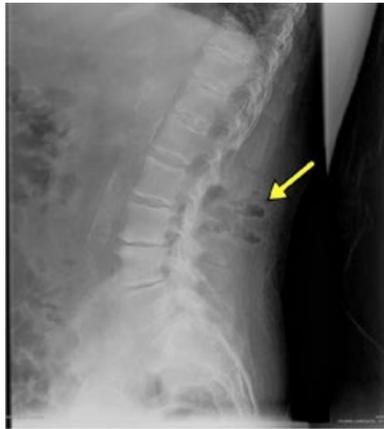
***Evolución***

Con el diagnóstico de diverticulitis aguda perforada con abscesificación se colocó catéter bajo control de TC para drenaje percutáneo, extrayéndose material purulento que se envió a microbiología. Los hemocultivos fueron negativos, mientras que el cultivo del absceso fue positivo para flora polimicrobiana aerobia y anaerobia, compatible con materia fecal. Recibió antibioterapia de amplio espectro con Piperacilina-Tazobactam durante 4 semanas con buena tolerancia y sin concurrir efectos secundarios. En los cultivos microbiológicos de control posteriores se aislaron microorganismos más resistentes entre la flora polimicrobiana, incluyendo *Pseudomonas aeruginosa* y *Cándida albicans*, como consecuencia del fenómeno de presión antibiótica. La evolución clínica fue favorable, manteniéndose afebril y asintomática, permitiendo reintroducir y

progresar en la tolerancia oral. En el control de imagen posterior no se objetivó colección purulenta, aunque persiste un trayecto fistuloso colo-cutáneo, actualmente a seguimiento ambulatorio pendiente de intervención quirúrgica por supuración meses después del alta hospitalaria.

**Imágenes**

*Figura 1. Presencia de gas en las partes blandas de la región posterior a la altura de L2-L3, sugestivo de patología infecciosa.*



*Figura 2. Colección multiloculada con origen en espacio retroperitoneal izquierdo y localización en la pared abdominal y espacio subcutáneo de la región lumbar izquierda.*

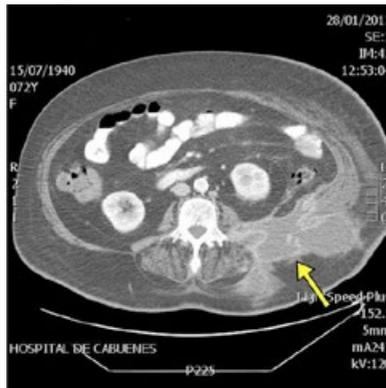


Figura 3. A) Extensión de la colección afectando al músculo psoas correspondiente.  
B) Segmento de colon sigmoideo con engrosamiento e hipercaptación de paredes, junto a la presencia de aire, sugestivo de diverticulitis perforada.



## CC-12 SIFILIS HEPATICA

G. Llerena, B. Antequera<sup>1</sup>, V. Abril<sup>1</sup>, J. Caballero Castro<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario de Valencia*

<sup>2</sup>*Servicio de Medicina Interna. Hospital Obispo Polanco de Teruel*

Varón de 45 años con antecedentes de infección crónica por VIH estadio A2 en tratamiento con ABC/3TC y NVP desde 2011, con CD4+ 100/mm<sup>3</sup> y CV VIH < 20 cop/mL en su último control y migraña crónica sin aura en seguimiento por neurología tratado con flunarizina 5mg al día y rizatriptán 10mg en las crisis. En Diciembre 2013 inicia cuadro de 4 días de evolución caracterizado por intenso dolor tipo migrañoso izquierdo asociado a dolor retroocular y periorbitario y ptosis transitoria ipsilateral, apreciando leve asimetría en apertura palpebral izquierda, sin otros hallazgos ni signos meníngeos, sin lagrimeo ni inyección conjuntival donde se realiza TAC cerebral sin hallazgos significativos, fondo de ojo sin evidencia de papiledema y se objetiva VSG 104 mm/h. En ningún momento presentó claudicación mandibular o fiebre. Ante los cambios en las características de la cefalea habitual, se decide ingreso para estudio. La ecografía doppler de la arteria temporal no mostró hallazgos patológicos. La IRM cerebral y orbitaria es asimismo normal. En la analítica destacaba una colostasis disociada: fosfatasa alcalina 267 U/L, GGT 222 U/L Bilirrubina total 0.3 mg/dl GOT 18 GPT 25 U/L, por lo que se realiza ecografía abdominal que muestra una lesión sólida hepática en segmento 4 (figura 1) hipocogénica e hipovascularizada, sugerente de lesión metastásica. Tras hallazgo se solicita TAC abdominal (figura) donde se objetiva en segmento 4A, área de captación heterogénea de contraste, mal delimitada, de unos 5 cm de diámetro máximo con presencia en su interior de varias imágenes hipodensas pudiendo existir también focos hipodensos en cercanía. La lesión no es sugerente de metástasis aunque no se puede descartar y podría estar en relación con colangiocarcinoma o incluso con una etiología infecciosa/inflamatoria. Se recibe el resultado de la serología luética en suero con RPR 1/256, FTA-abs +, Ac. Totales Treponema pallidum +. Ante la sospecha de que la cefalea pudiera estar en relación con una neurosífilis, se realiza punción lumbar y se inicia tratamiento con Penicilina G Na<sup>+</sup> IV, obteniendo los siguientes resultados: 3 linfocitos, proteínas 34 mg/dl VDRL negativo, PCR T pallidum negativo. Por tanto, se descarta neurosífilis, diagnosticándose inicialmente sífilis latente de duración indeterminada, cambiando el tratamiento a penicilina G benzatina 2.4 MU IM semanal, durante 3 semanas. Tras el inicio de la penicilina, el paciente refiere franca mejoría de la cefalea y el estado general. Se solicita biopsia de la lesión hepática. Durante el procedimiento llama la atención que

la lesión ha disminuido de tamaño (12mm), por lo que se desestima la realización de la misma obteniendo tan sólo muestra mediante PAAF que muestra hepatocitos maduros sin atipias. Esta reducción del tamaño lesional se acompaña de una disminución de las enzimas de colostasis así como de mejoría durante el ingreso por lo cual pensamos que el cuadro clínico-radiológico puede estar todo en relación con una sífilis terciaria gomatosa hepático. Tras haber completado 3 dosis de penicilina G benzatina IM, en mayo de 2014 se realiza ecografía de control (figura 4), no visualizándose ninguna lesión hepática, y la analítica de control no muestra ya patrón colestásico (FA 88U/L, GGT 51 U/L, GOT 14, GPT 21 U/L). La RPR de control es de 1/8. La sífilis, una enfermedad de transmisión sexual causada por la espiroqueta *Treponema pallidum*, puede imitar una variedad de condiciones. Se sabe que la sífilis aumenta el riesgo de la transmisión por VIH y a su vez, la infección VIH puede alterar la historia natural y las manifestaciones clínicas de la sífilis (1). Las gomas son lo que distingue a la sífilis terciaria y pueden afectar a piel, hueso y órganos internos. En el hígado se encuentran típicamente múltiples y diseminadas en ambos lóbulos hepáticos, en ocasiones simulando lesiones malignas. La identificación de bacterias en la necrosis sífilítica tardía ocurre en 0 a 5% de los casos (2). Existen casos descritos similares al nuestro, en el que inicialmente la sospecha era de neoplasia (3-5), lo cual destaca la importancia de nuestro caso, ya que, la sífilis hepática terciaria debería seguir siendo considerada en el diagnóstico diferencial de las lesiones hepáticas ocupantes de espacio.

### Referencias

1. Karp G, Schlaeffer F, Jotkowitz A, Riesenberk K. *Syphilis and HIV coinfection. Eur J Intern Med* 2009;20:9-13.
2. Maincent G, Labadie H, Fabre M, et al. *Tertiary hepatic syphilis: a treatable cause of multinodular liver. Dig Dis Sci.* 1997;42:447-50.
3. Gaslightwala I., Khara H.S., Diehl D.L. *Syphilitic Gummas Mistaken for Liver Metastases. Clin Gastroenterol Hepatol.* Abril 2014. In Press.
4. Shim H.J. *Tertiary syphilis mimicking hepatic metastases of underlying primary peritoneal serous carcinoma. World J Hepatol* 2010; 2(9):362-6.
5. Arroja B., Cotrim I., Henrique M. *Gummatous hepatic syphilis simulating malignancy. GE J Port Gastroenterol.* 2012;19(2):103-104

## Imágenes

Figura 1



Figura 2

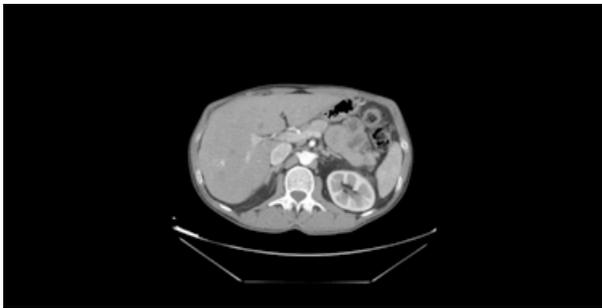
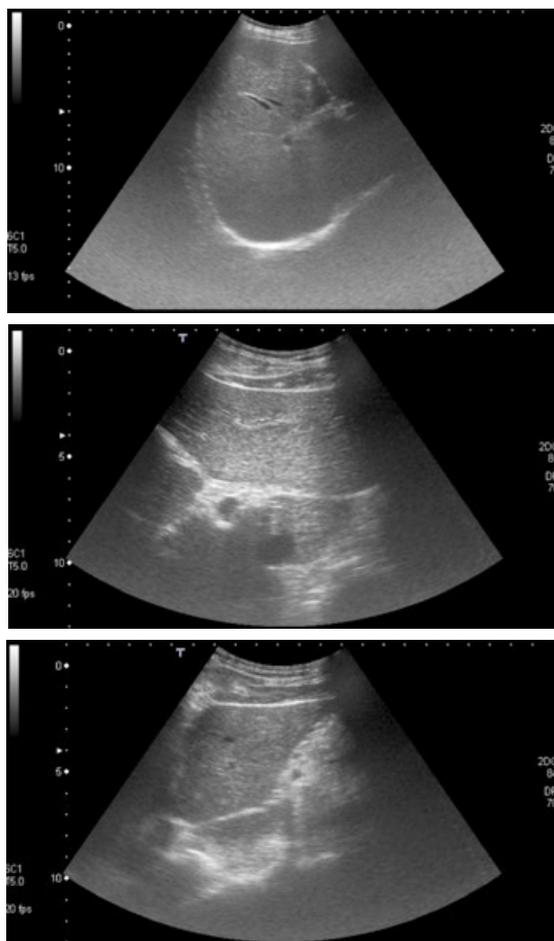


Figura 3



## CC-14 SINDROME FEBRIL Y PANCITOPENIA EN PACIENTE EN TRATAMIENTO CON ADALIMUMAB

A. Jiménez Recio, I. Rivera Cabeo, I. Pérez de Pedro, R. Gómez Huelgas  
*Servicio de Medicina Interna. Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga*

### **Historia clínica/ Anamnesis:**

Varón de 79 años sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de hipertensión arterial, Diabetes Mellitus (DM) tipo 2, dislipemia, espondilitis anquilosante (EA) de 20 años de evolución en tratamiento con anti-TNF desde hace 6 años, fibrilación auricular paroxística, varios episodios de AIT, neoplasia vesical intervenida hace 11 años en remisión. En tratamiento con valsartan, lecardinipino, atorvastatina, lansoprazol, metformina, dacortin 2,5mg/día, sintrom y adalimumab 40 mg cada 15 días. Como mascota tenía dos perros. No había realizado viajes recientes y negaba consumo de productos lácteos sin pasteurizar. Acude a Urgencias por un cuadro de fiebre de hasta 38°C con escalofríos y tiritona sin predominio horario claro de una semana de evolución acompañado de deterioro del estado general y descompensación glucémica. Así mismo presentaba dolor en hemitórax izquierdo de características pleuríticas y varios episodios de hipotensión arterial que le habían obligado a acudir en varias ocasiones al servicio de urgencias los días previos. No presentaba clínica respiratoria, gastrointestinal ni miccional acompañante.

### **Exploración física**

Normotenso y taquicárdico a 120 latidos por minutos. Saturación oxígeno al 98% basal. T 38,3°. Mal estado general, sudoroso con frialdad cutánea distal. Eupneico en reposo. Sin adenopatías a la palpación periférica ni ingurgitación yugular. Tonos arrítmicos con soplo sistólico multifocal II/IV. Hipoventilación generalizada. Abdomen y miembros inferiores sin hallazgos significativos. No focalidad neurológica ni signos meningeos.

### **Pruebas complementarias en urgencias**

En la analítica realizada al ingreso destaca: Hemoglobina (hb): 11,2 g/dl, leucocitos 2,240 x 10<sup>9</sup>/L, neutrófilos absolutos: 0,750x10<sup>9</sup>/L, linfocitos absolutos: 1,240x10<sup>9</sup>/L, plaquetas: 115x10<sup>9</sup>/L, creatinina: 1.1mg/dl con iones normales. PCR: 70 mg/L. LDH: 321 U/L. Orina con indicios de hemoglobina. Coagulación y gasometría normal. Frotis sangre periférica con escasos polimorfonucleares con algunos cayados, con predominio de linfocitos maduros y granulares, aisladas células de aspecto activado. Rx tórax: Índice cardiotorácico dentro de la normalidad. Sin imágenes de condensación. Pinzamiento de ambos senos costofrenicos bilaterales.

**Diagnóstico de ingreso**

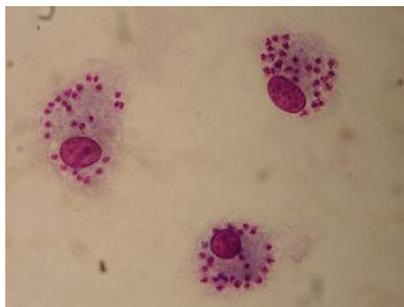
Síndrome febril sin foco y pancitopenia a estudio

**Pruebas complementarias rutinarias**

Durante su estancia en planta se produce un descenso rápidamente progresivo de las tres series (pancitopenia aguda), llegando a presentar hb: 8,1 g/dl, plaquetas:  $63 \times 10^9/L$ ; leucocitos:  $1,760 \times 10^9/L$  junto con elevación de LDH máxima de 981 U/L y mínimo aumento de bilirrubina a expensas de indirecta y descenso de haptoglobina, así como aumento de ferritina (pico de 4383 ng/ml) y triglicéridos 550 mg/dl

**Imágenes**

Figura 1



El estudio analítico se completa con autoinmunidad (ANA, ANCA, anti DNA, ENA, anticuerpos antimitocondriales, anti musculo liso y antifosfolípido) que resulta negativa, proteinograma con dudoso componente monoclonal gamma que posteriormente se confirma la ausencia de banda monoclonal mediante inmunolectroforesis. Mantoux y quantiferon negativos. Antígeno de legionella, neumococo y leishmania en orina negativo. Cultivo de Lowestein en orina negativo. Serología hepática y de Brucella, Salmonella typhi y paratyphi, Rickettsia coronii, Coxiella burneti, CMV, VHS, VEB y Parvovirus B19 negativa. VIH negativo. Hemo y urocultivo negativos. En las pruebas de imagen se realiza ecografía abdominal que muestra derrame pleural bilateral y hepatoesplenomegalia. En TC de tórax se objetiva calcificaciones pleurales, granulomas hepáticos calcificados y algunas adenopatías calcificadas así como derrame pleural bilateral con colapso de pulmón subyacente. Ecocardiografía transtorácica y transesofágica: negativas para endocarditis. Finalmente se realiza un aspirado-biopsia de médula ósea (MO) en la cual la citometría de flujo presenta presencia de 0,1% de células inmaduras de estirpe mieloide sin aberrancias fenotípicas, no se observa proliferación linfoide B monoclonal

población linfocitaria T con cociente CD4/CD8 mantenido. El mielograma no fue concluyente por ausencia de grumos y escasa celularidad, aunque no se observaban blastos. El cultivo para brucella y micobacterias resulta negativo. En dicha biopsia en la anatomía patológica se observaron parásitos tipo amastigote (figura 1) compatible con leishmania confirmándose posteriormente con técnica de PCR para leishmania.

### **Diagnóstico diferencial**

Se define pancitopenia como la disminución de la cifra normal en sangre de leucocitos ( $< 4,5 \times 10^9/L$ ), hemoglobina según edad y sexo y plaquetas ( $< 150,0 \times 10^9/L$ ). Ante estos hallazgos es necesario realizar un algoritmo de diagnóstico diferencial entre los que hay que incluir principalmente causa onco-hematológica, autoinmune o infecciosa. Dentro de las causas hematológicas deberíamos descartar principalmente neoplasias como leucemias agudas o linfomas de médula ósea sin olvidarnos de las metástasis a distancia de otros tumores sólidos. Otras causas hematológicas a destacar son los síndromes mielodisplásicos, la aplasia de MO, la mielofibrosis, tricoleucemia, mieloptisis, anemia megaloblástica y hemoglobinuria paroxística nocturna. De forma general, será necesaria la realización de aspirado-biopsia de MO para el diagnóstico de estas entidades. Una de las principales causas de origen autoinmune que puede originar pancitopenia es el Lupus Eritematoso Sistémico (entre sus criterios diagnósticos se encuentran la anemia, leucopenia y trombopenia) y menos frecuentemente artritis reumatoide. Son numerosas las causas de origen infeccioso que cursan con citopenias. Para el diagnóstico de estas, además de las determinaciones serológicas y pruebas específicas de alguna de ellas en el laboratorio será de gran importancia la realización de una correcta anamnesis que incluya información sobre viajes recientes, lugar de origen y lugar de vivienda habitual, puesto de trabajo, contacto con animales, tipo de alimentación, etc. Entre las causas de origen infeccioso debemos destacar principalmente micobacterias (tuberculosis), brucelosis, parásitos como leishmania, virus (VIH, VHA, VHB, VHC, VEB, CMV y parvovirus B19) y sepsis bacteriana (causa no neoplásica más frecuente de pancitopenia en el mundo occidental). Además de estos tres grupos bien diferenciados de causas de pancitopenia, podríamos incluir un cuarto grupo donde encontraríamos una miscelánea de causas que no podemos incluir en la clasificación anterior. Entre ellos destacamos los fármacos como algunos inmunosupresores, anticonvulsivantes, antidepresivos, etc, la quimioterapia y radioterapia, el síndrome hemofagocítico y sarcoidosis.

### **Juicio clínico definitivo**

Síndrome hemofagocítico secundario a infección por Leishmania en paciente con espondilitis anquilosante tratado con anti-TNF $\alpha$ .

### ***Evolución***

Ante la sospecha inicial de síndrome hemofagocítico se inició tratamiento corticoideo a dosis altas e inmunosupresor con ciclosporina A con estabilización de las tres series hematológicas y discreto descenso de la ferritina y de los datos analíticos de hemofagocitosis. Posteriormente, al confirmar el diagnóstico de leishmaniasis el paciente comenzó tratamiento con anfotericina B liposomal, presentando rápida respuesta clínica y analítica, desapareciendo la pancitopenia y normalizándose la ferritina en unas 2 semanas. Durante su seguimiento en consulta el enfermo ha permanecido asintomático, con esteroides en lento descenso. Tras 1 año de seguimiento con dosis de prednisona 7'5 mg al día presenta hemograma y ferritina dentro de la normalidad.

### ***Discusión***

El síndrome hemofagocítico (SHF) se caracteriza por un importante estado de inflamación sistémica como consecuencia de la activación incontrolado de macrófagos con acción fagocítica sobre hematíes, leucocitos, plaquetas y precursores celulares. Se ha descrito una forma familiar y varias secundarias, relacionadas con procesos infecciosos, autoinmunes y neoplásicos 1,2. Para el diagnóstico existen unos criterios diagnósticos, de los cuales será necesario cumplir 5 de los 9 para un juicio clínico certero (tabla 1). Nuestro paciente cumplía 6 criterios por lo que se diagnosticó de síndrome hemofagocítico secundario a pesar de que no se demostró mediante biopsia de MO la presencia de hemofagocitosis. El SHF secundario a infección por Leishmania es una situación extremadamente rara y potencialmente fatal si no se llega al correcto diagnóstico , además puede fácilmente pasar desapercibida debido a que en ambas entidades los datos clínicos y analíticos son similares (fiebre, mal estado general pancitopenia, hepatoesplenomegalia, etc)3 . Existen escasos casos publicados en la literatura en los que se relacionen estas dos entidades. Dentro de la literatura inglesa existen 56 casos publicados 2. Rajagopola et al realizan una revisión sistemática de los mismos3. En el 64,7% de los casos, la primera biopsia realizada de MO fue negativa para parásito de Leishmania, siendo necesario una segunda para el diagnóstico. Además de la biopsia de MO se dispone de técnicas serológicas para el diagnóstico de Leishmania 3. Algunos laboratorios principalmente de zonas endémicas, disponen de técnicas específicas para el diagnóstico rápido como la determinación mediante ELISA del antígeno rk392. . Sind et al publican el primer caso de SHF secundario a infección por leishmania en el Norte de América2. Pérez de Pedro et al publican dos casos de SHF, uno de ellos asociado a infección por Rickettsia conorri (primero en la literatura) y otro asociado a enfermedad de Still tras inicio de tratamiento inmunosupresor4,5. A pesar de ser una situación rara,

no debemos olvidarnos de la leishmaniasis ante un paciente con SHF, principalmente en zonas endémicas o viajes a estas y situaciones de inmunosupresión como el tratamiento con anti-TNF $\alpha$  como ocurrió en nuestro caso. Diversos estudios han demostrado que el tratamiento con anticuerpos monoclonales (principalmente infliximab y adalimumab) se asocia a un riesgo 8 veces mayor de desarrollar leishmaniasis oportunista 6. Zanger et al han realizado un revisión bibliográfica y han identificado 19 casos publicados en Europa de Leishmaniasis oportunista asociada a anti- TNF 6. Khan et al presentan un caso de una paciente con artritis psoriásica en tratamiento con adalimumab que tras un viaje a Malta desarrolla una Leishmaniasis visceral y cutánea7. Otro ejemplo de ello es el publicado por Gomes et al de una paciente con espondilitis anquilosante en tratamiento también con adalimumad que presenta leishmaniasis cutánea tras un viaje a Brasil8. Ante estos hallazgos se podría plantear la necesidad de evaluar el valor predictivo de la serología o test moleculares para detectar infección latente por leishmania antes de iniciar una terapia biológica 6. No obstante, hasta el momento no hay suficiente evidencia para apoyar la búsqueda de leishmaniasis como screening antes de iniciar el tratamiento con fármacos biológicos8.

## Tabla

**Tabla 1. Diagnóstico SH**

- El diagnóstico se establece si uno o dos de los criterios se cumplen:
- Diagnóstico molecular consistente con SH
  - Criterios diagnósticos para SH (5 criterios)
    - Fiebre
    - Esplenomegalia
    - Citopenias (afecten 2 o 3 líneas en sangre periférica):
      - Hemoglobina < 9 mg/dl (en niños < 4 semanas: hemoglobina < 100 g/l)
      - Plaquetas < 100,000/l
      - Neutrófilos < 1,000 l
    - Hipertrigliceridemia y/o hipofibrinogenemia
      - Triglicéridos en ayuno > 265 mg/dl
      - Fibrinógeno < 1.5 g/l
    - Hemofagocitosis en médula ósea, ganglios o bazo
    - No evidencia de malignidad
    - Niveles bajos o ausencia de actividad de células NK
    - Ferritina > 500  $\mu$ g/l
    - CD 25 soluble > 2,400 U/m

### Comentario final

Hasta el momento se han descrito casos de leishmaniasis asociado a terapia biológica con anti-TNF y casos de leishmaniasis asociado a SHF. En nuestro caso se relacionan las tres entidades, leishmaniasis-hemofagocítico-adalimumab, hecho que no hemos encontrado publicado en la literatura, siendo este el interés que aporta nuestro caso.

### Bibliografía

1. Núñez JJ, Montiel L, Núñez del Prado JR. Síndrome hemofagocítico asociado a infección por CMV. *Med Intensiva*. 2011;35 (2): 189-92.
2. Sind G, Shabani-Rad MT, Vanderkoid OG, Vayalumkal JV, Kuhn S, Guilcher MT, et al. Leishmania in HLH: A rare finding with significant treatment implications. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2013;35 (3): 127-9
3. Rajapola S, Dutta U, Chandra KS, Bhatia P, Varma N, Kochhar R. Visceral leishmaniasis associated hemophagocytic lymphohistiocytosis- Case report and systematic review. *Journal of Infection*. 2008; 56: 381-8.
4. Pérez de Pedro I, Miranda-Candon I, Camps García MT, Gómez Huelga R. Síndrome hemofagocítico en enfermedad e Still del adulto tras inicio de sulfasalazina. *j.rce*. 2009.09.010.
5. Pérez de Pedro I, Macías Vega N, Mirando- Candon I, Camps García MT. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2008; 26 (9): 597-602.
6. Zanger P, Kotter I, Kremsner G, Gabrysch S. Tumor necrosis factor alpha antagonist drugs and leishmaniasis in Europe. *Clinical Microbiology and Infection*. 2011; 18 (7): 670-6.
7. Khan A, Coakley G, Cosgrove C, Lockwood D. Let off the leash: kala-azar following the use of tumour necrosis factor antibodies. *BMJ case reports*; 2010: 1-3
8. Gomes K, Nunes A, Fernandes FJ, Poti de Moiras M, Almeidas M, Adeodato LM. Cutaneous leishmaniasis in patient with ankylosing spondylitis using adalimumab. *Rev Bras Reumatol*. 2012; 52 (3): 447-52.

## CC-15 MÁS ALLÁ DE LAS GUÍAS DE CUIDADO CRÍTICO: SÍNDROME DE GOOD

D. Martínez-Urbistondo

*Clínica Universitaria de Navarra*

### **Fase I. Consulta de Medicina Interna**

Paciente para segunda opinión. Un varón de 64 años acudió a consulta del Departamento de Medicina Interna de nuestro centro por un cuadro constitucional con astenia, anorexia, pérdida de hasta 10 kg de peso y diarrea de 6 meses de evolución. Además, presentaba disfagia para sólidos por un líquen plano faríngeo de 2 años de evolución. Destacaban entre sus antecedentes 3 ingresos en el último año por infecciones respiratorias graves con aislamientos de gérmenes multirresistentes en otro centro, siendo necesaria la intubación y el uso de fármacos inotrópicos en las tres ocasiones. También había sido diagnosticado en el último año de toxoplasmosis ocular. Otros antecedentes recogidos en la historia clínica incluían un timoma de células mixtas resecaado hacía 7 años, con seguimientos posteriores negativos, una anemia refractaria (en estudio), linfopenia mantenida (figura 1), hipertensión arterial, fibrilación auricular permanente, diabetes mellitus tipo 2 e insuficiencia renal crónica leve. El paciente se encontraba en tratamiento con paracetamol, repaglinida, esomeprazol, silodosina, carvedilol, candesartán, furosemida, prednisona, enoxaparina y digoxina. En consulta se observó importante deterioro general y mal patrón respiratorio. El paciente y sus familiares describían un cuadro agudo de 4 días de evolución con fiebre, escalofríos, tiritona y expectoración purulenta, por lo que fue remitido al Servicio de Urgencias para valoración e inicio de tratamiento.

### **Fase II. Urgencias**

Diagnóstico de insuficiencia respiratoria y sepsis grave. Manejo inicial. A su llegada a Urgencias, el paciente impresionaba de gravedad. Mantenía una presión arterial de 100/60 mmHg, una frecuencia cardíaca de 121 lpm y una frecuencia respiratoria de 35 rpm. La saturación de oxígeno periférica era de 76%. En la exploración física destacaba cianosis labial e hipoventilación de predominio en base izquierda, roncus bilaterales y crepitantes bibasales. Se extrajo una gasometría arterial que mostró insuficiencia respiratoria tipo 1 con PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> de 167 y alcalosis mixta (pH 7,57, pCO<sub>2</sub> 38 mmHg y HCO<sub>3</sub> 34,8 mmol/l). Se inició oxigenoterapia con mascarilla reservorio, se canularon dos accesos venosos periféricos, se solicitó analítica (sangre y orina) y se recogieron cultivos (sangre, orina y esputo). También se realizaron electrocardiograma y radiografía de tórax. Se inició expansión de volumen con cloruro sódico, antibioterapia empírica de

amplio espectro con Meropenem y Levofloxacino, y administración de esteroides (dosis de estrés). Se solicitó además prueba de VIH y carga viral de CMV por linfopenia e historia de infecciones de repetición. En el electrocardiograma se observó fibrilación auricular taquicárdica y en la radiografía de tórax (figura 2) un foco de aumento de densidad en campo medio y retrocardíaco izquierdo, con derrame pleural asociado. En la analítica de sangre y orina, destacaba la elevación de parámetros inflamatorios con PCR de 247 mg/l y procalcitonina de 1,7 ng/ml, una insuficiencia renal RIFLE 2 con creatinina de 1,4 y urea de 96 mg/dl e intensa linfopenia, con 280 linfocitos x 106/l. Además, neutrofilia relativa con desviación izquierda. Ante el importante deterioro del estado general asociado al riesgo de intubación, se decidió traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos.

### ***Fase III. UCI: Resucitación y manejo del paciente crítico***

Estabilización del cuadro. A la llegada al área de cuidados intensivos, se canularon acceso venoso central y arterial periférico. Fue preciso además realizar intubación endotraqueal por deterioro respiratorio progresivo. La evolución en los primeros días es tórpida, persistiendo la necesidad de importante soporte ventilatorio invasivo, si bien el paciente mantenía la estabilidad hemodinámica sin requerimiento de fármacos vasoactivos. En los cultivos recogidos en Urgencias se aislaron *P.mirabilis*, *S.aureus* meticilin sensible, *E.aerogenes* y *A.fumigatus* en esputo y *P.mirabilis* y *K.pneumoniae* en orina. La carga viral de citomegalovirus fue positiva con un logaritmo de 4,86. Se secuenció tratamiento antibiótico tras obtener resultados a Amoxicilina/Clavulánico, Voriconazol y Ganciclovir según antibiogramas.

### ***Fase IV. Valoración por Medicina Interna***

Diagnóstico y ajuste de tratamiento (inmunodeficiencia). Al ingreso en UCI se solicitó valoración por Medicina Interna para estudio del proceso crónico que había motivado atención en nuestro centro. Se revisaron los antecedentes del paciente y se planteó la posibilidad diagnóstica de síndrome de Good. El síndrome de Good es una rara asociación de timoma e inmunodeficiencia que fue descrita por primera vez en 1956 por el Dr. Robert A. Good (figura 3), durante sus estudios de la contribución del timo en la inmunidad de los mamíferos. Su edad de presentación se encuentra entre los 40 y los 70 años. El diagnóstico de timoma precede al diagnóstico del síndrome entre 3 meses y 18 años, pero sin embargo la resección del timoma no evita la posible aparición del cuadro de inmunodeficiencia. La presentación clínica más frecuente es la de infecciones pulmonares de repetición y diarrea crónica, asociadas a un deterioro importante del estado general. Entre los agentes patógenos frecuentes, además de los habituales en la población normal, se encuentran el citomegalovirus y el *T.gondii*. El síndrome

de Good además puede asociar fenómenos autoinmunes, entre los que destaca el liquen plano oral, presente en un 12% de los casos descritos en la literatura. Desde el punto de vista fisiopatológico, se trata de una hipogammaglobulinemia asociada a déficit de células B y defectos de la inmunidad celular, cuyos mecanismos permanecen desconocidos por el momento (1). En las exploraciones complementarias realizadas al ingreso se observó hipogammaglobulinemia de 0,3 g/dl en proteinograma. Se solicitaron inmunoglobulinas séricas con el hallazgo de déficit global de las mismas, siendo los valores de IgG 412 mg/dl, IgA 85 mg/dl y IgM 13 mg/dl. También se realizó estudio de subpoblaciones linfocitarias (0.18% de linfocitos B, frente a un 91,93% de linfocitos T). Ante estos hallazgos, la evolución tórpida del cuadro y la gravedad del paciente, se decidió de acuerdo con el departamento de Hematología y los médicos de la Unidad de Cuidados Intensivos instaurar tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas a dosis de 0.5 mg/kg. La evolución en los días siguientes fue lentamente favorable, con disminución paulatina de parámetros inflamatorios y de requerimientos de soporte ventilatorio. El paciente mantuvo en todo momento estabilidad hemodinámica y nutrición enteral por sonda nasogástrica, observándose también mejoría de la diarrea que presentaba al ingreso. Se procedió a la extubación con buena tolerancia siendo preciso mantener inicialmente soporte ventilatorio no invasivo con BiPAP y gafas nasales de alto flujo en Unidad de Cuidados Intermedios. El paciente fue finalmente trasladado al hospital en su localidad de residencia una vez resuelto cuadro agudo e iniciado tratamiento de su inmunodeficiencia, 8 días después de ingresar en nuestro centro y 2 días después de ser dado de alta de la UCI. Se mantenía al alta hemodinámicamente estable, afebril y con adecuado patrón respiratorio y saturaciones periféricas estimadas por pulsioximetría >90 % con mínimo aporte de oxígeno por cánula nasal.

### ***Fase V. Evolución tras el alta***

Tras el alta, el paciente finalizó tratamiento antibiótico y rehabilitador en hospital de su localidad de residencia siendo dado de alta a su domicilio particular poco tiempo después, sin necesidad de oxigenoterapia suplementaria. Posteriormente ha mantenido controles periódicos en su localidad y administración mensual de gammaglobulinas endovenosas, tal y como se indicó tras diagnóstico de síndrome de Good. Durante los 6 primeros meses tras el alta, no ha presentado síntomas de ninguna nueva infección. Los despeños diarreicos han mejorado parcialmente, estabilizándose el peso. También mejoró la disfagia. A pesar de persistir la astenia, el paciente refiere mejoría del estado general, y ha recuperado independencia para las actividades de la vida diaria.

### **Fase VI. Conclusiones: Un poco de literatura**

Las guías y los algoritmos de tratamiento (3,4) son necesarias en el Cuidado Crítico para asegurar decisiones y diagnósticos correctos, además de un tratamiento ajustado y de rápido acceso para el enfermo con riesgo vital. Sin embargo, no sustituyen al razonamiento clínico. La necesidad de un abordaje multidisciplinar del enfermo grave y la importancia de realizar un diagnóstico fisiopatológico en casos complejos es evidente, tanto para el tratamiento del cuadro agudo como para el manejo crónico del paciente.

### **Bibliografía**

1. Kelesidis T, Yang O. *Good's syndrome remains a mystery after 55 years: A systematic review of the scientific evidence. Clin Immunol* 2010; 135: 347-363.
2. Tarr PE, Sneller MC, Mechanic LJ, Economides A, Eger CM, Strober W, et al. *Infections in patients with immunodeficiency with thymoma (Good syndrome). Report of 5 cases and review of the literature, Medicine (Baltimore)* 2001; 80: 123-133.
3. Dellinger RP, Levy MM, Rhodes A, Annane D, Gerlach H, Opal SM, et al. *Surviving Sepsis Campaign Guidelines Committee including The Pediatric Subgroup. Surviving Sepsis Campaign: international guidelines for management of severe sepsis and septic shock, 2012. Intensive Care Med* 2013; 39: 165-228.
4. Angus DC, van der Poll T. *Severe sepsis and septic shock. N Engl J Med* 2013; 369: 840-851.

## CC-19 VARÓN DE 56 AÑOS CON DOLOR EN HEMITÓRAX IZQUIERDO Y FIEBRE

M. M. Palacio Nebreda, A. Gámez Rodríguez, F. J. Membrillo de Novales, T. Mata Forte, M. B. Villacampa Álvarez, C. Monfort Vinuesa, M. C. González Hernández, J. F. Pérez-Mochales  
*Servicio de Medicina Interna. Hospital Central de la Defensa "Gómez Ulla". Madrid*

### Motivo de consulta

Dolor en hemitórax izquierdo y fiebre. Antecedentes personales:

- Alergia a Penicilina y derivados
- Fumador de 20 cigarrillos/día desde hace 36 años. Exbebedor importante desde 1992.
- No HTA ni DM conocidas. DL en tratamiento farmacológico.
- Miopía magna intervenida mediante láser
- Tratamiento habitual: Simvastatina 20 mg (0-0-1), Hemovas (1-0-0)
- Situación basal: vive con su esposa, independiente para las actividades de la vida diaria. Disnea de grandes esfuerzos. No ortopnea, no edemas ni DPN. Trabaja en una oficina.
- Antecedentes familiares: padre fallecido por Ca laringe metastásico a los 56 años, madre fallecida por Ca páncreas a los 83 años. Tiene 3 hermanos sanos.

### Enfermedad actual

Paciente de 56 años que acude a Urgencias por cuadro de 3 días de evolución de dolor en escápula izquierda irradiado a región precordial, de características pleuríticas acompañado de febrícula termometrada hasta 37.8°C y sensación distérmica. Consultado con su MAP que le pautó tratamiento con Paracetamol sin presentar mejoría clínica, el paciente refiere empeoramiento progresivo con persistencia de fiebre y aumento de su disnea hasta hacerse de mínimos esfuerzos. No refiere tos ni expectoración. No aumento de ortopnea ni de edemas. No otra sintomatología de interés.

### Exploración física

TA 97/64 mmHg, FC 95 lpm, satO<sub>2</sub> basal 94%, T 37.2°C. Consciente y orientado en las 3 esferas, bien hidratado y perfundido, sudoroso, eupneico, colaborador, buena coloración de piel y mucosas. Cabeza y cuello: pulsos carotídeos+, no IY ni RHY, no bocio ni adenopatías. AC: rítmico sin soplos. AP: hipoventilación en 2/3 inferiores de hemitórax izquierdo, no sibilancias. Abdomen: sin alteraciones significativas. MMII: no edemas, no datos de flebitis ni de TVP, pulsos conservados.

### **Pruebas complementarias a su llegada**

#### Analítica

- Hemograma: Hemoglobina 14.3 gr/dl, Hematocrito 40.8 %, VCM 95.3 fl, HCM 33.4 pg, Leucocitos 22530/uL, Neutrófilos 91%, Linfocitos 4%, Monocitos 5.5%, Eosinófilos 4%, Basófilos 1%, Plaquetas 210.000/mm<sup>3</sup>.
- Frotis sanguíneo: 73% segmentados, 15% cayados y 6% metamielocitos.
- Bioquímica: Glucosa 138 mg/dl, Urea 70 mg/dl, Creatinina 1.3 mg/dl, GOT 22 U/l, GPT 20 U/l, Br total 0.66 mg/dl, CPK 36 U/l, Amilasa 50 U/l, Calcio 10.6 mg/dl, Sodio 136 mEq/l, Potasio 4.4 mEq/l, Mioglobina 29.75 ng/ml, Troponina T US <3 ng/l.
- Coagulación: INR 1.13, Tiempo de protrombina 73.77 %, Tiempo de tromboplastina activada 28.2 seg, Fibrinógeno 960 mg/dl, Dímero D 2.08 mg/L.
- Gasometría arterial basal: pH 7.44, pCO<sub>2</sub> 29.1 mmHg, pO<sub>2</sub> 72.1 mmHg, HCO<sub>3</sub> real 19.4 mEq/l, satO<sub>2</sub> 98%.
- Orina: pH 5.5, Proteínas ++ mg/dl, Glucosa negativo, Cuerpos cetónicos indicio, Bilirrubina bajo, Sangre negativo, Nitritos negativo, Urobilinógeno normal. Sedimento: leucocitos aislados.
- Hemocultivo x2: negativos.
- Urocultivo: negativo. Antígeno de legionella y neumococo en orina negativos.
- ECG: ritmo sinusal a 90 lpm, eje normal. No alteraciones significativas de la repolarización.
- Rx tórax (ver figuras 1 y 2)
- TC tórax: no se observan defectos de repleción en las arterias pulmonares principales, lobares y segmentarias. Derrame pleural bilateral, mínimo en el lado derecho y de mayor tamaño en el lado izquierdo. Mínimo neumotórax en segmento anterior de LSI y en llingula. Pequeñas bullas subpleurales apicales bilaterales. Cambios de aspecto residual apicales pulmonares bilaterales. Atelectasia del LII con broncograma aéreo sugestivo de atelectasia pasiva por la presencia de derrame y de la gran hernia de hiato sin poder descartar condensación neumónica. Dos adenopatías infracarinales una de 15 mm y otra calcificada. Adenopatía hilar izquierda de 10 mm que impronta en el bronquio de la llingula. Voluminosa hernia de hiato.

## ***Evolución y comentarios***

Durante su estancia en Urgencias el paciente permanece hipotenso precisando fluidoterapia y postración sin focalidad neurológica. Tras la estabilización hemodinámica del paciente se decide ingreso en Medicina Interna bajo juicio clínico de sepsis de origen respiratorio y NAC en LII, instaurándose tratamiento antibiótico con levofloxacino, Azitromicina y Clindamicina así como oxigenoterapia y broncodilatadores. A las 24 horas de llegar a planta presenta aumento de dolor torácico, desaturación brusca e inestabilidad hemodinámica por lo que se solicitan estudios radiológicos de carácter urgente, evidenciándose empeoramiento radiológico en la Rx tórax con la aparición de nuevos niveles hidroáereos. En el TC se objetiva perforación de divertículo epifrénico izquierdo con pleuro mediastinitis asociada e hidrotórax izquierdo secundario a lo anterior (Ver figuras 3, 4, 5, 6), por lo que se realizó diverticulectomía por toracotomía izquierda con colocación bolsa de ostomía para cierre posterior de la fístula esofagocutánea (ver figuras 7 y 8). El paciente no presentó complicaciones en el postoperatorio inmediato aunque precisó estancia en UCI durante 5 días y drogas vasoactivas durante las primeras 24 horas tras la intervención. Completó antibioterapia con tigeciclina y fluconazol con resolución del cuadro séptico asociado. Al alta el paciente se encontraba termodinámicamente estable, portador de PEG, buena tolerancia a líquidos con escasa salida de material por la fístula según se muestra en las imágenes del tránsito GI (ver figura 9).

## ***Juicio Clínico***

- Divertículo esofágico epifrénico perforado intervenido, con pleuro- mediastinitis y shock séptico asociados
- Hidroneumotórax izquierdo secundario a lo anterior resuelto
- Derrame pleural derecho resuelto

## ***Tratamiento al alta***

-Mantener su tratamiento habitual previo sin cambios -Curas periódicas en Servicio de Cirugía Torácica -Control por su MAP

**Imágenes**

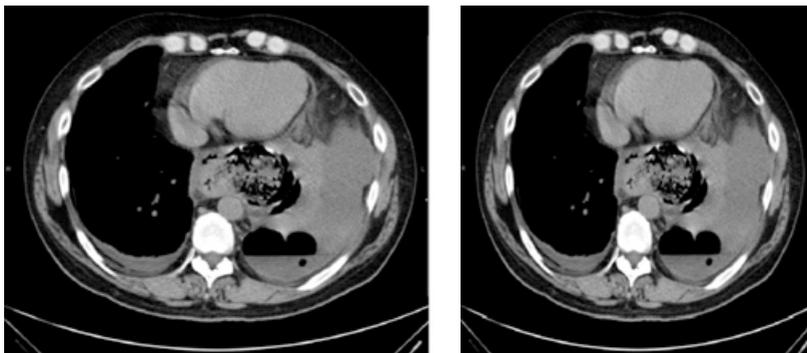
*Figuras 1 y 2 (Rx tórax a su llegada)*



*Figuras 3 y 4 (Rx tórax a las 24 horas)*



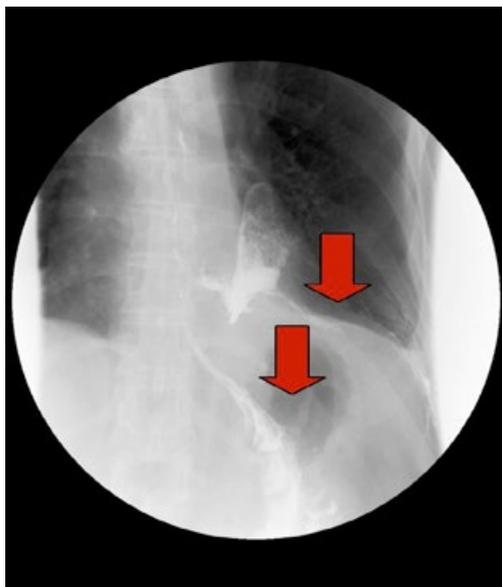
*Figuras 5 y 6 (TC control a las 24 horas)*



*Figura 7 (Tránsito gastrointestinal a las 3 semanas de la cirugía)*



*Figura 8 (Tránsito gastrointestinal al alta)*



## CC-24 ERITROCITOSIS, A PROPÓSITO DE UN CASO

J. D. Torres Peña, A. P. Arenas de la Riva, P. Pérez Martínez  
*Hospital Reina Sofía. Córdoba*

### **Historia clínica. Anamnesis**

Varón, 57 años. HTA, DM tipo 2. No cardiópata o broncopata conocido. En seguimiento por el servicio de Aparato Digestivo para el control de poliposis intestinal. Fumador de 2 cigarrillos diarios. Negocio que dirige de manera autónoma. Bebedor esporádico. Intervenciones quirúrgicas: hipospadias. Acude derivado desde Atención Primaria por detectarse en analítica de rutina hemoglobina(Hb) de 21.8 mg/dL. A la anamnesis el paciente refiere episodios recurrentes de cefalea, congestión ocular y acufenos, detectándose durante los mismos cifras tensionales elevadas. Niega otra sintomatología referida por órganos y aparatos.

### **Exploración física**

Buen estado general, consciente, orientado y colaborador, eupneico en reposo, saturación basal de oxígeno 98% ,normohidratado y normoperfundido, destacando rubicundez cutáneo mucosa generalizada y congestión ocular. IMC 29 Kg/m<sup>2</sup>, TA 144/98mmHg ,frecuencia cardiaca 80 latidos por minuto. La auscultación cardiaca y respiratoria no reveló soplos ni rones, presentando murmullo vesicular conservado en todos los campos sin ruidos sobreañadidos. El abdomen era blando, depresible, sin masas ni megalias, los ruidos intestinales estaban conservados y no presentaba signos de irritación peritoneal. A la exploración de miembros inferiores no se objetivaban edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

### **Pruebas complementarias**

Analítica (Atención Primaria): Hb 21.8 mg/dL VCM 89 Hematocrito(Hto) 57% Leucocitos 7500 con fórmula normal, plaquetas 470.000, bioquímica con glucosa, urea, creatinina e iones sin alteraciones.

### **Diagnóstico diferencial**

El reto fundamental ante el que nos encontramos es realizar una correcta diferenciación en las causas primarias y secundarias de eritrocitosis y por supuesto llegar a conocer la causa de la misma para poder realizar un adecuado tratamiento de la misma(TABLA 1). Dada la gran variedad de causas de eritrocitosis es fundamental realizar un diagnóstico progresivo para evitar, por un lado, someter al paciente a pruebas complementarias que pueden ser más o menos invasivas a la par que pueden acarrear un alto coste. Por tanto, se completa estudio inicial con: Analítica completa: Hb 20.5mg/dl, VCM 91, Hto

55.6%, plaquetas 460.000, resto de hemograma, bioquímica que incluye glucosa, urea, creatinina, iones, función hepática, proteínas, TSH, marcadores tumorales(incluyendo alfa feto proteína), renina, aldosterona y cortisol con valores dentro de la normalidad, CT 224mg/dL LDL 145mg/dL HDL 39mg/dL TG 89 mg/dL. Eritropoyetina 15mU/mL((1ªdeterminación),(valores normales entre 2.6-18-5mU/mL)). Ecografía abdominal completa y doppler renal: sin hallazgos salvo pequeño quiste renal cortical izquierdo. No alteraciones en las curvas espectrales del doppler aunque el estudio estuvo limitado por mala transmisión sónica y meteorización intestinal. Radiografía de tórax: no se aprecia cardiomegalia, ni otras alteraciones parenquimatosas pulmonares. Electrocardiograma: sin alteraciones. Así mismo se promueve la pérdida de peso, realización de ejercicio físico y abandono de hábito tabáquico.

### **Diagnóstico diferencial ampliado y final**

Ante un estudio inicial poco concluyente y ante la normalidad de la EPO(si bien se encuentra en el límite superior de la normalidad) se continúa estudio, de manera progresiva, con: Estudio polisomnográfico, que muestra un número leve de episodios de hipoxemia-reoxigenación sin afectación del intercambio gaseoso y por tanto la poliglobulina no es explicable por estas desaturaciones nocturnas. Angio TAC de arterias renales, en el que no se muestran estenosis significativas. Ecocardiograma: sin alteraciones groseras. Resonancia magnética cerebelosa: quiste aracnoideo cerebeloso(sin significación clínica). Analítica de control: Hb 20.5 mg/dl, objetivándose EPO 4.5mU/MI( tendente a la baja). Finalmente, se completa estudio por parte de hematología que es negativo para estudio de policitemia vera u otra alteración eritrocitaria.

### **Evolución**

Llegados a este punto, habiéndose descartado un gran número de causas de eritrocitosis, se realiza seguimiento analítico del paciente, durante el cual, tras reforzar hábitos de vida saludables, el paciente pierde peso, abandona hábito tabáquico, disminuye el alto nivel de estrés laboral al que estaba sometido y se realiza un adecuado control de las cifras de tensión arterial. En los sucesivos análisis se objetiva un descenso progresivo de los valores de hemoglobina, registrándose en la última revisión en nuestro servicio una hemoglobina de 16,5 mg/dL.

### **Aportación del caso**

La eritrocitosis de estrés, también llamada síndrome de Gaisbock, es una causa poco frecuente de eritrocitosis. Etiológicamente se no se trata de un incremento real de la masa eritrocitaria, sino de un aumento de la concentración de los hematíes como consecuencia de la disminución del volumen del plasma. Suele aparecer en el contexto de pacientes

hipertensos, debido a que el aumento de presión hidrostática intravascular ocasiona una salida de plasma al espacio intersticial. Afecta generalmente a varones con un hábito de vida sedentario, obesos e hipertensos. Clínica y analíticamente se caracteriza por cefalea, congestión de mucosas, eritrocitosis, dolor torácico, hiperclorhidria, puede aparecer hiperglucemia, hipercolesterolemia, hiperproteinemia e hiperuricemia sin objetivarse en las pruebas de imagen esplenomegalia. Como complicaciones asociadas se han descrito un aumento de los episodios de trombosis arterial a nivel cerebral y coronario si bien los estudios recogidos al respecto son escasos. Como tratamiento se ha propuesto fundamentalmente las medidas dietéticas, la pérdida de peso, la realización de ejercicio físico y el control de la tensión arterial, evitando en la medida de lo posible diuréticos, ya que estos pueden agravar la depleción de volumen plasmático existente en estos pacientes, junto con el control de los factores de riesgo vascular. Un correcto estudio de los pacientes con eritrocitosis, motivo relativamente frecuente de consulta en Atención Primaria y consultas de Medicina Interna, es como ya se ha comentado previamente, fundamental para conocer la causa de la misma y establecer un tratamiento adecuado de la manera más costo-efectiva a la par que beneficiosa para el paciente.

**TABLA 1. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ERITROCITOSIS**

A. CAUSA PRIMARIA
1-Policitemia vera(mutación JAK2) 2-Mutaciones en el receptor de eritropoyetina(Gen EPOR) 3-Policitemia de Chuvash 4-Metahemoglobinemia 5-Policitemia idiopática familiar. 6- Hemoglobinopatía con alta afinidad a oxígeno. 7-Deficiencia de mutasa del 2-3 bifosfoglicerato.
B. CAUSA SECUNDARIA
PRODUCCIÓN INADECUADA DE ERITROPOYETINA
1-Tumores y quistes renales tumor de Wilms, carcinoma renal, quiste renal simple y enfermedad poliquística renal 2-Hiperplasia nodular focal hepática. Hepatocarcinoma. 3-Hemangioblastoma cerebeloso y meningioma. 4-Paragangliomas 5-Tumores ginecológicos de origen trofoblástico. Quiste y tumor ovárico. Leiomioma uterino. 6-Mixoma auricular. 7-Carcinomas: estómago, bronquial, mama, próstata, suprarrenal.
PRODUCCIÓN ADECUADA DE ERITROPOYETINA
1-Enfermedad pulmonar hipoxémica. EPOC. 2-Hipoventilación alveolar. SAHOS. Síndrome de hipoventilación obesidad. 3-Shunts derecha-izquierda cardíacos. 4-Eritrocitosis de altura. 5-Pielonefritis. 6-Hidronefrosis. 7-Estenosis de arteria renal. 8-Transplante renal.
ERITROCITOSIS SECUNDARIA A EXCESO DE ANDRÓGENOS O CORTICOIDES Y OTRAS CAUSAS
1-Enfermedad de Cushing. 2-Hiperaldosteronismo y uso de diuréticos. 3-Anabolizantes. 4-Uso de EPO y transfusiones con fines deportivos. 5-Síndrome de POEMS.

# XXXV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna

IV Congreso Ibérico de Medicina Interna

II Congreso de la Sociedad de Medicina Interna de la Región de Murcia

## ***Bibliografía***

1. *Ayalew Tefferi, MD Diagnostic approach to the patient with polycythemia. UpToDate. May 2014.*
2. *Rodríguez-García, JL, MD(2011). Green Book. Editorial Marban. 1497p.*

**CC-29 PARAPARESIA ESPÁSTICA TROPICAL**

B. Orobitg Domenech, C. Vilar, P. Albiol, B. Roca, N. Montañana, C. Uso  
*Hospital General de Castellón*

El tipo de virus linfotrópico T humano tipo I (HTLV-1) es un retrovirus que infecta de 10 a 20 millones de personas en todo el mundo, según lo estimado por los estudios de seroprevalencia. Sin embargo, la enfermedad por HTLV-I se asocia únicamente a un 5% de las personas infectadas. Es una enfermedad endémica en el suroeste de Japón, islas del Caribe, centro y sur de América y el oeste de África. Hasta diciembre de 2012, el registro nacional de casos de infección por HTLV-1 fue de 229 casos, 27 de ellos comunicados en el último año. La mediana de edad de los pacientes en el momento del diagnóstico era de 41 años, siendo más de la mitad mujeres. En cuanto a la procedencia, un 20% eran nativos españoles, siendo el resto procedentes de Latinoamérica y África. La principal vía de transmisión es la vertical, a través de la lactancia materna, seguida de la vía sexual y por último la parenteral, a través de sangre u órganos trasplantados contaminados o mediante el intercambio de jeringuillas entre UDVP y a través de los donaciones de sangre. La mayoría de los individuos infectados con HTLV-1 permanecerá asintomático, pero hay dos enfermedades asociadas: la mielopatía asociada a HTLV-I (HAM), también conocido como paraparesia espástica tropical y la leucemia-linfoma de células T del adulto (ATL). Existen más retrovirus como el HTLV-2, en el que el registro total nacional es de 759 pacientes. Los portadores son principalmente varones, nativos españoles, UDVP y coinfectados por VIH-1. El HTLV-3 y HTLV-4 se han descubierto recientemente en donantes de sangre en Camerún. Todos ellos son cazadores de primates y están asintomáticos. Estos hallazgos sugieren que los HTLV son más diversos y polimórficos de lo que se creía y es conveniente sospechar estas nuevas variantes en nuestro medio.

Paciente mujer de 46 años de origen dominicano, sin ningún antecedente personal ni familiar de interés, que consulta por un cuadro progresivo de 3 años de evolución de debilidad en miembros inferiores, acompañado de caídas, incontinencia urinaria, y sensación de quemazón en los pies. En la exploración neurológica destaca una pérdida de fuerza en miembros inferiores, con fuerza conservada en los miembros superiores; los reflejos están exaltados en miembros inferiores; la sensibilidad vibratoria en miembros inferiores está alterada; presenta clonus aquileo bilateral; Babinski negativo y marcha atáxica con inestabilidad. No se observan atrofiás musculares ni fasciculaciones. Se solicita hemograma, hemostasia y bioquímica con parámetros normales; valores de

ácido fólico y vitamina B12 que también son normales al igual que los resultados de cobre y celuloplasmina. Los potenciales evocados somatosensoriales de nervio tibial posterior bilateral objetivan valores dentro de la normalidad. La electromiografía informa de signos de denervación y reinervación a consecuencia de la presencia de hernias discales. Las imágenes de resonancia magnética cerebral, de raquis dorsal y lumbar no muestran hallazgos patológicos. La serología de sangre es negativa para Herpes simple I/II, CMV, LUES y VIH, y positiva para la detección de anticuerpos contra HTLV-1 (confirmado en dos determinaciones). Realizamos una punción lumbar, en la se obtiene parámetros normales en la bioquímica del LCR y la serología muestra positividad para anticuerpos del HTLV-1 y negatividad ante LUES y VIH-1. Tampoco presenta bandas oligoclonales. Finalmente se diagnostica de paraparesia espástica tropical. El pronóstico dependerá de la progresión de la disfunción neurológica, pudiendo quedar limitada a una silla de ruedas. No existe una cura para esta enfermedad, pero se pueden tratar los síntomas y los corticoides pueden retrasar la progresión a corto plazo.

## **Bibliografía**

1. Hellen Thais Fuzii et al. *Immunopathogenesis of HTLV-1-associated myelopathy/tropical spastic paraparesis (HAM/TSP)*. *Life Sciences*. 2014
2. A. Treviño, V. Soriano. *Infecciones por el virus de la inmunodeficiencia humana tipo 2 y por los virus linfotrópicos de células T humanas en España*. *MedClin*. 2014;142(7):323–326
3. Rafatpanah H et al. *The Impact of Immune Response on HTLV-I in HTLV-I-Associated Myelopathy/Tropical Spastic Paraparesis (HAM/TSP)*. *Iran J Basic MedSci*: 2013; 16:235-41
4. A. Treviño, V. Soriano. *Infección por el VIH-2, virus linfotrópico de células T y nuevos retrovirus humanos en España*. *MedClin*. 2012;138(12):541–544
5. C. Toro Rueda et al. *Infecciones por retrovirus HTLV-I/II*. *Medicine* 2002; 8(73): 3915-3922

**CC-31 ADENOCARCINOMA DE LA UNIÓN GASTROESOFÁGICA ASOCIADO A ENFERMEDAD DE MENETRIER E INFECCIÓN POR HELICOBACTER PYLORI**

A. I. Peláez Ballesta

*Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Rafael Méndez, Lorca (Murcia)***Introducción**

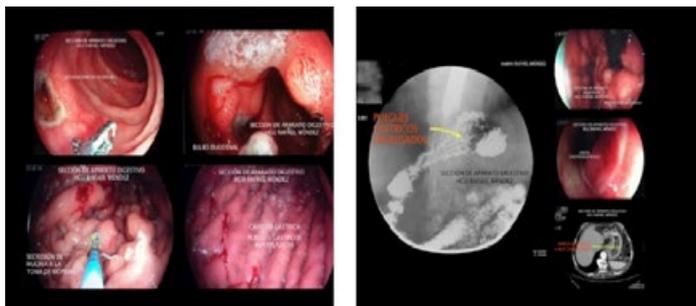
La enfermedad de Menetrier también conocida como gastropatía hipertrófica perdedora de proteínas, es una rara condición adquirida del estómago. Se ha asociado a mayor riesgo de cáncer gástrico, pero la magnitud de este riesgo es incierto y oscila entre 2-15%.

**Descripción**

Varón de 81 años, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, fibrilación auricular crónica, insuficiencia renal crónica estadio 3, enfermedad pulmonar obstructiva crónica tipo enfisematoso grado 2 de Gold y fumador de 60 paquetes/año. Consultó por disfagia progresiva a sólidos y líquidos con pérdida de peso de hasta 10 Kg en tres meses. A la exploración se encontraba: afebril, eupneico y caquético; en la auscultación cardiorrespiratoria destacaban crepitantes finos bibasales, con abdomen excavado, doloroso a la palpación del epigastrio, sin defensa ni signos de irritación peritoneal, sin objetivarse masas ni visceromegalias ni adenomegalias. Dada la clínica se solicitó analítica general en la que destacaba anemia normocítica y normocrómica, hipoproteinemia hipoalbuminemia, y elevación de CEA, junto con tomografía toraco-abdominal en la que destacaba extenso engrosamiento de paredes gástricas con adenopatías localregionales pequeñas, procediendo tras los resultados al estudio endoscópico. En primera y segunda gastroscopia destacaban pliegues gástricos muy engrosados, arrosariados con poca distensibilidad, mucosa congestiva con patrón en mosaico, con hallazgos en primera y segunda porción duodenal de dos úlceras grandes, excavadas y fibrinadas en superficie, informadas histológicamente como zonas de hiperplasia foveolar, congestión vascular con dilatación capilar y zonas con edema y glándulas gástricas ligeramente hiperplásicas, y *Helicobacter pylori* positivo en ambas. Ante los hallazgos y negatividad para malignidad pero empeoramiento clínico del paciente, se solicitó PET-TAC describiéndose dos focos de incremento metabólico (unión gastroesofágica y curvatura menor). La clínica del paciente continuo empeorando con mayor pérdida de peso, desnutrición, y disfagia total para líquidos y sólidos, en analítica destacaba Hb 8,9 g/dl, VCM 89. Proteínas totales 3,8 g/dl y albúmina 2,1 g/dL. CEA 70, por lo que se realizó una tercera gastroscopia, tomando

biopsias de la unión gastroesofágica informado histológicamente como adenocarcinoma pobremente diferenciado. Ante los hallazgos en gastroscopias previas de hiperplasia foveolar y glándulas gástricas hiperplásicas se solicitó Gastrina basal (menor de 5). Dado el mal estado general y desnutrición calórico-proteica se realizó yeyunostomía para alimentación. Fallece un mes después.

## Imágenes



## Discusión

Con este paciente los diagnósticos diferenciales planteados en un primer momento fueron el síndrome de Zollinger-Ellison, neoplasia, linfoma gástricos y Menetrier. Ante los hallazgos endoscópicos y anatomopatológicos nos orientaron ante la primera y última entidad dichas previamente. Dada la rápida evolución del cuadro la opción de manejo fue paliativa.

## Conclusiones

La presencia de helicobacter pylori como agente causal de la hipertrofia mucosa y consecuente enfermedad de Menetrier en el paciente, con evolución a adenocarcinoma, recuerda la importancia del control de esta infección, así como su erradicación como prevención primaria de posible evolución fatal.

## Bibliografía

1. Toubia N, Schubert ML, Corless CL et al. Menetrier disease *Gastroenterologic* 2008, 11:203.
2. Coffey Rj, Washington MK, Corless CL et alt. Menetrier disease and gastrointestinal stromal tumors, hyperproliferative disorders of stomach. *J. Clin Invest* 2007; 117:70.
3. Rothenberg M, Pai R, Stuart K. Successful use of octeotride to treat menetrier disease: a rare cause of abdominal pain, weight loss, edema and hipoalbuminemia. *Dig dIS Sci* 2009: 54:1403.

### **CC-33 HIPOCALCEMIA 2º A HIPOMAGNESEMIA TRAS USO CRÓNICO DE INHIBIDORES DE LA BOMBA DE PROTONES (IBPs) Y DIURÉTICOS TIAZÍDICOS**

A. I. Peláez Ballesta

*Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Rafael Méndez, Lorca (Murcia)*

#### **Objetivo**

Se presenta un caso clínico de hipocalcemia asociada a hipomagnesemia por uso crónico de inhibidores de la bomba de protones (IBP) y tiazidas.

#### **Métodos**

Paciente de 67 años, fumador (IPA 60 paquetes-año), bebedor habitual, con antecedentes de bronquitis crónica, hipertensión arterial, nefrolitiasis de repetición con enfermedad renal crónica (ERC) grado III, que precisó nefrectomía izquierda en 2005. En tratamiento crónico con candesartan, hidroclorotiazida y pantoprazol. Refiere disnea, malestar general, parestesias en MMII, sin tetania. Al ingreso presentaba Creatinina 2.3mg/dl, (EFG: 28.5 ML/MIN), sodio 138 mEq, potasio 3.3 mEq, Calcio 6mg/dl, Fosforo 3.6,mg/dl Magnesio de 0.5mg/dl.

#### **Resultados**

Se solicitó: PTHi con resultado normal que descartaba el hipoparatiroidismo como causa de la hipocalcemia, Niveles de 25-OH-Vitamina D (9.5 ng) disminuidos pero sin incremento de PTH que nos descartaba su asociación con la hipocalcemia severa del paciente. Se descartaron procesos infiltrativos, e infecciosos, como causa, mediante TAC toraco-abdomino-pélvico y cultivos seriados. Ante la clínica, la hipocalcemia e hipomagnesemia severa, se inició reposición de calcio y magnesio iv y oral, añadiendo calcitriol posteriormente, pero sin mejoría de parámetros de laboratorio, hasta suspender del tratamiento IBP y tiazidas, con mejoría progresiva del cuadro clínico, y analítico.

#### **Diagnóstico final**

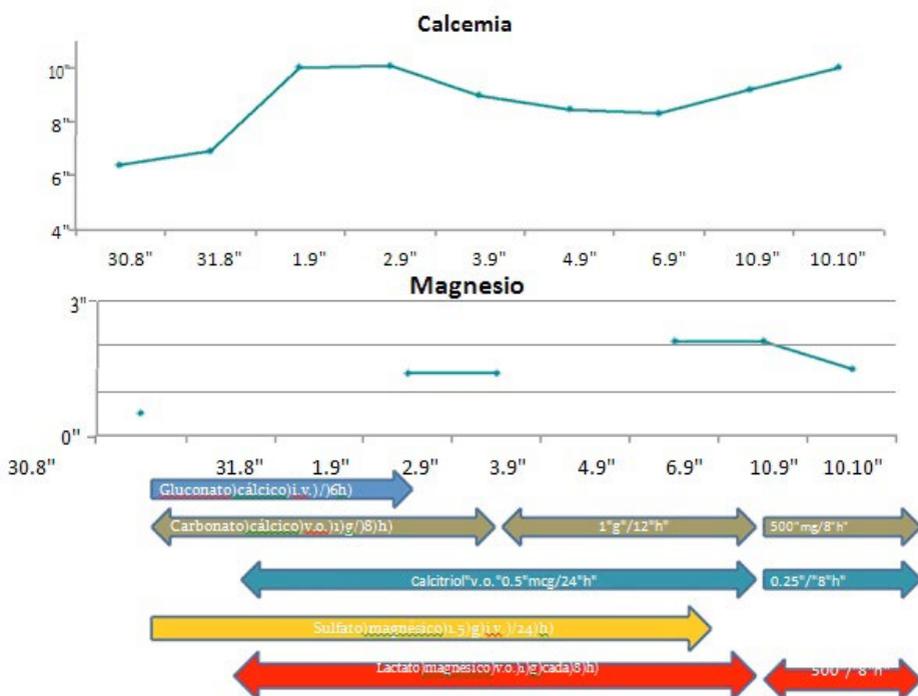
Hipocalcemia severa de origen multifactorial: asociada a hipomagnesemia severa 2º a IBP + diuréticos tiazidicos, hipovitaminosis D y ERC grado IV.

#### **Discusión**

Desde 2006 se ha reconocido como causa de hipomagnesemia al uso crónico de IBP, siendo ésta aún mayor si además se asocia a tratamiento con diuréticos. El mecanismo por el que los IBP se asocian a esta entidad, es debido a un aumento de protones a nivel de la luz intestinal, que a su vez provoca una disminución del PH intestinal, alterando

el transporte activo de Magnesio vía TRPM6/7, por disminución de su afinidad y con ello, una disminución de su absorción intestinal. Si a esto asociamos el efecto de los diuréticos (en nuestro paciente tiazidas), caracterizados por provocar hipopotasemia, como en este caso, conducirá a una alteración de gradiente iónico a nivel del túbulo distal inhibiendo la reabsorción de magnesio a este nivel e incrementando su excreción, favoreciendo la hipomagnesemia. El paciente necesito suspensión de tratamiento con IBP para conseguir la mejoría de niveles de calcio y magnesio séricos.

## Gráficos



### Conclusiones

- No se debe olvidar la Hipovitaminosis D como causa de hipocalcemia, ya que es una entidad clínica muy importante en nuestro medio.
- Será importante valorar en casos de hipocalcemia, la existencia de hipomagnesemia asociada en pacientes en tratamiento con IBP y/o diuréticos. En estos casos, la suspensión del IBP mejorará la hipomagnesemia y secundariamente la hipocalcemia.
- En pacientes en tratamiento crónico con IBP deberían monitorizarse niveles de magnesio, así como al inicio de tratamiento conjunto de IBP y diuréticos.
- Nos encontramos ante un uso generalizado de IBPs en la práctica clínica sin clara indicación, no estando exentos de reacciones adversas, por lo que será importante la racionalización de su uso.

### Bibliografía

1. *Forgacs I, Loganayagan A. Overprescribing proton pump inhibitors. BMJ 336: 2-3, 2008.*
2. *Epstein M, McGrath S, Law F. Proton pump inhibitors and hypomagnesemic hypoparathyroidism. N Engl J Med 355: 1834-1836, 2006.*
3. *Kuipers MT, Thang HD, Arntzenius AB. Hypomagnesaemia due to use of proton pump inhibitors-a review. Neth J Med 67: 169- 172, 2009.*
4. *Rockville MD. Proton pump inhibitor drugs (PPIs): Drug Safety Communication- low magnesium levels can be associated with long-term use: US Food and Drug Administration, 2011.*
5. *Noronha JL, Matuschak GM. Magnesium in critical illness: metabolism, assessment and treatment. Intensive Care Med 28: 667- 679, 2002.*
6. *Cundy T, Mackay J. Proton pump inhibitors and severe hypomagnesaemia. Curr Opin Gastroenterol 27: 180-185, 2011. 317-1325, 2008.*

## CC-34 DOLOR ABDOMINAL MÁS SÍNDROME FEBRIL EN PACIENTE MONORRENO PORTADOR DE VÁLVULA MECÁNICA MITRAL Y FIBRILACIÓN AURICULAR PERMANENTE

A. I. Peláez Ballesta

Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Rafael Méndez, Lorca (Murcia)

### **Objetivo**

Presentar mediante un caso clínico, la importancia de los antecedentes del paciente, así como las diferentes causas de deterioro renal agudo con clínica de dolor abdominal y fiebre.

### **Descripción**

Paciente de 65 años, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 mal controlada, hipertensión arterial, hiperlipemia, monorroño por agenesia renal derecha, con enfermedad renal crónica estadio III, poliglobulia, estenosis mitral reumática con valvuloplastia mediante prótesis mecánica y desarrollo posterior de fibrilación auricular permanente anticoagulada. Consultó por clínica de dolor abdominal en hipocondrio izquierdo irradiado hacia fosa renal izquierda, junto con náuseas, vómitos, sudoración, y fiebre, sin síndrome miccional asociado, con empeoramiento de dicha sintomatología hasta su consulta 2 días más tarde, donde se evidencia un empeoramiento de función renal procediendo a ingreso hospitalario. A la exploración destacaba dolor a la palpación profunda en fosa renal izquierda, resto sin hallazgos. Se solicitó analítica urgente con leucocitosis y desviación izquierda, PCR 206, Creatinina 2.85 mg/dl, sedimento urinario con 40-60 hematíes/campo, proteinuria >500mg y cilindros granulares, sin leucocitos, ni nitritos ni piuria. En electrocardiograma: fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida a 100-120lpm, con Ecografía abdominal y TAC abdominal sin contraste normales. Dada la clínica del paciente y la posibilidad de pielonefritis aguda se inició tratamiento con antibioterapia empírica. Los hemocultivos y urocultivo resultaron negativos. Ya en planta, se solicitó analítica general, en el que destacaba un empeoramiento de función renal (Creatinina 3.85mg/dl), potasio 6,5 mg/dl, LDH 549, GGT 159U/L, VSG 45, INR 1.25, con presencia en analítica de orina de proteinuria de 1,45g, microalbuminuria de 0.84 g y 10-40 hematíes/campo. Ante el empeoramiento de función renal, el aumento de LDH, GGT y proteinuria de 1,4g, junto con los antecedentes de valvuloplastia y fibrilación auricular, encontrándose infradosificado de acenocumarol (INR al ingreso 2.5, al ser portador de prótesis mecánica debería encontrarse INR 2,5-3.5), y la presencia de hematuria, con

ausencia de síndrome miccional y urocultivo negativo, se sospechó la posibilidad de Infarto Renal, procediendo a la realización de Gammagrafía renal donde se objetivaba una hipoactividad en el tercio medio y polo inferior, sin aporte sanguíneo aparente y con patrón compatible con nefropatía tubular aguda, lo que confirmaba el diagnóstico de sospecha. El paciente permaneció estable durante su estancia en planta, se optimizó tratamiento anticoagulante, con mejoría progresiva de función renal (creatinina al alta 2.7mg/dl), afebril, y sin complicaciones.

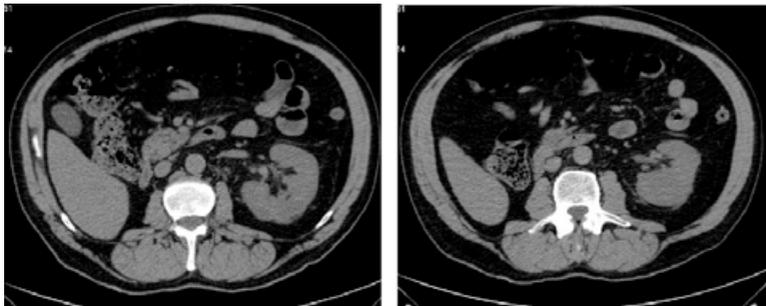
### ***Diagnostico final***

Infarto renal izquierdo en paciente monorroeno en tercio medio y polo inferior, con nefropatía tubular aguda de carácter leve y enfermedad renal crónica agudizada estadio III.

### ***Discusión***

El infarto renal es una rara entidad, con una incidencia de 1.4%. La frecuencia probablemente será mayor debido a su infradiagnóstico por presentación clínica similar a pielonefritis y nefrolitiasis, que si no es bilateral y en paciente con enfermedad renal de base, al no afectar la función renal, pasará por alto. La principal etiología es por tromboembolismo (fibrilación auricular, endocarditis), o trombosis in situ por daño de Arteria Renal (disección, displasia fibromuscular, Sd Ehlers-danlos), estados de hipercoagulabilidad (trombofilia hereditaria, hiperhomocisteinemia, Sd antifosfolipo, Sd nefrótico), drogas de abuso (cocaína) o idiopático. En nuestro paciente, la causa que nos explicaría el infarto renal, es la fibrilación auricular junto con la valvuloplastia, añadido a infradosificación de acenocumarol. La reducción del filtrado glomerular no suele ser frecuente, excepto en determinadas situaciones como el paciente del caso, monorroeno y además con enfermedad renal de base. El diagnóstico diferencial se estableció con pielonefritis aguda (dolor y fiebre), cólico renal (dolor y hematuria) pero la presencia de LDH elevada, junto con urocultivo negativo y sedimento urinario sin piuria, los descarto. Otras condiciones clínicas a tener en cuenta serían la isquemia mesentérica y otras causas de dolor abdominal como colecistitis y pancreatitis, que también fueron descartadas. En lo referente al tratamiento óptimo no está claro, pero se basará en la anticoagulación con heparina y margarina (como prevención de futuros eventos), en el caso de que el diagnóstico sea temprano (menos de 1-2 días desde inicio de clínica) y si el paciente presenta hipertensión arterial persistente se sugiere terapia endovascular percutánea (trombólisis local, trombectomía o stent) salvo que exista contraindicación. Se recomienda además terapia anti hipertensiva en pacientes con hipertensión arterial con inhibidores enzima convertidora de angiotensina y antagonista de los receptores de angiotensina II.

## Imágenes



## Bibliografía

1. Bourgault M, Grimbert P, Verret C et al. Acute renal infarction a case series, *Clin J Am Soc Nephrol* 2013; 8:392.
2. Chu PI, Wei Yf, Huang JW et al. Clinical characteristics of patients with segmental renal infarction. *Nephrology* 2006; 11:336.
3. Antopolsky M, Simanovsky et al. Renal infarction in the ED. *Am J Emerg* 2012; 30: 1055.

**CC-35 ENCEFALITIS HERPÉTICA COMO COMPLICACIÓN 2º A  
INMUNOSUPRESIÓN EN PACIENTE CON MIELOMA MÚLTIPLE**

A. I. Peláez Ballesta

*Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Rafael Méndez,  
Lorca (Murcia)***Objetivo**

Presentar mediante un caso clínico de Encefalitis Herpética, como complicación al estado de inmunosupresión de un paciente con Mieloma múltiple.

**Métodos**

Mujer de 38 años, no fumadora ni bebedora, con antecedentes de cefalea migrañosa, y una única crisis comicial en 2005 estudiada. Diagnosticada 10 días antes de: Mieloma Múltiple Bence-Jones Lambda Estadio IIIA, asociado a deterioro de función renal como primera manifestación clínica: Riñón de Mieloma, que precisó realización de biopsia renal, e inicio de tratamiento de inducción a Quimioterapia con bolos de Dexametasona i.v. La paciente consultó por cefalea holocraneal intensa, astenia, vómitos, fiebre de hasta 39°C, parestesias en hombro izquierdo, y comentaba incapacidad para recordar a corto plazo. A la exploración física destacaba una alteración de la funciones superiores, con bradipsiquia, alteración de la memoria a corto plazo, labilidad emocional, afasia nominativa, rigidez de nuca, pero con Kerning y Bruzinsky negativos. Se solicitó: analítica de planta con Hemoglobina 9.2 mg/dl, leucocitosis, creatinina 1.87mg/dl, resto normal. En el sedimento de orina se objetivo piuria por lo que se inició tratamiento empírico con ceftriaxona. Se extrajeron hemocultivos y urocultivo sin aislamiento microbiológico. Con radiografía de tórax y abdomen normales. Dada la clínica se solicitó TC-craneal sin contraste con resultado normal, y se realizó punción lumbar de Líquido cefalorraquídeo (LCR) no traumática (Leucocitos 1342/mm<sup>3</sup>; polimorfonucleares: 3.1%; Mononucleares 97%, hematíes 1000/mm<sup>3</sup>; ADA, glucosa y proteínas normales), junto con cultivo y tinción Gram de LCR; Serología para VHS, VIH, CMV, Toxoplasma.

**Resultados**

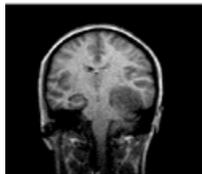
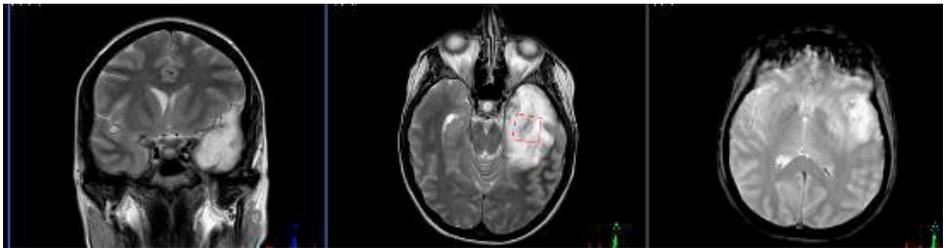
Dada la clínica del paciente y el análisis del LCR compatible con probable Encefalitis viral vs bacteriana decapitada, se inició tratamiento empírico con Aciclovir iv ajustado a función renal, ceftriaxona, vancomicina y ampicilina. Los cultivos, Tinción Gram, serologías VIH, CMV, Toxoplasma fueron negativos. La serología IgG para VHS resultó positiva. Se solicitó resonancia magnética cerebral con contraste (RMc) en la que se objetivó: extensa lesión cortico subcortical hiperintensa en T2 temporal anterior izquierda, ínsula,

hipocampo y ganglios basales con efecto masas y leve desviación de la línea media de 3-4mm, y componente necrótico hemorrágico en su interior, y leve afectación temporal derecha. Se solicitó PCR de Enterovirus, Virus Herpes Simple (VHS), Virus Varicela Zoster, Citomegalovirus, con resultado positivo para VHS-1.

**Diagnostico Final**

Encefalitis Herpética Temporal Izquierda con discreta afectación derecha.

**Imágenes**



### Discusión

Ante la clínica de la paciente, y el antecedente de Mieloma múltiple junto con la realización previa de Biopsia renal (por la que recibió tratamiento antibiótico), se realizó como diagnóstico diferencial: Meningitis bacteriana decapitada, meningitis vírica, carcinomatosis meníngea, y Encefalitis vírica, que tras estudio concluyó como Encefalitis Herpética. Como posible causa de esta entidad clínica poco frecuente, podemos relacionar el estado de inmunosupresión que supone la afectación por Mieloma múltiple, que junto con Serología IgG+ para VHS, y el tratamiento previo con Dexametasona iv, podría haber aumentado el estado de inmunosupresión de la paciente con reactivación de infección latente en paciente inmunodeprimido. La paciente cumplió 21 días de tratamiento con Aciclovir iv ajustado a función renal, con mejoría de labilidad emocional, bradipsiquia, cefalea, aunque con persistencia de leve afectación de la memoria a corto plazo. En RMc de control se objetivó mejoría radiológica de la encefalitis temporal izquierda y resolución de la afectación temporal derecha.

### Conclusiones

- La Encefalitis Herpética se caracteriza por afectación del lóbulo temporal con necrosis hemorrágica, asociado a una alta morbi-mortalidad sin tratamiento precoz (secuelas graves en el 70%, incluso muerte).
- Los pacientes con Mieloma tiene un aumento del riesgo de infección sobre todo los 3-4 primeros meses de inducción de terapia. Los factores que influyen en la inmunosupresión incluyen una alteración de la función linfocitaria, supresión de función normal de células plasmáticas, hipogammaglobulinemia, y la neutropenia inducida por la quimioterapia.

### Bibliografía

1. *Herpes simplex virus encephalitis: clinical manifestations, diagnosis and outcome in 106 adult patients.* Sili U, Kaya A, Mert A. *Journal of clinical virology: the official publication of the Pan American Society for Clinical Virology.* 2014 Jun. Vol.: 60. Núm.: 2. Pág.: 112-8.
2. *Detection of Herpesvirus, Enterovirus, and Arbovirus infection in patients with suspected central nervous system viral infection in the Western Brazilian Amazon.* Bastos MS, Lessa N, Naveca FG, Monte RL, Braga WS, Figueiredo LT, Ramasawmy R, Mour, ão MP. *Journal of medical virology.* 2014 Apr 24.

## CC-36 LINFOMA T Y PANICULITIS MESENTÉRICA ASOCIADOS A ENTEROPATÍA PIERDE PROTEÍNAS

A. I. Peláez Ballesta

*Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Rafael Méndez, Lorca (Murcia)*

### **Introducción**

El desarrollo de neoplasias constituye la complicación más grave de la celiaquía, de ellos, el más frecuente es el Linfoma T asociado a enteropatía.

### **Descripción**

Mujer de 72 años, con antecedentes de Ictus isquémico de arteria cerebral posterior derecha en 2013, y gastritis crónica antral, que refiere epigastralgia, junto con pérdida de unos 5 kg de peso, malestar general, náuseas y vómitos, y deposiciones diarreicas desde hace 1 mes con exploración física anodina, procediendo a ingreso para estudio. Se solicitó analítica general, en la que destacaba una hipoalbuminemia con hipoproteinemia, LDH 156, B2 Microglobulina de 3.1, y anemia microcítica; se solicitó estudio de Enfermedad Celiaca (EC) con anticuerpos antigliadina positivos. En la gastroscopia se evidenció mucosa gástrica con áreas aplanadas de aspecto atrófico y algunas áreas prepilóricas sugerentes de metaplasia gástrica, la mucosa intestinal presentaba áreas aplanadas e inflamatorias ulceradas, compatibles con afectación linfomatosa sobre una celiaquía de base como primera posibilidad, que en biopsia no se confirmó. Posteriormente, se realizó TAC abdominal con contraste, mostrando mesenterio con hiperatenuación de la grasa y múltiples nódulos adenopáticos compatibles con Paniculitis mesentérica grado III. El angiotac fue normal, y dada la alta sospecha clínica y endoscópica por imagen, se realizó enteroendoscopia que continuaba sin confirmar diagnóstico por biopsia y ecoendoscopia. Ante los resultados obtenidos se procedió a la realización de Laparotomía exploradora, con hallazgo en biopsia de un ganglio abdominal, de Linfoma T asociado a enteropatía pierde proteínas. Una vez confirmado el diagnóstico de sospecha, se inició tratamiento con dieta sin gluten, con mejoría clínica, y se procedió a estudio de extensión e inicio de quimioterapia con esquema CHOP.

### **Discusión**

El linfoma T asociado a enteropatía pierde proteínas a menudo suele ser multifactorial, con lesiones ulcerativas como presentaba nuestra paciente. La presencia de paniculitis mesentérica como hallazgo casual, se ha visto relacionada con enfermedad maligna (principalmente linfomas), a pesar de consistir en una inflamación aséptica de la

grasa mesentérica. Destacar en este caso, como la EC puede presentarse de forma asintomática o leve, con el consiguiente diagnóstico tardío que conlleva un largo periodo de tiempo a la exposición de un síndrome de malabsorción y la posibilidad de evolución a neoplasia como complicación. Comentar como un diagnóstico y un tratamiento mucho más precoces de la celiacía de base, podrían haber prevenido el desarrollo en nuestra paciente del linfoma T y la panculitis mesentérica.

Conclusiones: Debido a que la EC se presenta de forma asintomática o con síntomas leves en muchos pacientes, se subestima su prevalencia. El diagnóstico se basa en la clínica, marcadores serológicos, HLA, biopsia de intestino delgado y la mejoría tras dieta sin gluten. Como problema encontramos, que la EC se asocia a un excelente pronóstico si este es precoz y el paciente sigue la dieta sin gluten, será en los pacientes no tratados (EC de diagnóstico en adultos) donde se presenten las complicaciones, con mayor riesgo neoplasias. El linfoma T asociado a enteropatía a menudo suele ser multifocal con una supervivencia a 5 años del 10%. Un estricto seguimiento de la dieta sin gluten, parece ser la única prevención, debiendo iniciarse precozmente, siendo más eficaz si se instaura en los primeros años de vida.

### **Bibliografía**

1. Zetti A, deLeew R, Haralambieva E et al. Enteropathy type T-cell lymphoma. *Am J Clin Pathol* 2007; 127:701.
2. Cellier C, Delabesse E, Helmer C, et al. Refractorie sprue, coeliac disease, and enteropathy- associated T-cell lymphoma. *Lancet* 2000; 356:203.
3. Van Heel, Da, West J. Recent advances in celiac disease. *Gut* 2006; 55:1037-46.
4. A. Garrido, C. Verdejo, J. L. Márquez et al. Linfoma intestinal y panculitis mesentérica: complicaciones de una enfermedad celiaca no diagnosticada. *Gastroenterol Hepatol*. 2008; 31(4): 221-4.

## CC-40 DEBILIDAD EN MIEMBROS INFERIORES. A PROPÓSITO DE UN CASO

M. F. Sigler, M. S. Zapata Mateos, S. Rojas Holguín, L. Cortés Hormigo, T. Lopes, A. Cabanillas Arias, I. Rastrollo Sánchez, P. Sáenz de Aranzubía  
Servicio de Medicina Interna. Hospital de Mérida, Badajoz

### *Antecedentes personales*

Mujer de 81 años con situación basal normal, sin alergias ni hábitos tóxicos. Antecedentes médicos:

- HTA, dislipemia. FA permanente, valvulopatía mitroaórtica.
- Hipotiroidismo, hiperuricemia, anemia crónica ferropénica.
- Vértigo periférico, síndrome ansioso-depresivo.

Antecedentes quirúrgicos:

- Prótesis bilateral rodillas.
- Apendicectomía. Colectomía.

Tratamiento habitual: acenocumarol, omeprazol, fluvastatina, torasemida, enalapril, digoxina, levotiroxina, alopurinol, trimetazidina, alprazolam, escitalopram.

### *Anamnesis y evolución en planta*

En los dos últimos años, la paciente cuenta pérdida de peso (16kg=20% del total aprox.) coincidiendo con el cuidado de su marido enfermo. Dos semanas antes, nota mayor astenia de la habitual y una semana antes, le comenzó dolor progresivo infraescapular urente irradiado por hipocondrios a epigastrio. Desde cinco días antes, no hace deposiciones. En los dos días previos, le empezó debilidad progresiva en MMII con dificultad para deambular. Y doce horas antes de consultar en Urgencias, se añade anuria. Al día siguiente del ingreso, presenta imposibilidad para mover MMII con hipoestesia en ascenso, desaparece el dolor y se queja de manchas visuales sutiles en forma de «pelos».

### *Exploración física*

TA 133/80, FC 80lpm, Sat. basal O<sub>2</sub> 98%, T<sup>a</sup> 36.5°C. Diuresis tras sondaje 1800cc. Buen estado general. Hidratada, nutrida y normocoloreada. Eupneica en reposo. Piel sin exantemas, hematomas ni petequias. Cabeza y cuello: sin signos meníngeos. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado. Auscultación cardiaca: arrítmico con soplo sistólico. Abdomen: globo vesical. Tacto rectal: sin nódulos ni masas.

## Neurológica:

- nivel cognitivo y funciones corticales normales
- pares craneales normales
- fuerza 5/5 en MMSS y 3/5 que evoluciona a 0/5 en MMII
- nivel sensitivo distal a D10 que asciende a D6
- tono muscular disminuido al inicio y luego ligeramente aumentado
- reflejo bicipital normal, reflejo cutáneo abdominal presente que luego desaparece, hiporreflexia rotuliana y reflejo cutáneo-plantar extensor bilateral; después aparecen clonus y mioclonías
- sin adiadococinesia ni disimetría, ataxia no explorada

**Resumen pruebas complementarias**

Al ingreso: – Rx tórax: sin hallazgos. Rx abdomen: aumento de luminograma colónico. Rx columna dorsolumbar: espondiloartrosis. – ECG: FA a 70lpm, bloqueo incompleto de rama izquierda. – HG: Hb 12.5 g/dl, leucocitos 8900 (L 76%, N 16%), plaquetas 286000. Coag.: AP 43%, INR 1.9, fibrinógeno 564 mg/dl, DD 345 ng/ml. BQ: función renal, iones, LDH, CPK, GOT, GPT y PCR normales. Sedimento de orina: proteínas 63mg/dl, leucocitos 1143, hematíes 157. Al alta: – Líquido cefalorraquídeo: presión de salida normal, aspecto translúcido, glucosa 74mg/dl, proteínas 125g/dl, leucocitos 10, hematíes 0. Bandas oligoclonales LCR y síntesis intratecal de IgG: negativos. – BQ: glucosa, función renal, iones (incluido Ca y fosfato), proteínas, perfil lipídico, tabla hepática, amilasa, urato, hormonas tiroideas, LDH, CPK, troponina, BNP y digoxinemia normales. – Estudio de trombofilia: normal. – Inmunomicrobiología sérica: sin hallazgos destacables (incluida serología de lúes, borrelia, VIH, hepatitis A, B y C). – Autoinmunidad: ANA, anti-tiroglobulina, anti-TPO y anti-sintetasa normales. – Marcadores tumorales: normales. Inmunoproteínas séricas y complemento: normal. Proteinograma sérico: normal. – Electroneuromiograma y potenciales evocados somestésicos: hallazgos compatibles con alteración de la funcionalidad de las vías somatosensoriales en MMII de médula espinal. – Potenciales evocados visuales: normales. – Interconsulta Oftalmología: alteraciones en ambos campos visuales sugestivos de fenómenos degenerativos acordes a su edad. – RMN columna vertebral con contraste: hiperintensidad de señal en T2 intramedular central, que afecta a gran parte del espesor, en un segmento largo (D5-D11) con discreto realce tras gadolinio. – RMN cerebral: focos aislados hiperintensos en T2 y FLAIR en sustancia blanca subcortical frontal de naturaleza isquémico-degenerativa.

– Anticuerpos NMO-IgG (anti aquaporin-4/AQP-4): positivo (índice = 6.46). Lista de problemas: – Paraplejía que progresa en 72 horas con episodio de retención aguda de orina y estreñimiento – Nivel sensitivo en D10 que sube a D6 y dolor neuropático autolimitado en D6 – Datos de inflamación de médula espinal

## **Discusión**

Se trata de una paciente mayor, pluripatológica y polimedicada, que consulta por debilidad de miembros inferiores desarrollando una paraplejía franca en menos de 72 horas. Con este problema viene añadido afectación de esfínteres y una sintomatología visual sutil. Mediante la exploración física vemos que la paciente se encuentra estable en su patología de base y descartamos signos de infección sistémica o neurológica (fiebre, confusión, meningismo, exantema,...). Objetivamos un signo de obstrucción urinaria baja y descartamos estreñimiento por fecaloma. En cuanto a la exploración neurológica, encontramos una pérdida clara de fuerza en miembros inferiores con liberación piramidal y nivel sensitivo. En este punto, podemos empezar a hacer un ejercicio de diagnóstico diferencial: tenemos a una paciente con afectación de primera motoneurona (reflejo cutáneo-plantar extensor bilateral, probable hiperreflexia interferida por la prótesis bilateral de rodilla y tono muscular aumentado durante la evolución). Que no es unilateral ni se ve comprometido el nivel de conciencia ni ningún par craneal, por lo que no debe ser de origen hemisférico o de tronco-encéfalo (ni hay signos de afectación cerebelosa). Así que, concluimos que el problema se localiza en médula espinal. Al encontrar una parálisis de miembros inferiores por patología medular lo primero que hay que descartar y de forma urgente es una compresión, ya sea por traumatismo, neoplasia, hematoma, absceso,... En nuestro caso, por un lado no hay antecedentes de accidente ni signos de infección. Por otro lado, no hay otra clínica añadida que oriente hacia patología tumoral ni un síndrome constitucional claro que oriente hacia metástasis de un primario oculto. Además, parece que la paciente está correctamente anticoagulada como para justificar a priori una hemorragia como efecto no deseado. La patología no inflamatoria que actúa en médula espinal es poco frecuente, con una historia clínica distinta de la que no tenemos datos en nuestra paciente: vascular (por ej.: infarto de médula espinal), tóxica (por ej.: insecticidas o depósito de metales pesados), nutricional (por ej.: déficit de vitamina B12), metabólica,... Por último, la patología inflamatoria de médula espinal, la mielitis transversa, puede ser secundaria a una causa sistémica como una infección, a consecuencia de una enfermedad autoinmune o en forma de síndrome paraneoplásico; o a una causa origen en sistema nervioso central, las más importantes son esclerosis múltiple y menos frecuentemente, neuromielitis óptica. Si no

se halla ninguna de estas, se clasifica como idiopática o primaria. Avanzamos en nuestro caso, y siguiendo un algoritmo diagnóstico sencillo, confirmamos mediante las pruebas complementarias que se trata de una neuromielitis óptica, a pesar de su baja prevalencia (1-2 casos por millón de habitantes). En primer lugar, con la RMN de columna vertebral desechamos la posibilidad de lesión compresiva que requiriese interconsulta urgente con Neurocirugía y se confirma lesión intramedular con datos de inflamación (realce con gadolinio). Por medio de estudios de laboratorio, descartamos microorganismos susceptibles, enfermedad autoinmune actual y disminuimos la posibilidad de neoplasia (junto con estudio de imagen negativo). El patrón de la mielitis es longitudinal y céntrico (a diferencia de la esclerosis múltiple, que es parcheada y excéntrica), a lo que se añade una RMN cerebral sin lesiones desmielinizantes, ausencia de bandas oligoclonales o aumento de síntesis intratecal de IgG, y potenciales evocados visuales normales. Por último y para confirmar el diagnóstico, disponemos de un resultado positivo para NMO-IgG (6 veces superior a la normalidad). Se comenzó, prácticamente al ingreso, terapia antiedema y una vez descartada la compresión, pulsos de corticoides a altas dosis (a las 48 horas). En el momento actual estamos pendientes de la evolución del caso en el primer mes para determinar la respuesta al tratamiento y la necesidad de otros tratamientos inmunosupresores como ciclofosfamida o inmunoglobulinas. Para acabar, queremos destacar que hemos elegido este caso por lo ilustrativo que es en cuanto a la capacidad que tiene el clínico de obtener el 90% del diagnóstico gracias a la anamnesis y exploración física. Ya que desde un primer momento, podía intuirse la localización del problema y su posible naturaleza, encaminando certeramente así todo el esfuerzo diagnóstico y terapéutico gracias al oído y las manos del médico.

### **Bibliografía**

1. *Uptodate (varias entradas).*
2. *"Hospital Universitario 12 de Octubre. Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica" 7ª Edición (2012). Editado por MSD*
3. *Frohman EM, Wingerchuk DM. Transverse myelitis. N Engl J Med 2010;363:564-72.*

## CC-42 VARÓN 34 AÑOS CON ASCITIS DE RECIENTE APARICIÓN

### Caso clínico seleccionado para su presentación durante la Tarde del Residente

A. Pujades<sup>1</sup>, I. Sellés<sup>1</sup>, A. M. Garijo<sup>1</sup>, N. T. Galipienso<sup>1</sup>, L. Gómez Escolar<sup>2</sup>, F. Peiró, C. Amador<sup>3</sup>, F. Pasquau<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio Medicina Interna. <sup>2</sup>Servicio Digestivo. <sup>3</sup>Servicio Anatomía Patológica. Hospital Marina Baixa. Villajoyosa (Alicante)

Varón de 34 años de edad de nacionalidad española que consulta por aumento del perímetro abdominal de unos 10 días de evolución acompañado de sensación de plenitud gástrica y saciedad precoz. No refería fiebre, cuadro constitucional ni otros síntomas de interés. Era fumador de 15 años/paquete y era bebedor de menos de 20 g/día. Trabajaba en la construcción. En la exploración física presentaba buen estado general, palidez cutánea, tensión arterial de 110/60, temperatura de 36°, frecuencia cardiaca de 76lpm y Saturación de O<sub>2</sub> del 98%. No se detectaron adenopatías en cadenas ganglionares periféricas. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen: presentaba semiología de ascitis moderada sin dolor, sin otros hallazgos de interés. Miembros inferiores sin edemas. Las pruebas complementarias realizadas en Urgencias: Hematíes 2.900.000, Hb 8.8g/dl, Hto 25%, VCM 86.2fL, Plaquetas 181.000miles/uL, Leucocitos 3530/uL ( 3.500 Neutrófilos, 400 Linfocitos, 500 Monocitos) . Coagulación: TP 17.6s, IQ 65.9%, INR 1.44, TTPA 27.2 Bioquímica básica normal. GOT 44, GPT 72. Rx de Tórax: normal. Se realizó Ecografía abdominal ante una ascitis de nueva aparición que confirma la presencia de abundante cantidad de líquido libre en espacio perihepático, periesplénico, ambas goteras y pelvis menor. Hígado sin evidencia de lesiones focales. Vesícula alitiásica. Porta permeable. Discreta esplenomegalia homogénea de 14.5cm. Se realiza paracentesis diagnóstica extrayéndose un líquido claro con los siguientes hallazgos: Hematíes 140, Leucocitos 210 (PMN40%, MN60%), glucosa 103, proteínas 0.8, ADA 5, LDH 76, pH 7.4, albúmina 0.6. El cultivo fue negativo y el estudio citológico mostró hiperplasia mesotelial reactiva. En planta de hospitalización se ampliaron las pruebas complementarias con analítica completa: colesterol total 89mg/dl, HDLc 23mg/dl. Proteínas totales en plasma 5.8mg/dl, albúmina 3.4g/dl, Ca 7.7mg/dl, PCR 1.14mg/dl. Hormonas tiroideas normales. El perfil férrico mostró hierro 25, transferrina 247, IST 8, ferritina 38. Frotis de sangre periférica que confirmaba linfopenia absoluta y anisocitosis. Serie plaquetar normal. Folato y Vitamina B12 normal. Un estudio digestivo con Gastroscopia, Colonoscopia y Transito gastrointestinal sin hallazgos. Al tratarse de una ascitis de reciente diagnóstico de

etiología no filiada se procedió a calcular el gradiente de Albúmina en suero y Albúmina en líquido ascítico que resultó ser de 2.8 ( $>1.1$ ), sugestivo, por tanto, de Hipertensión Portal (HTP). La causa más frecuente de ascitis en el contexto de hipertensión portal es la hepatopatía crónica cirrótica por cualquier etiología. En éste sentido se amplió el estudio con serología VHB y VHC, Anti-mitocondriales (AMA), Anti-musculo liso (SMA), Anti- LKM, metabolismo del cobre, alfafetoproteína, alfa 1 antitripsina, proteinograma, recuento de inmunoglobulinas y marcadores tumorales que fueron normales o negativos. CA 125 de 176 (0,5-35). Los ANA fueron + a título 1/160 patrón nucleolar con Anti-DNA negativos. ECA: 86 (8-55). La serología de HIV, Rosa de Bengala, Fiebre Q y Leishmania fueron negativas. Mantoux negativo. Ecocardiografía: Estudio dentro de la normalidad sin signos de patología derecha ni de suprahepáticas. Se solicita un TAC tóraco-abdomino-pélvico con contraste que muestra abundante ascitis en todos los espacios peritoneales con adenopatías en mesenterio y retroperitoneo superior de hasta 1.5cm de diámetro. Discreta esplenomegalia. (Fig.1) El estudio se amplía con RMN de abdomen: Hígado normal, sin captaciones patológicas. Trombosis de la vena porta principal con cavernomatosis, esplenomegalia homogénea. Líquido libre intrabdominal. Múltiples adenopatías retroperitoneales y mesentéricas. Ante la presencia de una trombosis portal de causa no aclarada se efectúa un estudio de hipercoagulabilidad que no muestra alteraciones de interés. Así mismo y para descartar una hemoglobinuria paroxística nocturna se determinaron hemosiderinuria, haptoglobina, reticulocitos y Test de HAM que fueron normales o negativos. En resumen se trata de :

- Varón de 34 años con ascitis de instauración aguda y gradiente de albúmina sugestivo de hipertensión portal junto con esplenomegalia homogénea
- Trombosis crónica de la vena porta principal con cavernomatosis y adenopatías patológicas en mesenterio y retroperitoneo.

Se plantea la realización de una laparotomía exploradora con biopsia de las adenopatías a nivel mesentérico y retroperitoneal. La anatomía patológica mostró ganglios linfáticos con arquitectura conservada, presencia de granulomas focales epitelioides con células gigantes multinucleadas sin necrosis. No se detectaron microorganismos con las técnicas de PAS y Zielh. Así pues nos encontramos con un paciente que presenta una trombosis de la porta con hipertensión portal y una Linfadenitis granulomatosa. Las entidades clínicas que cursan con linfadenitis granulomatosa peritoneal son: Enfermedades infecciosas granulomatosas (TBC, otras micobacterias, FQ, Lepra, Brucellosis, Fiebre tifoidea, Whipple, etc), Procesos tumorales linfoproliferativos, Enfermedad inflamatoria intestinal, Amiloidosis, Sarcoidosis, Enfermedad Granulomatosa Crónica, Inmunodeficiencias,

Vasculitis ANCA + ( Churg-Strauss, Wegener, Poliangeitis microscópica). Por los hallazgos anatómo-patológicos de las adenopatías (granulomas epitelioides con células gigantes multinucleadas sin necrosis), la presencia de una ECA elevada y la negatividad del resto del estudio efectuado, se apunta como primera posibilidad el diagnóstico de Sarcoidosis extrapulmonar con afectación ganglionar y hepática que cursa con trombosis portal e hipertensión portal. Se inició tratamiento con esteroides y anticoagulación oral con buena respuesta clínica con desaparición gradual de la ascitis y disminución del tamaño de las adenopatías. El tratamiento esteroideo se suspendió progresivamente en unos 9 meses y se mantuvo la anticoagulación. El paciente permaneció clínicamente estable pero a los 4 años reapareció la ascitis y se hicieron más evidentes los signos de hipertensión portal con ascitis, varices esofágicas grado II-III/IV y varios episodios de hemorragia digestiva. Se suspendió la anticoagulación y se inició tratamiento con betabloqueantes como profilaxis del resangrado. En las pruebas de imagen se detecta una hepatomegalia global, con contornos lobulados y una ecoestructura muy heterogénea en relación a hepatopatía crónica, con abundante ascitis y esplenomegalia. El análisis funcional hepático se clasifica de Child Pugh B9 y MELD 10. Por la aparición de nuevos episodios de sangrado digestivo y episodios frecuentes de descompensación ascítica con necesidad de paracentesis semanales, se valora la posibilidad de colocación de TIPS que se desestima por las dificultades técnicas que supone la trombosis portal. Finalmente con el diagnóstico de Sarcoidosis hepática con cirrosis hepática e Hipertensión portal se incluye en lista de trasplante hepático efectuándose trasplante hepático ortotópico con derivación porto-cava temporal. El estudio anatómo-patológico del hígado del paciente mostró tejido hepático con pérdida de la arquitectura, sustituida por nódulos separados por septos fibrosos de zona centrolobulillar con granulomas no necrotizantes tipo sarcoides. En la actualidad el paciente se encuentra bien en tratamiento inmunosupresor con Tacrólimus y Micofenolato así como esteroides.

### Imagen

Figura 1



### Diagnóstico final

Sarcoidosis hepática y ganglionar con trombosis portal asociada que evoluciona a cirrosis con hipertensión portal refractaria que precisa trasplante hepático ortotópico.

### Interés del caso

- Por la excepcionalidad del caso; se trata de una Sarcoidosis con manifestaciones clínicas muy atípicas que debuta como ascitis y que cursa con afectación hepática y trombosis portal en ausencia de afectación pulmonar.
- Por las dificultades diagnosticas de los procesos granulomatosos crónicos en dónde el diagnóstico de Sarcoidosis obliga a hacer un diagnóstico diferencial muy amplio y, básicamente, se apoya en la presencia de una granulomatosis no necrotizante y la exclusión del resto de las múltiples entidades que pueden cursar con granulomas.
- Por la excepcional evolución del paciente con hipertensión portal refractaria que finalmente precisó trasplante hepático ortotópico. En una serie de 90.000 trasplantes hepáticos, la sarcoidosis hepática supone sólo un 0,1% de las etiologías de la enfermedad hepática subyacente.

## CC-43 SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO TRANSITORIO E INFARTO ESPLÉNICO SECUNDARIO A INFECCIÓN AGUDA POR PARVOVIRUS B19

### Caso clínico seleccionado para su presentación durante la Tarde del Residente

J. Márquez Gómez, O. Araújo Loperena, S. Hernández Toboso, E. Pedrol Clotet  
*Servicio de Medicina Interna, Hospital de Sant Pau i Santa Tecla, Tarragona*

#### **Introducción**

La infección aguda por parvovirus B19 suele cursar como un proceso vírico banal cuando se produce en adultos inmunocompetentes (1). Sin embargo, se postula que la reacción cruzada de los anticuerpos contra determinadas regiones del virus, en ocasiones desencadena la producción de anticuerpos anticardiolipina que, en algunos casos se acompaña de fenómenos tromboticos dando lugar a un síndrome antifosfolípido transitorio (1), cuyas manifestaciones clínicas revierten una vez resuelto el proceso infeccioso agudo. En la revisión bibliográfica realizada (MEDLINE hasta la actualidad: ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME and PARVOVIRUS B19) se han encontrado varios casos que relacionan la infección aguda por parvovirus B19 y la elevación transitoria de anticuerpos antifosfolípido, principalmente anticuerpos anticardiolipina y aumento de los niveles de anticoagulante lúpico, aunque sólo en uno de ellos se documenta la existencia de infarto esplénico. Se presenta el caso de un paciente joven con infección aguda por parvovirus B19 que se manifestó en forma de fiebre, hepatoesplenomegalia y en el que se documentó hepatitis aguda e infarto esplénico. El estudio de trombofilia mostró la positividad de los anticuerpos anticardiolipina.

#### **Observación clínica**

Paciente varón de 33 años, sin antecedentes medicoquirúrgicos de interés que acudió al Servicio de Urgencias de nuestro centro por fiebre de hasta 39°C y cefalea de aproximadamente una semana de evolución. Había seguido tratamiento empírico de forma ambulatoria con amoxicilina-clavulánico sin mejoría. La temperatura era de 37,5°C y en la exploración física destacaba hepatoesplenomegalia no dolorosa. No se auscultaban soplos cardíacos. En la analítica presentaba leve pancitopenia [Hb 11,8 mg/dL, hematocrito 35,2 %, VCM 90,4 fl, HCM 30,3 g/dL, 4110 leucocitos /mm<sup>3</sup> (77%PMN/15,8 %L/2,9%M)], discreta alteración de enzimas hepáticas de citólisis (GOT/GPT 58/92 U/L, LDH 230 U/L, FA/GGT 142/100 U/L BiT 0,5 mg/dL), alteración de la coagulación APTT/Ratio APTT 56,5/ 1,82 y PCR elevada 202 mg/dL. El paciente ingresó en nuestro servicio para estudio. La analítica de orina, la radiografía de tórax y

la bioquímica del LCR fueron normales. Se realizó una ecografía abdominal en la que se observaba una notable hepatoesplenomegalia, una imagen de probable absceso versus área necrótica en el polo inferior esplénico de aproximadamente 41x26 mm y una adenopatía retroperitoneal alta de 17 mm. Se completó el estudio de imagen con una TC tóraco-abdominal que mostró una condensación-atelectasia del lóbulo inferior izquierdo pulmonar y esplenomegalia asociada a imagen sugestiva de lesión isquémica esplénica (figura 1) sin que se pudiera descartar abscesificación del mismo, con parénquima hepático normal. Un ecocardiograma transesofágico descartó endocarditis. Tanto los hemocultivos como los coprocultivos y la detección de antígenos bacterianos y de adenovirus y rotavirus en heces fueron negativos. La serología fue negativa para virus Epstein Barr, citomegalovirus, virus de la inmunodeficiencia humana tipo 1, virus de hepatitis A, B y C, Leishmania, Brucella, Entamoeba histolytica, Coxiella burnetti fase II y Salmonella typhi y paratyphi (seroaglutinación). Sin embargo se obtuvieron resultados débilmente positivos en IgM de Parvovirus B19 con IgG negativa, cuadruplicándose los valores de IgM en una analítica de control realizada una semana después. Se realizó un estudio de trombofilia en el que destacaba la positividad para anticoagulante lúpico, actividad de proteína S del 40% y valores de anticuerpos IgM e IgG anticardiolipina superiores a 150 (límite de detección del laboratorio). El resto del estudio autoinmune fue negativo. La evolución posterior del cuadro mostró una normalización progresiva del hemograma, así como descenso de la PCR y de las transaminasas y fue dado de alta, tras veinte días de ingreso, asintomático, afebril y con tratamiento antiagregante para seguir controles en consultas externas de Medicina Interna-Enfermedades Infecciosas.

### **Discusión**

Multitud de infecciones víricas como las producidas por VIH, VHB, VHC, VHA, Herpes Virus (CMV, VEB, VVZ) y Parvovirus B19, se han relacionado con la producción de autoanticuerpos (2). En la revisión bibliográfica realizada se han encontrado tres casos en los que se documentaron fenómenos trombóticos en pacientes con infección aguda por Parvovirus B19 con producción de anticuerpos antifosfolípido. Reitblat et al, describieron un caso similar al que se presenta, que cursó con elevación de anticuerpos anticardiolipina e infarto esplénico (3). Asano et al, presentaron un caso en el que la infección cursó con elevación de dichos autoanticuerpos y elevación de anticoagulante lúpico, dando lugar a embolia pulmonar múltiple (4). Kiminobu Tanizawa et al, reportaron el caso de una trombosis pulmonar y mesentérica venosa en el mismo contexto, aunque observaron positividad de anticuerpos IgM contra Parvovirus B19 y también frente a CMV (5). Existen estudios como los de Tzang BS et al, en los que se documenta la

producción cruzada de anticuerpos antifosfolípido, acL y anti beta-2 glicoproteína 1 y anticuerpos contra la región VP1u de Parvovirus B19 en ratones (6). Además se han descrito veintidós casos de producción de anticuerpos antifosfolípido en el contexto de infección por Citomegalovirus, seis de los cuales cursaron con embolia pulmonar y diez con trombosis de la vena Porta (7). Creemos que este caso apoyaría la teoría de que determinadas infecciones víricas pueden comportarse como desencadenantes de la producción de autoanticuerpos y en algunos casos, principalmente en los que se desarrollan anticuerpos anticardiolipina, de fenómenos trombóticos asociados. Se trata además del segundo caso del que tenemos constancia que cursa con infarto esplénico asociado. Por otra parte en la revisión bibliográfica realizada no hemos encontrado ningún caso de síndrome antifosfolípido transitorio en un paciente con infección aguda por Parvovirus B19 descrito en nuestro país.

## Resumen

La producción de anticuerpos antifosfolípido puede ocurrir de forma transitoria en determinadas infecciones víricas. Con menor frecuencia esto se traduce en la aparición de fenómenos trombóticos (2). Presentamos el caso de un varón de 33 años en el que, en el contexto de una infección aguda por Parvovirus B19, se detectó la presencia de anticuerpos IgM anticardiolipina y la aparición de un infarto esplénico, dando lugar a un síndrome antifosfolípido transitorio.

## Abstract

Transient production of antiphospholipid antibodies may occur in specific viral infections. Less frequently this results in the apparition of thrombotic phenomena (2). We present the case of a 33 years old male patient, who produced anticardiolipin IgM antibodies during the acute phase of a Parvovirus B19 infection and who developed a splenic infarction originating a transient antiphospholipid syndrome.

## Referencias Bibliográficas

1. Lunardi C, Tinazzi E, Bason C, et al. Human parvovirus B19 infection and autoimmunity. *Autoimmun Rev* 8: 116-120, 2008
2. Sène D, Piette JC, Cacoub P. Antiphospholipid antibodies, antiphospholipid syndrome and viral infections. *Rev Med Interne*. 2009 Feb; 30(2):135-41.
3. Reitblat T, Drogenikov T, Sigalov I, et al. Transient anticardiolipin syndrome in a patient with parvovirus B19 infection. *Am J Med* 109: 512-513, 2000.
4. Asano Y, Sarukawa M, Idezuki T, Harada S, Kaji K, Nakasu I, Igarashi A. Multiple small pulmonary emboli associated with transient antiphospholipid syndrome in human Parvovirus B19 infection. *Clin Rheumatol*. 2006 Jul;25(4):585-7.

5. Kiminobu Tanizawa , Daisuke Nakatsuka, Eisaku Tanaka, Tetsuro Inoue, Minoru Sakuramoto, Masayoshi Minakuchi , Seishu Hashimoto, Satoshi Noma, Teruhisa Azuma, Hiroyasu Ishimaru , Kazuhiro Hatta , Yoshiaki Kohri and Yoshio Taguchi. *Pulmonary Thrombosis with Transient Antiphospholipid Syndrome after Mononucleosis-like Illness. Inter Med* 48: 1231-1234, 2009.
6. Tzang BS, Lee YJ, Yang TP, Tsay GJ, Shi JY, Tsai CC, Hsu TC. *Induction of antiphospholipid antibodies and antiphospholipid syndrome-like autoimmunity in naive mice with antibody against human parvovirus B19 VP1 unique region protein. Clin Chim Acta.* 2007 Jul;382(1-2):31-6.
7. Hansen KE, Arnason J, Bridges AJ. *Autoantibodies and common viral illnesses. Semin Arthritis Rheum.* 1998;27:263-271.
8. Canpolat N, Topal N, Civilibal M, Caliskan S, Sever L, Kasapcopur O, Baserer T, Arisoy N. *A case of catastrophic antiphospholipid syndrome in an adolescent girl with parvovirus B19 infection. Clin Pediatr (Phila).* 2008 Jul;47(6):593-7.
9. Naides SJ. *Rheumatic manifestations of Parvovirus B19 infection. Rheum Dis Clin North Am.* 1998;24:375-401.
10. Cohen B. *Parvovirus B19: an expanding spectrum of disease. BMJ.* 1995;311:1549-1552.
11. Colaco CB, Mackie IJ, Irving W, Machin SJ. *Anticardiolipin antibodies in viral infection. Lancet.* 1989;1:622.
12. Uthman IW, Gharavi AE. *Viral infections and antiphospholipid antibodies. Semin Arthritis Reum* 31: 256-263, 2002.
13. Lehman HW, von Landenberg P, Modrow S. *Parvovirus B19 infection and autoimmune disease. Autoimmune Rev* 2: 218-223, 2003.
14. von Landenberg P, Lehman HW, Modrow S. *Human Parvovirus B19 infection and antiphospholipid antibodies. Autoimmune Rev* 6: 278-285, 2007.

## *Tablas e imagen*

Abreviaturas Tablas 1 y 2:

- a: años.
- AAS: ácido acetyl salicílico.
- AcL: anticuerpos anticardiolipina.
- AcB19: Anticuerpos contra Parvovirus B19.
- AL: anticoagulante lúpico
- ALT: Alanina Aminotransferasa.
- ANA: Anticuerpos antinucleares.
- AntiJo-1: Anticuerpo anti RNA sintetasa Jo-1
- AST: Aspartato Aminotransferasa.
- FA: fosfatasa alcalina.
- GGT: Gamma-glutamyl Transpeptidasa.
- IgM: Inmunoglobulina M
- IgG: Inmunoglobulina G
- LDH: Lactato deshidrogenasa.
- PCR: Proteína C Reactiva.
- PDF: Productos de degradación del fibrinógeno.
- RNP: Anticuerpos anti-ribonucleoproteína.
- Scl-70: Anticuerpo antiescleroderma 70.
- TAT: Trombina Antitrombina.
- T°: tiempo

*Tabla 1: Resumen de las características principales de los tres casos encontrados en la revisión bibliográfica realizada en los que tuvo lugar un síndrome antifosfolípido transitorio con fenómenos trombóticos asociados y comparación con el caso que se presenta.*

CASO	PACIENTE	CLÍNICA	FENÓMENO TROMBÓTICO	TRATAMIENTO
Reitblat et al.	Varón 25 a	Dolor abdominal, Fiebre, Esplenomegalia	Infarto esplénico	AAS
Asano et al.	Mujer 21 a	Artromialgias, cansancio, fiebre, rash pruriginoso, edema manos	Embolia pulmonar múltiple	Warfarina
Tanizawa et al.	Mujer 24 a	Fiebre, Dolor torácico características respiratorias, dolor abdominal	Infarto pulmonar por trombosis arterial pulmonar, Trombosis vena mesentérica superior	Heparina
Márquez et al.	Varón 33 a	Fiebre, cefalea, Hepatoesplenomegalia.	Infarto esplénico	AAS

*Tabla 2: Principales hallazgos de laboratorio en los tres casos encontrados en la revisión bibliográfica realizada y comparación con el caso que se presenta.*

CASO	AcL IgM	AcL IgG	AcB19 IgM	AcB19 IgG	Otros hallazgos
Reitblat et al.	+	+	+	+	
Asano et al.	+		+	+	Pancitopenia leve, Hipocomplementemia, AL +
Tanizawa et al.	+		+		Linfocitos atípicos, Elevación de: PCR, LDH, AST, ALT, Complejo TAT, PDF y D-Dímero+, ANA +, RNP +, Scl-70+, AntiJo-1+, AcCMV IgM+
Márquez et al.	+	+	+	-	Pancitopenia leve, Elevación de: ALT, AST, GGT, FA, PCR. Prolongación T° Coagulación, Actividad Proteína S 40 %.

*Figura 1: TC abdominal: aumento de tamaño del parénquima esplénico con área de bajo coeficiente de atenuación en polo inferior esplénico de 5 cm.*



**CC-44 MEDIASTINITIS FIBROSANTE: PRESENTACIÓN DE UN CASO**

I. G. Marrero Medina, I. Pulido González, E. Espinosa Vega, A. Adrover Nicolau, A. Merlán Hermida, J. Arencibia Borrego, S. Suárez Ortega  
*Servicio de Medicina Interna. Hospital General de Gran Canaria Dr. Negrín.  
Las Palmas de Gran Canaria*

**Resumen**

La mediastinitis fibrosante es una enfermedad rara, de naturaleza inflamatoria, que se caracteriza por una reacción fibrosa difusa y exagerada del mediastino, lo que determina una importante morbilidad por obstrucción de las estructuras mediastínicas. Se presenta el caso de una mujer de 65 años, con antecedentes de obesidad y uso de anorexígenos, que es estudiada por disnea, circulación colateral en región anterior del tórax y edema en esclavina. En la TAC torácica se aprecia una masa en el mediastino anterosuperior que produce compresión vascular e infiltra al miocardio. La analítica refleja una plétora autoinmune. Una mediastinoscopia incompleta mostró endurecimiento pétreo, que impidió la extracción de adecuado material de biopsia. Tras ello se indicó tratamiento esteroideo y reducción de peso, con lo que mejoró la disnea y el síndrome mediastínico. Palabras clave: Mediastinitis fibrosante. Fibrosis retroperitoneal. Síndrome mediastínico.

**Introducción**

La mediastinitis fibrosante o retráctil, también conocida como esclerosis mediastínica o fibrosis mediastínica, es una alteración caracterizada por una reacción fibrosa excesiva del mediastino. Puede provocar el compromiso de la vía aérea, grandes vasos u otras estructuras mediastínicas. La mediastinitis fibrosante se ha relacionado con una respuesta excesiva del huésped a una infección anterior que involucró a los ganglios linfáticos del mediastino, estando la mayoría de los casos en relación con *Histoplasma capsulatum*, existiendo casos aislados relacionados con tuberculosis, *Aspergillus*, *Wucherechia bancrofti*, blastomicosis, radiación o fibrosis postquirúrgica, fármacos e idiopática (1). La mediastinitis retráctil idiopática puede coexistir con fibrosis retroperitoneal, pseudotumor orbitario, tiroiditis fibrosante y ojo seco. La coexistencia con afectación de glándula hipofisaria y un cuadro de ojo seco se ha relacionado con Enfermedad relacionada con la IgG4 (2). Presentamos el caso de una mujer de 65 años con antecedentes de obesidad y uso de anorexígenos, que es diagnosticada de mediastinitis fibrosante y fibrosis retroperitoneal, tras presentar síndrome mediastínico. En el seguimiento clínico se ha objetivado la semiología descrita de la Enfermedad relacionada con la IgG4.

## **Caso clínico**

Una mujer de 65 años, de raza negra, ingresó en nuestro hospital para evaluación de disnea y síndrome mediastínico. Tenía antecedentes de colangitis esclerosante que requirió cirugía, hipertensión arterial, obesidad, hipertrofia de cornetes y uso de anorexígenos. A la exploración física se observa edema en esclavina, con marcado engrosamiento facial (3) y aumento de la circulación colateral en tórax (Figura 1); abundante panículo adiposo en abdomen y edemas en miembros inferiores. La velocidad de sedimentación globular fue 109 mm a la primera hora; proteínas totales de 9.6 gr/dl y gammaglobulinas de 3220 mg/dl, de tipo heteroclonal; los anticuerpos antinucleares, anti-DNA y anticitoplasmáticos fueron positivos; una amplia batería analítica, y serológica y resto de autoanticuerpos fue negativa. En el curso evolutivo se realizó TAC toracoabdominal que revela masa mediastínica afectando la salida de los troncos supraórticos, arco aórtico y aorta descendente, deformando el contorno del cono de la pulmonar y generando compresión y disminución del calibre del sector intrapericárdico de la arteria pulmonar derecha. La masa atrapa el árbol coronario, siendo este filiforme e infiltrando al miocardio. Adenopatías bilaterales supraclaviculares. Masa sólida abdominal de extensión craneocaudal de 7 cm y diámetro 6x4.7cm infiltrando estructuras vasculares mesentéricas, desplazando el cuerpo y cabeza de páncreas y apoyándose en el sector posterior de la vena renal izquierda a la que comprime. Un ecocardiograma transesofágico descarta la presencia de verrugas y confirma gradiente transaórtico con señal de insuficiencia aórtica moderada. La mediastinoscopia detecta un tejido pétreo, que impide completar la técnica y la biopsia extrae escaso material esclerótico, con pobre celularidad. Con un ciclo de tratamiento esteroideo se aprecia ligera mejoría clínica y de reactantes de fase aguda. Cinco años después, y en relación con importante pérdida de peso, se ha observado mejoría de los parámetros del síndrome mediastínico, lo que confirma el diagnóstico inicial de mediastinitis fibrosante, junto a otros procesos fibrosantes a nivel abdominal.

## **Discusión**

En síntesis nos encontramos con una mujer de 65 años, afecta de síndrome mediastínico, que presenta ligera mejoría con un ciclo de esteroides. Es conocido que no existe una terapia curativa ante la mediastinitis retráctil y es dudosa la respuesta a cualquier tratamiento, precisando en ocasiones medidas de descompresión no farmacológicas (4). El efecto producido por la reducción de la masa grasa en el síndrome mediastínico, al descender de peso, es un efecto conocido y descrito en la lipomatosis simétrica múltiple (5).

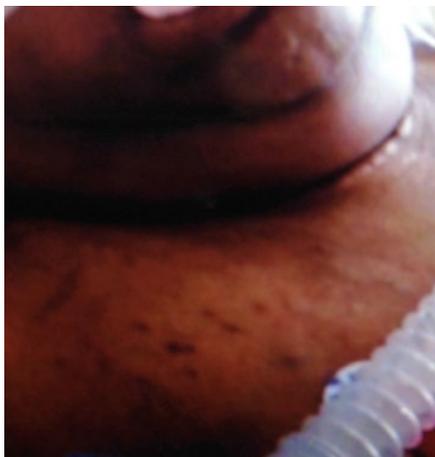
Por los estudios iniciales y la larga evolución se descarta la presencia de un síndrome linfoproliferativo, así como otras etiologías comentadas en la revisión del Medicine (1). En el curso evolutivo ha desarrollado un macroadenoma hipofisario no funcionante, un síndrome de ojo seco y ha persistido la hipergammaglobulinemia. Existe una entidad muy rara, denominada “Enfermedad relacionada con la IgG4” en la que los pacientes presentan niveles elevados de IgG4, añadidos a alteraciones como mediastinitis fibrosante, mesenteritis retráctil, fibrosis retroperitoneal, alteraciones en las glándulas lacrimales y/o salivales o alteraciones de la hipófisis (entre otros) y valores positivos de anticuerpos antinucleares, circunstancias objetivadas en la evolución de este caso clínico (2). Los pacientes con este síndrome se ven beneficiados del tratamiento con corticoides y la clínica mejora tras dicho tratamiento. Este caso de proceso fibrosante, centrado en el mediastino con componente intraabdominal, lo consideramos de patogenia oscura o idiopático, si bien los anorexígenos y probablemente un proceso autoinmune relacionado con “Enfermedad relacionada con la IgG4” lo podrían explicar de un modo multifactorial. De otro modo se podría considerar dentro de las distintas formas de esclerosis sistémica, que desde la morfea, y, en camino ascendente culminan con la expresión más grave y sistémica, la esclerosis sistémica progresiva (6).

### **Bibliografía**

1. *Fibrosing mediastinitis: clinical presentation, therapeutic outcomes, and adaptive immune response.* Peikert T, Colby TV, Midthun DE, Pairolero PC, Edell ES, Schroeder DR, et al. *Medicine (Baltimore)* 2011; 90(6): 412-23.
2. *Peikert T, Shrestha B, Aubry MC, Colby TV, Ryu JH, Sekiguchi H, et al. Histopathologic Overlap between Fibrosing Mediastinitis and IgG4-Related Disease.* *Int J Rheumatol* 2012; 2012: 207056.
3. *Haynes HA, Bronstein BR. An 86-year-old woman with chronic facial swelling.* *N Eng J Med* 1986; 311: 1686-93.
4. *Phillips PM, Mallette AC, Aru GM, Mitchell ME. The treatment of superior vena cava syndrome secondary to idiopathic fibrosing mediastinitis with balloon angioplasty and stenting.* *Am Surg.* 2012; 78(12): 1405-6.
5. *Suárez Ortega S, Letang Benjumea J, Franco Cebrián J, Pérez Correa P. Lipomatosis simétrica múltiple asociada a etilismo, cirrosis y miopatía en una mujer: a propósito de un caso.* *Rev Clin Esp* 1988; 182: 72-73.
6. *Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/ European League against Rheumatism collaborative initiative.* *Arthritis Rheum* 2013; 65(11): 2737-47.

## *Imagen*

*Figura 1: Se aprecia la circulación colateral a nivel infraclavicular derecho*



**CC-45 ¿ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT JAKOB O ENCEFALITIS HERPÉTICA?**

R. Ramírez Montesinos<sup>1</sup>, M. L. Díaz Fernández<sup>2</sup>, S. Boluda<sup>3</sup>, J. Márquez Gómez<sup>1</sup>, B. Guillaumet<sup>4</sup>, C. Creus<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*Medicina Interna.. Hospital Sant Pau i Santa Tecla. Tarragona.*

<sup>2</sup>*Anatomía Patológica. Hospital Universitario Joan XXIII. Tarragona.*

<sup>3</sup>*Anatomía Patológica. Hospital de Bellvitge. Barcelona.*

<sup>4</sup>*Neurología. Hospital Sant Pau i Santa Tecla. Tarragona*

**Introducción**

La enfermedad de Creutzfeldt Jakob (ECJ) es una demencia rápidamente progresiva provocada por priones. Se incluye dentro del grupo de “enfermedades raras” requiriéndose una alta sospecha para ser diagnosticada. Determinadas alteraciones en la resonancia magnética (RM) y la presencia de proteína priónica (PPr) en líquido cefalorraquídeo (LCR) pueden apoyar el diagnóstico, que sólo se confirma mediante biopsia cerebral y demostrando una mutación en el codón 129 o la capacidad de transmisión de la infección en modelos animales<sup>1</sup>. Es posible establecer un diagnóstico probable al observar un cuadro típico de demencia aguda con la presencia de PPr en LCR o alteraciones características en el electroencefalograma (EEG). En todo caso hay que plantear la posibilidad de diagnósticos alternativos. Dentro del diagnóstico diferencial debe considerarse la posibilidad de una encefalitis herpética, ya que se trata de la encefalitis esporádica y fatal más frecuente del mundo<sup>2</sup>. El caso que se presenta refleja algunos aspectos a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial entre ambas entidades.

**Presentación del caso**

Mujer de 75 años que ingresó en nuestro hospital por cuadro de ataxia y alteraciones cognitivas de 2 meses de evolución, acompañado de crisis epilépticas en las últimas 24 h. Sus familiares negaban fiebre o cefalea. Como antecedentes personales presentaba hipertensión bien controlada, diabetes, hiperlipidemia e hipotiroidismo. Su tratamiento habitual incluía levotiroxina 50 mcg, enalapril 20 mg, simvastatina 20 mg y metformina 2 gr al día. En la exploración física presentaba estupor, se encontraba afebril y normotensa con un Glasgow de 11 (6-3-2), hipertonía generalizada, movimientos mioclónicos y nistagmus. Los reflejos estaban presentes y presentaba Babinsky izquierdo. No tenía signos meníngeos. La auscultación cardiorrespiratoria y el resto de la exploración no aportaron hallazgos significativos. La analítica mostró una velocidad de sedimentación globular (VSG) normal. La función hepática, renal y tiroidea así como el ionograma, proteinograma, niveles de vitamina B y ácido fólico, RPR y gasometría venosa eran

también normales. Los niveles de marcadores tumorales (alfa fetoproteína antígeno carcinoembrionario CAs 19.9, 125, 15.3 y enolasa neuroespecífica) calcitonina y beta-HCG no fueron significativos. Con respecto al estudio autoinmune (factor reumatoide, antígenos antinucleares, anti PR3, anti MPO, anti Ro y anti La, antimicrosomales, anticardiolipina y antiperoxidasa fueron normales así como los niveles de ECA, crioglobulinas y crioaglutininas. La serología para VIH, VHB, VHC, Rickettsia, Borrelia, Mycoplasma, Coxiella, Brucella, Adenovirus, Echovirus y VHS tipo II resultaron negativas. La Ig G para VHS tipo I fue positiva (1/160), pero el título de Ig M no era significativo. La tomografía computarizada (TC) toracoabdominal y craneal eran normales, así como la resonancia magnética (RM) cerebral con secuencias vasculares. El EEG objetivó una lentificación difusa con ondas theta-delta alternantes sin focalidades específicas ni paroxismos irritativos. El análisis del LCR mostró una hiperproteínorraquia de 57,9 mg/dL con 2 leucocitos por campo y 620 hematíes por mm<sup>3</sup>. La glucosa, ADA, VDRL, cultivos, Ziehl-Neelsen y antígenos de neumococo fueron irrelevantes. La citología tampoco mostró alteraciones. El estudio se amplió solicitando niveles de ácido delta aminolevulínico, porfobilinógeno, plomo y arsénico en orina de 24 h, antigenuria de legionella, cortisol, ceruloplasmina y anticuerpos de encefalitis paraneoplásica (anti-Hu, anti anifisina y anti Ma-2) con resultado negativo. Una segunda punción lumbar mostró idénticos parámetros bioquímicos y microbiológicos y ANAs, Ig G contra Borrelia, inmunoglobulina y cuantificación de bandas y PCR para virus JC y Tropheryma Whipplei negativos. Tanto la PCR para VHS tipo I como test de Harrington (determinación de la proteína priónica 14-3-3 mediante inmunoblot y colorimetría) fueron positivos. Se inició tratamiento antiviral con aciclovir que fue reemplazado por ganciclovir por necrosis tubular aguda transitoria. Tras 3 semanas de tratamiento no hubo respuesta clínica, persistiendo el estupor, con piramidismo generalizado, nistagmus y mioclonías. Una segunda RM cerebral, realizada 10 semanas tras el inicio de la sintomatología volvió a ser normal. Se recibió el resultado del polimorfismo del codón 129 en LCR, mostrando homocigosidad para el gen de la metionina (129 M/M), información compatible con la variante esporádica de la ECJ. Se realizó una biopsia cerebral que confirmaba pérdida neuronal y degeneración espongiiforme con vacuolización y múltiples depósitos de PrP en la inmunohistoquímica. No se observaron signos de encefalitis herpética y la PCR del VHS-I en la biopsia cerebral fue negativa. La paciente murió 3 meses después del inicio de la sintomatología. La autopsia fue rechazada.

### Discusión

La enfermedad de Creutzfeldt Jakob es la patología más frecuente causada por priones. Sin embargo, su incidencia es de sólo 1 caso por millón de habitantes al año<sup>3</sup>. La mayor parte de los casos se deben a mutaciones espontáneas si bien, dentro del espectro de la enfermedad pueden distinguirse también las formas familiar, iatrogénica y variante (también conocida de forma vulgar como “enfermedad de las vacas locas”). El factor común en todas ellas es la aparición de una demencia aguda (alteraciones conductuales, de la memoria, dificultad para concentrarse y alteraciones del nivel de consciencia) acompañadas de mioclonías (característicamente tras un sobresalto) en el 90% de los casos, piramidismo, alteraciones cerebelosas y nistagmus<sup>4</sup>. Varios fenotipos de la enfermedad han sido descritos dependiendo del genotipo (homo o heterocigoto) de metionina o valina en el codón 129. La forma más frecuente, en más del 70% de los casos, presenta el genotipo MM1 o MV1 (variante mioclónica de Heidenhein), normalmente en pacientes de avanzada edad y por lo general mortal en 3-4 meses. La presentación clínica y la positividad de la PrP orientaron al diagnóstico de la ECJ. Sin embargo la PCR positiva para herpesvirus en LCR obligó a descartar la encefalitis herpética que podría haber sido reversible. En cualquier caso, el polimorfismo del codón 129 y la biopsia cerebral confirmaron la ECJ, descartando cualquier alternativa diagnóstica. El caso que se presenta muestra la dificultad en el diagnóstico diferencial entre la ECJ y la encefalitis herpética, en el que la biopsia cerebral debe realizarse a menudo para confirmar el diagnóstico. Del mismo modo enfatiza el especial cuidado con el que debemos interpretar las pruebas complementarias como la PCR del virus herpes en el diagnóstico diferencial de las demencias agudas.

### Bibliografía

1. *Castellani RJ, Colucci M, Xie Z, Zou W, Li C, Parchi P, et al. Sensitivity of 14-3-3 protein test varies in subtypes of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. Neurology 2004; 63: 436–42.*
2. *Gambetti P, Kong Q, Zou W, Parchi P, Chen S. Sporadic and familial CJD: classification and characterisation. Br Med Bull 2003; 66: 213–39*
3. *Green A, Sanchez-Juan P, Ladogana A, Cuadrado-Corrales N, Sanchez-Valle R, Mitrova E, et al. CSF analysis in patients with sporadic CJD and other transmissible spongiform encephalopathies. Eur J Neurol 2007; 14: 121–4.*
4. *Jacobi C, Artl S, Reiber H, Westner I, Kretzschmar HA, Poser S, et al. Immunoglobulins and virus-specific antibodies in patients with Creutzfeldt-Jakob disease. Acta Neurol Scand 2005; 111: 185–90.*

5. Josephs KA, Ahlskog E, Parisi JE, Boeve BF, Crum BA, Giannini C, et al. Rapidly progressive neurodegenerative dementias. *Arch Neurol* 2009; 66: 201–7.
6. Kallenberg K, Schulz-Schaeffer W, Jastrow U, Poser S, Meissner B, Tschampa H, et al. Creutzfeldt-Jakob disease: comparative Analysis of MR Imaging Sequences. *Am J Neuroradiol* 2006; 27: 1459–62.
7. Meissner B, Kallenberg K, Sanchez-Juan P, Collie DA, Summers DM, Almonti S, et al. MRI lesion profiles in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurology* 2009; 72: 1994–2001.
8. Parchi P, Castellani R, Capellari S, Ghetti B, Young K, Chen SG, et al. Molecular basis of phenotypic variability in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Ann Neurol* 1996; 39: 767–78.
9. Parchi P, Giese A, Capellari S, Brown P, Schulz-Schaeffer W, Windl O, et al. Classification of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease based on molecular and phenotypic analysis of 300 subjects. *Ann Neurol* 1999; 46: 224–33.
10. Poser S, Mollenhauer B, Krauss A, Zerr I, Steinhoff BJ, Schröter A, et al. How to improve the clinical diagnosis of Creutzfeldt-Jakob disease. *Brain* 1999; 122: 2345–51.
11. Sanchez-Juan P, Green A, Ladogana A, Cuadrado-Corrales N, Sanchez-Valle R, Mitrova E, et al. CSF tests in the differential diagnosis of Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurology* 2006; 67: 637–43.
12. Zerr I, Pocchiari M, Collins S, Brandel JP, de Pedro Cuesta J, Knight RSG, et al. Analysis of EEG and CSF 14-3-3 proteins as aids to the diagnosis of Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurology* 2000a; 55: 811–5.

**CC-59 MUJER DE 71 AÑOS CON DOLOR TORÁCICO, TAQUICARDIA VENTRICULAR Y MIOCARDIOPATÍA DILATADA**

M. Ruiz-Ruigómez, R. Fernández Ríos  
*Hospital Universitario San Cecilio. Granada*

***Datos clínicos***

Mujer de 71 años que acude al servicio de urgencias en agosto de 2013 presentando dolor torácico de características opresivas, irradiado a brazo izquierdo, de más de dos horas de evolución y sensación de malestar que mejora con la administración de nitroglicerina sublingual. En ECG se observa BCRHH y elevación del segmento ST de hasta 8mm en las derivaciones precordiales derechas (V2-V3). En la analítica destacan: troponina Ultrasensible inicial de 35ng/ml y de 54ng/ml en una segunda determinación. Ante la sospecha de un infarto agudo de miocardio se traslada a la paciente a la Unidad de Cuidados Intensivos. Como antecedentes personales destacan: hipertensión arterial en tratamiento con furosemida, enalapril y amlodipino y Diabetes Mellitus tipo 2 controlada con dieta y ejercicio. Intervenido en 2011 de prótesis de rodilla secundaria a síndrome artrósico; durante la intervención presentó episodio de taquicardia ventricular que se relacionó con fármacos anestésicos. El 2005 la paciente fue evaluada en la consulta de Medicina Interna para estudio de lesiones tipo eritema nudoso, diagnosticándose de sarcoidosis pulmonar tras hallazgos anatomopatológicos compatibles en biopsia de tejido bronquial. Desde entonces en tratamiento con prednisona de 5mg.

***Pruebas complementarias y evolución en cuidados intensivos***

Durante su estancia en UCI se realizó una coronariografía, que descartó lesiones a nivel de arterias coronarias. La paciente permaneció asintomática y estable hemodinámicamente en todo momento, sin embargo se registraron rachas de taquicardia ventricular monomórfica sostenidas (TVMS) asintomáticas. La paciente fue trasladada al servicio de Cardiología para continuar con el estudio de los episodios de taquicardia ventricular.

***Evolución en sala de cardiología***

Se realizó una ecocardiografía en la que se observó una dilatación moderada de las cavidades izquierdas, una reducción de la fracción de eyección (40%) y una hipoquinesia global. Durante su estancia en este servicio, la paciente continuó presentando episodios de TVMS asintomáticos. Ante los hallazgos de las pruebas complementarias y el antecedente previo de sarcoidosis pulmonar el equipo de cardiología consultó con la Unidad de Enfermedades Sistémicas que solicitó las siguientes pruebas complementarias:

- Analítica con: ECA 17 UL (20-70). Calcio 10.1mg/dl (8.6-10.2). Calcio en orina 7.04mg (7-24). Ratio CD4/CD8 3
- Serología de VHB, VHC y VIH: negativos. Igra: positivo
- Espirometría: patrón obstructivo periférico. DCLO ligeramente disminuida
- Radiografía de tórax en la que no se apreciaban adenopatías hiliares ni alteraciones en el parénquima

### **Diagnóstico diferencial**

El diagnóstico diferencial se centró en la presencia de miocardiopatía dilatada con taquicardia ventricular. Las principales etiologías de miocardiopatía dilatada descritas a continuación, fueron descartándose tras los hallazgos de la anamnesis, exploración y pruebas diagnósticas realizadas.

- Enfermedades infecciosas (Cosackie, bacteriana, micobacterias, fúngica, Ricketsia, enfermedad de Lyme, parásitos)
- Enfermedades de depósito (hemocromatosis, amiloidosis)
- Enfermedades sistémicas (LES, esclerodermia, arteritis de células gigantes)
- Fármacos (quimioterápicos, antiretrovirales, fenotiazinas, cloroquina, clozapina) y tóxicos (etanol, cocaína, anfetaminas, cobalto, plomo, mercurio, CO, berilio)
- Déficit nutricionales (tiamina, selenio, carnitina) y alteraciones endocrinas (tiroideas, de hormona del crecimiento, feocromocitoma, Cushing)
- Alteraciones hidroelectrolíticas (hipocalcemia, hipofosfatemia, uremia)
- Alteraciones neuromusculares (Duchenne, distrofia miotónica, ataxia de Fiedreich)
- Otras: miocardiopatía familiar. SAOS
- Tras esto, la sospecha diagnóstica en ese momento se centraba en sarcoidosis cardiaca.
- Siguiendo las guías japonesas (tabla I), la paciente, diagnosticada de sarcoidosis pulmonar por biopsia transbronquial, presentaba además suficientes criterios de afectación cardiaca por la misma enfermedad: dilatación de cavidades izquierdas, alteraciones en ECG y disminución de FE.
- Se consideró necesaria la realización de una RMN cardiaca y una gammagrafía con galio para apoyar el diagnóstico de sarcoidosis.
- RMN cardiaca: dilatación del ventrículo izquierdo. Corazón hipoquinético. Hiperintensidad focal en ápex. Datos que sugerían lesión isquémica o un foco de miocarditis.
- Gammagrafía con galio: Áreas focales de captación de galio en miocardio. Estudio de perfusión miocárdica en reposo: defectos de captación en cara anteroseptal e inferior.

Tras estimulación con adenosina: “repercusión paradójica”. Hallazgos altamente compatibles con una sarcoidosis cardiaca

- PET: intensa captación difusa miocárdica, principalmente en ventrículo izquierdo. Captación moderada en parótidas. Compatible con afectación miocárdica difusa y parotídea por sarcoidosis.

### **Diagnóstico definitivo**

Sarcoidosis cardiaca con complicaciones asociadas: Miocardiopatía dilatada y taquicardia ventricular. Tuberculosis latente

### **Evolución**

Se aumentó la dosis de prednisona hasta 20mg, se añadió azatioprina 100mg diarios y se decidió la implantación de DAI por la persistencia de TVM. En sucesivas revisiones se repitió el PET en el que se observó una clara disminución de la captación miocárdica y desaparición de la captación en las glándulas parótidas.

### **Comentarios**

El interés de este caso radica principalmente en la evolución de la enfermedad. En un primer momento el diagnóstico de sarcoidosis cardiaca nos parecía poco probable dado el tiempo transcurrido desde el diagnóstico, la ausencia de clínica o complicaciones relacionadas con la enfermedad, así como el hecho de que la paciente había estado recibiendo tratamiento esteroideo. La bibliografía al respecto es limitada: la afectación cardiaca aparece en el 5% de sarcoidosis con afectación sistémica y hasta en el 70% de las autopsias de pacientes sin clínica cardiaca. La gravedad de la afectación pulmonar en los casos de afectación de ambos órganos no predice la gravedad de la afectación cardiaca. El pronóstico de la afectación cardiaca es nefasto por lo que es importante conocer la enfermedad para no demorar el diagnóstico ni el tratamiento. El signo más frecuente es el bloqueo auriculoventricular (BAV) de aparición temprana, aunque su presentación puede ser variada, como consecuencia de granulomas sarcoideos en miocardio que actúan como focos anómalos de automatismo, muerte súbita como resultado de arritmias malignas (TV o BAV) sintomáticas o asintomáticas y por lo general en pacientes no diagnosticados de sarcoidosis cardiaca hasta el momento. En nuestro caso la paciente debutó como Infarto simulado, debido a la infiltración granulomatosa de las arterias coronarias lo que produce una vasculitis y explica la clínica de angina y las alteraciones electrocardiográficas, simulando un infarto agudo de miocardio. Existen casos descritos en la literatura en los que las manifestaciones cardiacas son el debut de una sarcoidosis sistémica. Sin embargo, la afectación cardiaca tras años del diagnóstico de una sarcoidosis pulmonar y en el contexto de tratamiento corticoideo no había sido

descrita hasta ahora. En cuanto a las dudas que pueda plantear el hallazgo de un Igra positivo se debe considerar que la afectación cardiaca por TBC miliar es < 10%, suele ser asintomática y predomina la afectación pericárdica, que muy raramente suele ser por tuberculomas. Esta enfermedad se asocia a un mal pronóstico y la mayoría de las veces cursa de manera asintomática, no existiendo siempre afectación pulmonar, por lo que es importante conocerla para poder llegar a un diagnóstico adecuado e iniciar tratamiento de forma precoz.

## **Bibliografía**

1. *Prognostic determinants of long-term survival in Japanese patients with cardiac sarcoidosis treated with prednisone.* Yazaki Y, Isobe M, Hiroe M, Morimoto S, Hiramitsu S, Nakano T, Izumi T, Sekiguchi M, Central Japan Heart Study Group. *Am J Cardiol.* 2001;88(9):1006
2. *Cardiac involvement in sarcoidosis.* Schulte W, Kirsten D, Drent M, Costabel U. *Eur Respir Mon.* 2005;32:130
3. *Cardiac involvement in patients with sarcoidosis: diagnostic and prognostic value of outpatient testing.* Mehta D, Lubitz SA, Frankel Z, Wisnivesky JP, Einstein AJ, Goldman M, Machac J, Teirstein A *Chest.* 2008 Jun;133(6):1426
4. *Cardiac involvement in sarcoidosis.* Schulte W, Kirsten D, Drent M, Costabel U. *Eur Respir Mon.* 2005;32:130
5. *Detection of myocardial damage in patients with sarcoidosis.* Patel MR, Cawley PJ, Heitner JF, Klem I, Parker MA, Jaroudi WA, Meine TJ, White JB, Elliott MD, Kim HW, Judd RM, Kim RJ *Circulation.* 2009;120(20):1969
6. *Fleming H. Cardiac Sarcoidosis. In: Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders, James DG. (Ed), Dekker, New York 1994*
7. *Imágenes adjuntas al texto.*

**Tabla**

**Tabla 1: Guía para el diagnóstico de sarcoidosis cardiaca  
por la Sociedad Japonesa de Sarcoidosis**

**1. Criterios histológico**

Biopsia cardiaca con granulomas epitelioides no caseificantes con diagnóstico clínico o histológico de sarcoidosis extracardiaca

**2. Criterios clínicos**

En ausencia de una biopsia endomiocárdica o en ausencia de granulomas típicos en la biopsia cardiaca cuando se ha demostrado una sarcoidosis extracardiaca y existe una combinación de criterios mayores y menores como:

- Más de 2 de los 4 criterios mayores o
- 1 de los 4 criterios mayores y 2 o más de los menores

**CRITERIOS MAYORES**

- (a) Bloqueo AV avanzado
- (b) Adelgazamiento basal del septum ventricular
- (c) Captación de gadolinio en la gammagrafía cardiaca
- (d) FEVI < 50%

**CRITERIOS MENORES**

- (a) ECG con taquicardia ventricular, frecuentes latidos prematuros ventriculares, BRDHI con ondas Q patológicas, desviación anormal del eje
- (b) Ecocardiograma con anomalías del movimiento de la pared, aneurismas ventriculares o engrosamiento de la pared
- (c) Defectos de perfusión en la gammagrafía cardiaca
- (d) Retardo en la captación de gadolinio en la RMV
- (e) Fibrosis intersticial o infiltración monocitaria en la biopsia endomiocárdica

## CC-82 MASA PULMONAR A ESTUDIO

G. Lara Martínez

*Hospital General Universitario Rafael Méndez, Lorca (Murcia)*

### **Introducción**

El hallazgo, en una radiografía de tórax, de una masa o consolidación pulmonar supone un problema clínico que requiere un apropiado diagnóstico diferencial cuya principal etiología a descartar es una neoplasia pulmonar, sobretodo en pacientes fumadores o con alto riesgo de malignidad. Sin embargo en este estudio otras etiologías deben sopesadas, tal es el caso de patología infecciosa, vascular o autoinmune.

### **Caso clínico**

Varón de 50 años que consulta en la puerta de Urgencias por presentar, desde hacía un mes, expectoración hemoptoica que en los últimos 15 días se acompañó de dolor en costado izquierdo de características pleuríticas, sin fiebre, sin sensación distérmica, sin síndrome constitucional u otra sintomatología acompañante. Entre sus antecedentes personales destacaba: Trabajador en el campo, exfumador de 60 paquetes/ año desde hacía un año y medio, con pareja estable desde hacía 6-7 años. Un año antes fue diagnosticado de neumonía basal derecha que resolvió con tratamiento antibiótico a nivel ambulatorio. Su exploración física evidenció un buen estado general, encontrándose consciente y orientado, eupneico en reposo. Presentaba adenopatías supraclaviculares izquierdas de un diámetro aproximado de 1 cm, indoloras, no adheridas. A la auscultación pulmonar presentaba tonos rítmicos sin soplos, con disminución generalizada del murmullo vesicular a nivel pulmonar. Abdomen blando, depresible, sin masas o visceromegalias palpables; y extremidades inferiores sin edemas. Durante su estancia en Urgencias se llevan a cabo analítica urgente en la que destacaba PCR: 107.4 mg/L y un Dímero D 3.52. Se obtuvo muestra de Ag. Legionella/Neumococo en orina que fue negativa; así como cultivo de esputo. Se solicitó a su vez, radiografía de tórax PA con el siguiente resultado:



*Adenopatías menores de 1 cm maxilares, paratraqueales, hiliares y mayores de 1 cm en ventana aortopulmonar, retrocava y paracardiaca izquierda. Enfisema pulmonar extenso, con infiltrado en vidrio deslustrado bilateral, algo más acentuado en hemitórax izquierdo.*

*Consolidación pulmonar con morfología triangular en llingula, atelectasia y derrame pleural basal. Adenopatías no significativas mesentéricas, retroperitoneales e inguinales.*



Tras esto se obtuvieron los resultados de las serologías: Mantoux, VHA VHB, VHC, Citomegalovirus y toxoplasma resultaron negativos; sin embargo se obtuvo positivo para VIH. En las muestra de toracocentesis y broncoscopia enviadas para analizar, Anatomía Patología no observó células sugestivas de Neoplasia; no obstante se aisló, por parte de Microbiología, en ambas muestra *Rhodococcus equi*, con abundantes colonias, presente a su vez en muestra de esputo. Tras los hallazgos se solicita analítica para determinar estadio de VIH con los siguientes resultados: Carga viral VIH:95573 cop/ml. Linfocits T Coop. CD3+CD4+ absoluto: 225 Cél/mcrL. Cociente CD4/CD8: 0.17 HLA-B\*27.\*35. Estudio de resistencias de VIH a fármacos retrovirales: Sin resistencias fenotípicas. Finalmente el paciente fue diagnosticado de: - Neumonía complicada con derrame pleural izquierdo por *Rhodococcus equi*. -Infección VIH estadio B2. Se inicia cobertura antibiótica con vancomicina, rifampicina y azitromicina intravenosa, iniciándose a su vez tratamiento antirretroviral con Atripla. Dada la escasa respuesta clínica y a la persistencia del infiltrado radiológico y la elevación de reactantes de fase aguda se suspende vancomicina y se inicia tratamiento con imipenem manteniendo la pauta antibiótica intravenosa durante dos semanas, presentando una evolución clínica favorable. Al alta el paciente mantiene tratamiento con Rifampicina y Azitromicina durante 6 meses, con resolución de la sintomatología y mejoría a nivel radiológico.

*Tras 2 meses de tratamiento antibiótico.*



### **Discusión**

El *Rhodococcus equi* es un bacilo aerobio Gram + que se considera patógeno oportunista en pacientes inmunocomprometidos, siendo su reservorio el potro. La patogenia de este organismo se basa en la colonización de los macrófagos, interfiriendo en la fusión fagosoma-lisosoma dando lugar a una granulación lisosomal no específica que provoca la destrucción del macrófago y del tejido circundante. Dada la interacción de la bacteria con el sistema inmunitario, la infección por *Rhodococcus equi* puede dar lugar a una malacoplaquia pulmonar, que clínicamente se manifestará como una neumonía de evolución tórpida, con posibilidad de diseminación hematógena, provocando abscesos cerebrales, cutáneos u osteomielitis. Sus características radiológicas pueden sugerir neoplasia bronquial como primer diagnóstico. El tratamiento de la infección por esta bacteria no está firmemente establecido, si bien se recomienda el uso de antibióticos intracelulares como vancomicina, imipenem, rifampicina/ levofloxacino intravenosos durante al menos 2 semanas, utilizando una combinación de 2-3 fármacos, continuando con la vía oral al menos durante 6 meses hasta negativización de los cultivos, la mejoría clínica y la radiológica. En el caso de no respuesta al tratamiento antibiótico puede plantearse la escisión quirúrgica.

## CC-83 DOLOR ABDOMINAL Y EOSINOFILIA

G. Lara Martínez

*Hospital General Universitario Rafael Méndez, Lorca (Murcia)*

### **Introducción**

La eosinofilia periférica puede ser causada por numerosos procesos alérgicos, infecciosos, autoinmunes o neoplásicos, por ello es preciso un enfoque diagnóstico inicial para reconocer aquellas patologías que requieren un tratamiento específico.

### **Caso clínico**

Mujer de 42 años que consulta en por tercera vez en Urgencias por presentar fiebre de hasta 38-5°C fluctuante, sin claro predominio matutino o vespertino, desde hacía 17 días, precedida de dolor abdominal de un mes de evolución de localización en mesogastrio y epigastrio con aumento del hábito intestinal desde hacía varios meses, presentando deposiciones diarreicas con mucosidad, así como artralgias. 10 días antes había iniciado tratamiento con Levofloxacino sin presentar mejoría. Entre sus antecedentes destacaba exfumadora de 19 paquetes/año desde hacía 8 años, historia de sinusitis, rinitis-asma extrínseca por sensibilización de pólenes. En enero de 2013 requiere ingreso a cargo de Medicina Interna por neumonía de lóbulo inferior izquierdo adquirida en la comunidad con mínimo derrame pleural asociado, con eosinofilia periférica que se mantiene hasta el momento de esta consulta. A la exploración física destacaba dolor a la palpación profunda de mesogastriom sin signos de irritación peritoneal, resto de exploración anodina. Durante su estancia en Urgencias se solicita analítica urgente en la que destacaba una PCR 111.2 mg/l; eosinofilia de 1.200 (18.5%) , por lo que ingresa en planta de Medicina Interna como fiebre a estudio y eosinofilia. A su llegada a planta la paciente continúa con picos febriles, dolor abdominal y diarrea comenzando con descompensación asmática. Se solicitó analítica completa de planta, en la que se obtuvo eosinofilia franca de 6200 (50.4%), PCR elevada de 108.7 mg/l, factor reumatoide de 591.8 UI/mL, marcadores tumorales (alfa-fetoproteína, CA 125, CA 15.3; CA19.9; CEA) con CA 125 elevado 193.7 U/ml; Autoinmunidad con ANAs, ENAs, ANCA y Ac. Antifosfolipídicos que resultaron normales, así como serología de Salmonella, Brucella, Coxiella burnetii; Mycoplasma pneumoniae; Rickettsia conorii todas ellas negativas. Ante los antecedentes personales de la paciente, la clínica y los hallazgos analíticos se plantearon los siguientes diagnósticos diferenciales: Infección por parásitos; Enfermedad hematológica como síndrome eosinófilo, linfoma (Hodking, no Hodking), leucemia o mastocitosis; Enfermedad gastrointestinal como gastroenteritis eosinofílica y

Enfermedad de Churg-Strauss. Para continuar el estudio se solicita determinación de IgE que fue de 325, Frotis de sangre periférica que objetivó eosinofilia absoluta, sin observar células atípicas; Se realiza estudio de heces que descartó la presencia de Parásitos. De manera simultánea se solicitan TAC de senos-tórax-abdomen que halló sinupatía, pequeño derrame pericárdico, derrame pleural izquierdo con atelectasia de lóbulo inferior y colitis con moderada cantidad de líquido libre abdominal. Y para completar estudio se realizaron pruebas invasivas como Paracentesis, Gastro-colonosocpia, y nasofibroscopia, de las que se obtuvieron muestras tanto para microbiología, como para Anatomía Patológica. Mientras se llevaba a cabo el estudio la paciente comenzó tratamiento con Corticoterapia y cobertura antibiótica con Ceftriaxona con mejoría de la clínica digestiva y del derrame pleural. Se obtuvieron los resultados de microbiología que descartó la presencia de patógeno en la muestras recibidas; sin embargo, Anatomía Patológica confirma la presencia de eosinófilos en todas las muestra recibidas. Con los resultados, de los diagnósticos diferenciales que se plantearon se descarta presencia de parasitosis, enfermedad hematológica. Se confirma la presencia de una gastroenteritis eosinófila que sumado a los antecedentes personales de la paciente hacían más fuerte el diagnóstico de Enfermedad de Churg Strauss, del cual según los criterios de la ACR:

- Asma.
- Eosinofilia mayor del 10% en el recuento diferencial de células blancas de la sangre.
- Desarrollo de mono- polineuropatía o mononeuropatía múltiple (distribución guante/ calcetín) atribuible a vasculitis sistémica.
- Infiltrados pulmonares migratorios o transitorios en Rx (sin incluir infiltrados fijos) atribuibles a vasculitis sistémica.
- Anormalidad de senos paranasales: Historia de dolor paranasal agudo o crónico o hipersensibilidad al tacto u opacificación radiológica de senos paranasales.
- Eosinofilia extravascular. Biopsia incluyendo arterias, arteriolas o vénulas que muestran acumulación de eosinófilos en áreas extravasculares.
- De los que la paciente cumplía 5 de los 6 criterios, por lo que tras la mejoría clínica la paciente es dada de alta con el siguiente diagnóstico:
- Enfermedad de Churg-Strauss en fase eosinófila.
- Continuando con tratamiento con Dacortín 30mg diario con disminución paulatina hasta llegar a 20 mg con el que se mantendría.
- La paciente continúa con revisiones comenzando tratamiento recientemente con inmurel por exacerbaciones asmáticas y dolor abdominal.

## *Discusión*

La enfermedad de Churg-Strauss es clasificada como vasculitis sistémica de vasos de pequeño y mediano calibre, aunque la vasculitis normalmente no aparece en la fase inicial de la enfermedad. Afecta principalmente a nivel pulmonar seguido de la piel, no obstante puede envolver a cualquier órgano o sistema, tal es el caso del sistema cardiovascular, el gastrointestinal, a nivel renal o del sistema nervioso central. Es una entidad rara con una prevalencia 1-3 por 1.000.000 habitantes, siendo más frecuente en mujeres. Aparece con mayor frecuencia en la 4ª década de la vida. La enfermedad se desarrolla por fases:

1. Fase prodromal (2ª o 3ª década de vida): Enfermedad atópica, rinitis alérgica y asma.
2. Fase eosinofílica: Eosinofilia periférica con infiltrados eosinófilos en múltiples órganos especialmente a nivel pulmonar y gastrointestinal. En al menos un 40% de los pacientes presentan opacidades en placa de tórax, asma y eosinofilia periférica como antesala del desarrollo de una poliangitis.
3. Fase vasculítica (3ª o 4ª década de vida): En esta fase ocurre la afectación de los vasos de pequeño y mediano calibre principalmente y a menudo se asocia con granulomatosis vascular y extravascular provocando signos y síntomas de síndrome constitucional.

Los criterios diagnósticos han sido expuesto anteriormente. En cuanto al tratamiento de esta enfermedad se basa en el corticoterapia con glucocorticoides e inmunosupresores que pueden o no asociarse a tratamiento con corticoides, como ciclofosfamida, azatioprina, metotrexate o leflunomida, comenzando dicha terapia cuando la enfermedad es severa y existe afectación multiorgánica. La peculiaridad de este caso clínico fue la eosinofilia absoluta a nivel de sangre periférica llegando a ser de hasta el 50.4% de la fórmula normal de serie blanca, que obligó a descartar en primer lugar proceso neoplásico.

**CC-85 ¿ES SÓLO UN CASO MÁS DE DIABETES MELLITUS TIPO 2?**

A. Hidalgo<sup>1</sup>, G. Mariscal<sup>1</sup>, P. Rodríguez<sup>2</sup>, J. González<sup>3</sup>, M. Laínez<sup>2</sup>,  
I. González<sup>2</sup>, F. J. Carrasco<sup>1</sup>

<sup>1</sup> *Servicio de Medicina Interna, 3 Servicio de Medicina Familiar y Comunitaria.  
Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva*

<sup>2</sup> *Servicio de Endocrinología y nutrición. Complejo Hospitalario de Huelva*

**Historia clínica. Anamnesis**

Se trata de una paciente de 74 años, hipertensa, y dislipémica con diagnóstico de Diabetes Mellitus (DM) tipo 2 de 40 años de evolución y afectación de órganos diana (retinopatía diabética proliferativa). Entre sus antecedentes personales destacan la presencia de vitíligo e hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo, además de anemia de trastornos crónicos diagnosticada hace más de 15 años. El tratamiento de la paciente en el momento de la primera consulta es Insulina glargina, insulina glulisina, estatina, vitamina B12 mensual y levotiroxina. Es independiente para las actividades básicas de la vida, aunque tiene ciertas limitaciones por la edad para caminar o realizar ejercicio. Comienza a verse en consultas externas de Endocrinología por mal control de su DM a pesar de diversos ajustes de tratamiento por su médico de atención primaria. Interrogando a la paciente nos informa que al inicio fue tratada con antidiabéticos orales pero a los 10 años de evolución de su enfermedad, debido al mal control glucémico, se agregó Insulina basal al tratamiento. Refiere astenia intensa desde hace un tiempo que no sabe precisar, pérdida de peso no cuantificada y anorexia además de cifras de glucemia bastante inestables.

**Exploración física**

En la exploración inicial llama la atención la delgadez de la paciente, con un peso de 50 kg y un IMC de 22 kg/m<sup>2</sup>. Presenta una llamativa palidez muco-cutánea. Destacan zonas de piel hipopigmentadas en tronco y extremidades superiores. A la palpación del cuello presenta una glándula tiroidea de tamaño normal y sin nódulos palpables. A la auscultación cardiorrespiratoria los tonos son rítmicos y conserva un buen murmullo vesicular.

**Pruebas complementarias**

Ante la sospecha de que dicha DM tuviese un componente autoinmune no diagnosticado previamente, solicitamos diversos estudios analíticos de autoinmunidad.

\*Bioquímica: HbA1c 9.6%. Función renal y hepática sin alteraciones

\*Hemograma: Hb 9,7 mg/dl VCM 72 fl Hcto 37,8% Vitamina B12 normal.

## \*Anticuerpos:

- Anti GAD (anticuerpo contra glutámico-acético decarboxilasa) y anticuerpos anti-células de los islotes (ICA) positivos.
- Anticuerpos antiperoxisada (anti-TPO) y anti-tiroglobulina (anti-TBG) positivos
- Anticuerpos Antifactor intrínseco positivo.
- Anticuerpos antitransglutaminasa negativos.

## **Juicio clínico final**

Diabetes mellitus tipo I. Síndrome pluriglandular autoinmune (hipotiroidismo autoinmune, anemia perniciosa, vitíligo)

## **Discusión**

Nuestra paciente es diagnosticada en un inicio de DM2 y es tratada durante más de 40 años como tal, con varios antidiabéticos orales. Muchos estudios avalan que existe entre un 7,5-10 % de la población diagnosticada erróneamente de DM2 presentando en la realidad un tipo de diabetes llamada DM tipo LADA (Latent Autoimmune in Adult). Presenta muchas similitudes con la DM1 pero de presentación en la edad adulta (30-50 años). Responden mal al tratamiento con antidiabéticos orales, y aunque no requieren tratamiento con insulina en el momento del diagnóstico, sí con la progresión de la enfermedad (destrucción lenta de las células beta). La presencia de anticuerpos dirigidos contra las células beta del páncreas (ICA, GAD65) nos ayuda en su diagnóstico. En la literatura existen numerosos estudios que avalan la hipótesis de que existen haplotipos protectores asociados a un inicio tardío de la enfermedad. En el caso de nuestra enferma como concluimos previamente la diabetes está dentro de un conjunto de patologías que componen el llamado Síndrome Pluriglandular Autoinmune. Se conoce como síndromes poliglandulares autoinmunes (SPA) aquellos en los que coexisten al menos dos insuficiencias de glándulas endocrinas como consecuencia de un mecanismo autoinmune basado en la acción de los autoanticuerpos o los linfocitos T activados frente a distintos antígenos de los órganos diana o de las glándulas endocrinas, o en el bloqueo de la función hormonal. Ante la manifestación clínica de una enfermedad endocrina autoinmune, debe sospecharse, o, al menos, descartarse, que se trate de un SPA. Éste puede descubrirse hasta en un 50% de los pacientes afectados por la enfermedad de Addison. Normalmente, en los pacientes jóvenes, el diagnóstico de diabetes mellitus precede al de la enfermedad de Addison, aunque la tiroidopatía autoinmune puede precederla o sucederla. Los marcadores más tempranos del SPA son los autoanticuerpos frente al tejido glandular (anticuerpos antiislote pancreático, antimicrosoma, antisuprarrenales), al producto de secreción o las proteínas transportadoras del mismo (insulina, tiroglobulina).

## Tabla

PRINCIPALES ANTICUERPOS DETECTADOS EN LOS PACIENTES CON SPA (2)

<i>Enfermedad autoinmune/órgano afecto</i>	<i>Anticuerpos</i>
Insuficiencia suprarrenal primaria	AA, 21-OH, 17-OH, SCC
Tiroiditis de Hashimoto	TPO, Tg
Enfermedad de Graves	Receptor de TSH, TPO
Hipoparatiroidismo	Receptor del calcio
Hipogonadismo	SCA, P450 <sub>ccc</sub> /17-OH
Diabetes mellitus tipo 1	Células de los islotes pancreáticos, GAD, IA2, insulina, Glut2
Hepatitis autoinmune	Enzimas citocromo: P450D6, P4501A2. Ab antimitocondria, Ab anti-músculo liso, Ab antinucleares
Gastritis autoinmune	ATP-asa de los canales de K/H de las células parietales gástricas
Enfermedad celiaca	Transglutamidasa, gliadina
Anemia perniciosa	IFA
Vitiligo	Tirosinasa, autoanticuerpos antimelanocitos
Alopecia areata	Tirosin-hidroxilasa

AA: autoanticuerpos adrenales; SCA: autoAb de células esteroideas; PCA: autoAb relacionados con las células parietales; IFA: autoAb relacionados con el factor intrínseco.

Inicialmente, se clasificó los SPA en dos grupos, los tipos 1 y 2. Con el tiempo, se ha ido definiendo otros síndromes con un origen autoinmune demostrado, que no cumplían totalmente las condiciones establecidas en la clasificación previa.

- SPA tipo 1: debe cumplir, al menos, dos de estas condiciones: Candidiasis crónica, hipoparatiroidismo crónico, insuficiencia suprarrenal autoinmune.
- SPA tipo 2: insuficiencia suprarrenal (requisito indispensable), enfermedad tiroidea autoinmune (tiroiditis de Hashimoto o enfermedad de Graves) y/o diabetes mellitus tipo 1 -SPA tipo 3: enfermedad tiroidea autoinmune y otras enfermedades autoinmunes, exceptuando la insuficiencia suprarrenal autoinmune, el hipoparatiroidismo o la candidiasis crónica. Debe existir, al menos, una de las siguientes enfermedades autoinmunes: vitiligo, alopecia, anemia perniciosa o diabetes mellitus tipo 1. Es indistinguible del tipo 2, salvo por la insuficiencia suprarrenal, un criterio que, en opinión de algunos autores es arbitrario
- SPA tipo 4: 2 o más enfermedades autoinmunes específicas de órgano que no cumpla criterios de tipo 1, 2 ni 3.

El caso de nuestra paciente es SPA tipo 3. Inicialmente, este síndrome fue clasificado como la asociación entre una enfermedad tiroidea autoinmune y una o más enfermedad autoinmune. En función al tipo de enfermedad autoinmune asociada, se diferencian varios subtipos: diabetes mellitus tipo 1 en el SPA tipo 3 a; la gastritis atrófica, o anemia perniciosa en el tipo 3b y el vitiligo, alopecia o miastenia gravis en el tipo 3c.

Una historia clínica detalla es fundamental para el diagnóstico correcto del caso de nuestra paciente.

### **Bibliografía**

1. M.J. Molina Garrido, C. Guillén Ponce, M. Guirado Risueño, A. Mora<sup>1</sup>, A. Carrato
2. *Síndrome pluriglandular autoinmune. Revisión. Servicios de Oncología Médica y Medicina Interna. Hospital General Universitario. Elche. Alicante*
3. Blaslov K1, Bulum T, Knežević-Ćučić J, Duvnjak L. *Relationship between autoantibodies combination, metabolic syndrome components and diabetic complications in autoimmune diabetes in adults. Endocrine. 2014 Jun 27. [Epub ahead of print]*
4. Van Deutekom AW, Heine RJ, Simsek S. *Diabet Med. 2008 Feb;25(2):117-25. Epub 2007 Nov 19. The islet autoantibody titres: their clinical relevance in latent autoimmune diabetes in adults (LADA) and the classification of diabetes mellitus*
5. Zhou ZG1, Li X. *Zhongguo Yi Xue Ke Xue Yuan Xue Bao. Latent autoimmune diabetes in adults: an update. 2003 Oct;25(5):630-4.*
6. Szelachowska M. *LADA-latent autoimmune diabetes in adults. Endokrynol Pol. 2007 May-Jun;58(3):246-51.*
7. Stenström G1, Gottsäter A, Bakhtadze E, Berger B, Sundkvist G. *Latent autoimmune diabetes in adults: definition, prevalence, beta-cell function, and treatment.. Diabetes 2005 Dec;54 Suppl 2:S68-72.*

**CC-87 ¿OTRO CASO MÁS DE TROMBOEMBOLISMO PULMONAR?**

A. Hidalgo Jiménez, G. Mariscal Vázquez, C. Leyva Prado, M. Machado Vilchez, C. Espejo Fernández, F. Muñoz Beamud  
*Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva*

***Historia clínica. Anamnesis***

Mujer de 66 años que acude a consulta aquejada de disnea intensa y dolor costal durante la inspiración profunda. Entre sus antecedentes personales destaca hipertensión arterial sistémica como único factor de riesgo cardiovascular conocido, hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo y artrosis generalizada con afectación principal de columna lumbar y cadera izquierda. Recibe tratamiento con Captopril, Levotiroxina, Omeprazol y Lorazepam. En el interrogatorio en planta de medicina interna refería desde hacía un mes disnea progresiva y astenia con ocasionales episodios pre-síncopales. En los días previos a la consulta añadía dolor punzante en hemitórax izquierdo a nivel subaxilar que se irradiaba en sentido anterior haciéndose centrotorácico y que característicamente aumentaba con la inspiración profunda. No tenía historia de consumo de anticonceptivos, así como tampoco antecedentes personales ni familiares de enfermedad tromboembólica venosa (ETE). No existían datos en la anamnesis que orientaran hacia enfermedad autoinmune sistémica. Inicialmente había comenzado a estudiarse en las consultas externas de cardiología donde se realizó ecocardiograma y gammagrafía pulmonar de perfusión/ventilación, cuyos resultados, sospecha de tromboembolismo pulmonar (TEP), fueron el motivo por el que había sido remitida para ingreso en nuestro servicio.

***Exploración física***

En planta de medicina interna, a la inspección presentaba buen estado general, estaba consciente y orientada así como eupneica en reposo. La tensión arterial estaba en 135/85 mm de Hg con una frecuencia cardiaca y respiratoria en valores normales, con SatO<sub>2</sub> 95% a aire ambiente. En la auscultación cardiaca los tonos eran rítmicos, con un soplo sistólico rudo en foco pulmonar, mientras que la auscultación pulmonar no sugería ruidos patológicos y refleja murmullo vesicular conservado. El abdomen era rigurosamente normal a la palpación y en los miembros inferiores no había signos de trombosis venosa profunda ni edemas.

***Pruebas complementarias***

Se extrajo hemograma que mostró hemoglobina de 14,5 gr/dL hematocrito 41,7% 5800 leucocitos con fórmula normal y 372.000 plaquetas. La bioquímica básica reflejó glucosa, función renal e iones normales, así como perfil hepático sin alteraciones.

El valor del dímero D era de 209.2 µg/L (normal < 190), con tiempo de protrombina y tiempo de tromboplastina parcial activada normales. En el estudio despistaje de enfermedades del tejido conectivo o ante la posibilidad de una neoplasia oculta se obtuvo un valor de enzima convertasa de angiotensina (ECA) de 76 U/L y valores de marcadores tumorales CEA, Ca 19.9, Ca 125, Ca 15.3 normales como datos más destacables. Los diversas determinaciones de Ac antifosfolípidos, déficits de factores (proteína C, proteína S, antitrombina III), mutaciones relacionadas con trombofilias (factores V de Leiden, protrombina) y los niveles de homocisteína fueron negativas o en rango normal, concluyendo en un estudio de hipercoagulabilidad sin anomalías detectables. La radiología simple de tórax mostraba una silueta cardiaca ligeramente aumentada de tamaño, disminución de la trama vascular izquierda y por el contrario aumentada en el hilio pulmonar derecho. En el ecocardiograma transtorácico, se había objetivado unas cavidades de tamaño normal (izquierdas y derechas) con las paredes del ventrículo izquierdo de espesor normal y la FEVI conservada, con un retardo en la relajación, datos acordes con una cardiopatía hipertensiva común, pero llamaba la atención la presencia de una insuficiencia pulmonar moderada y un gradiente VD-AD estimado de 52 mm Hg, compatible con hipertensión pulmonar moderada. En línea con este hallazgo y por la clínica de la paciente, disnea y dolor torácico pleurítico, se había solicitado una gammagrafía pulmonar de perfusión/ventilación, donde de forma llamativa se observó una disminución muy severa de la captación del radiotrazador siendo prácticamente nula en el pulmón izquierdo, mientras que para el pulmón derecho el estudio era normal. Desde el servicio de medicina nuclear se sugirió entonces la alta probabilidad de TEP. Finalmente, el angio-TAC de tórax confirmó la existencia de TEP central (obliteración total de la rama izquierda y parcial de la rama derecha y el tronco de la pulmonar) con múltiples infartos pulmonares en lóbulo superior izquierdo, así como datos de hipertensión pulmonar y cardiomegalia global. Con la eco-doppler se descartó por último la presencia de trombosis venosa.

### **Diagnóstico diferencial**

Ante los hallazgos arriba mencionados, se diagnostica de tromboembolismo pulmonar central y segmentario y se instaura tratamiento con heparina de bajo peso molecular en rango de anticoagulación, y dada la estabilidad hemodinámica de la paciente, la función y tamaño normales del ventrículo derecho y la cronología de la clínica de curso al menos subaguda se desestimó tratamiento con fibrinólisis. La paciente evoluciona entonces de forma desfavorable al alta pese a anticoagulación ya con acenocumarol para INR 2-3, con reaparición de la sintomatología de disnea progresiva que se hace de reposo con

episodios pre-síncopales con el mínimo esfuerzo y persistencia de hipertensión pulmonar severa en ecocardiografía. Tras varios ajustes de tratamiento médico, reingresa meses más tarde del primer episodio para continuar estudio y valorar si era candidata a endarterectomía. Se realizó nuevo ecocardiograma con presencia de ventrículo derecho severamente dilatado y con disfunción sistólica severa. La arteria pulmonar se apreciaba levemente dilatada y se observaba, a unos 2 centímetros de la válvula pulmonar, una masa de bordes irregulares, fija, con ecorrefringencia heterogénea, que se extendía hacia la bifurcación y ambas ramas pulmonares impidiendo el flujo a través de la rama pulmonar izquierda. La hipertensión pulmonar severa entonces se correspondía con gradiente VD-AD de 72 mm Hg. Además se practicó una nueva gammagrafía de perfusión/ventilación pulmonar con anulación de la perfusión del pulmón izquierdo con múltiples defectos en vértice de tercio medio y base del pulmón derecho. Es en este punto cuando la realización de un TAC de tórax-abdomen por estudio dirigido a descartar neoplasia oculta nos lleva a plantear otro diagnóstico alternativo al TEP, ya que se observa consolidación segmentaria de la base izquierda con derrame pleural siendo informada por el radiólogo como compatible con linfagitis carcinomatosa, y describiéndose una arteria pulmonar dilatada con defecto de replección intraluminal en el tronco de la arteria pulmonar y que continua con una masa extraluminal de partes blandas que se extiende hacia lado izquierdo y que engloba a la vena pulmonar superior y ocupa por completo las ramas arteriales del pulmón izquierdo, que aparecen distendidas y rellenas de materia tumoral o trombótica. En el pulmón izquierdo las estructuras del hilio están rodeadas de esa misma masa extraluminal. Finalmente, en abdomen se objetiva una lesión hipodensa en lóbulo hepático derecho, adenopatías retroperitoneales y una masa sólida de 4 x 2.5 cms entre la cola del páncreas y la pared posterior del estómago, morfológicamente compatible con tumoración sin poder distinguir de que estructura depende. Una técnica de intervencionismo coronario no permite llegar al diagnóstico, siendo las primeras posibilidades trombosis paraneoplásica por contigüidad con la lesión perivascular como podría un linfoma y otros tumores mediastínicos, metástasis de un primario por identificar o más raro un tumor vascular. Así, mediante cateterismo cardiaco derecho con arteriografía, se obtienen múltiples biopsias de la masa de partes blandas de la arteria pulmonar usando un biotomo. La biopsia es concluyente con tumoración miofibroblástica compatible con sarcoma de la íntima de arteria pulmonar.

### **Diagnóstico final**

Sarcoma de la íntima de arteria pulmonar con manifestaciones trombóticas locales e hipertensión pulmonar severa secundaria.

## **Evolución**

La rápida instauración de la sintomatología de la paciente, el rápido crecimiento tumoral y los hallazgos en TAC con crecimiento de la masa tumoral intravascular con clara extensión extravascular hicieron que se descartase la posibilidad de cirugía cardíaca. La paciente evolucionó hacia cierta estabilización clínica aunque con marcada limitación funcional por su disnea tras instaurar tratamiento con enoxaparina 60 mg subcutáneos cada 12 horas, epoprostenol en bomba infusomat hospitalaria 1vial en 300 cc de suero salino en rito de perfusión de 14ml horas que corresponde a 5ngrs kg min. y oxigenoterapia domiciliaria continua a 4 litros por minuto. La paciente pasó a cargo de oncología donde se dio ciclos de quimioterapia paliativa con adriamicina pese a la buena tolerancia la paciente fallece 4 meses más tarde.

## **Discusión**

El angiosarcoma de la arteria pulmonar es un tumor muy infrecuente y causa excepcional en el diagnóstico diferencial de un tromboembolismo de pulmón. La presentación clínica depende del grado de obstrucción de la arteria pulmonar y de la localización dentro del árbol arterial, pudiendo afectar al tronco pulmonar principal y extenderse hacia ambas arterias pulmonares principales. Los pacientes pueden desarrollar un fallo cardíaco severo de predominio derecho. Los signos y síntomas incluyen hemoptisis, disnea, dolor torácico, tos, sudoración nocturna, edema, cianosis y el síncope. El diagnóstico clínico es extremadamente difícil puesto que como en otras entidades infrecuentes en cualquier ámbito de patología médica requiere conocer previamente de su existencia para poder pensar en él y mantener un alto índice de sospecha clínica; tal es su dificultad diagnóstica que la gran mayoría de casos se diagnostican postmortem en las autopsias. El diagnóstico diferencial incluye: TEP, la mediastinitis fibrosante, la arteritis pulmonar, el sarcoma miogénico, el histiocitoma fibroso maligno y carcinosarcoma. Los angiosarcomas son tumores vasculares de naturaleza maligna que representan el 1-2% de todos los sarcomas y principalmente afectan al pulmón de forma metastásica siendo su origen primario extremadamente raro. Se ha descrito en la literatura que esta variedad de neoplasia afecta en mayor proporción a mujeres a partir de los 40 años de edad cuando se trata de localización pulmonar. El diagnóstico precoz no es habitual porque evidentemente no se sospecha en un principio como es el caso de nuestra paciente que fue clasificada como tromboembolismo pulmonar masivo y que, ante la mala evolución con tratamiento correctamente realizado y los hallazgos radiológicos disponibles, nos hizo investigar más profundamente hasta hallar el diagnóstico.

### **Comentario**

Lo excepcional del desenlace de lo que podría ser otro caso más corriente de tromboembolismo pulmonar justifica su divulgación científica no sólo por el interés clínico que de por sí sola genera sino porque las repercusiones clínicas y terapéuticas que conlleva esta entidad, que pueden conducir a una morbimortalidad muy elevada, hacen que sea necesario conocerla para poder sospecharla y entonces desarrollar el complejo trabajo de diagnosticarla.

### **Bibliografía**

1. *M. García Clemente, T. González Budiño, J. Escobar Stein, A.J. Seco García, C. Celorio Peinado, J. Rodríguez Rodríguez. Angiosarcoma pulmonar metastásico.*
2. *M. Said MD Thoralf M. Sundt III MD, Yolanda I. Garces MD, Dennis A. Wigle MD, PhD. 5-Year Survival After Multiple Repeat Metastasectomy for Pulmonary Artery Angiosarcoma. Sameh*
3. *J. Radiol Hugo yr:2011 vol 92 iss:1 pg 46. Primary pulmonary angiosarcoma: CT-pathology.*
4. *Brendan F. Judy Jarrod D. Predina Jay Mittal Charuhas Deshpande Sunil Singhal. Metastatic primary pulmonary Angiosarcoma*
5. *A case of aortic intimal sarcoma manifested with acutely occurring hypertension and aorvesse(0910-8327)Nishikawa.*
6. *Prevention and managemet of venous throembolism, a national clinical guideline*
7. *Guidelines of the diagnosis and management of acute pulmonary embolism. the task forcé for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism of the european society of cardiology.*
8. *Management of massive and submassive pulmonary embolism, iliofemoral deep vein thrombosis, and chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a scientific statement from the american heart association.*

## CC-88 RADIOTERAPIA ORBITARIA EN EL TRATAMIENTO DE LA OFTALMOPATÍA TIROIDEA

A. Hidalgo, C. Leyva, G. Mariscal, P. Rodríguez, F. J. Carrasco Sánchez  
*Complejo Hospitalario de Huelva*

### **Caso clínico**

Presentamos el caso de una mujer de 56 años, sin alergias medicamentosas, sin hábitos tóxicos ni factores de riesgo cardiovasculares conocidos. Entre sus antecedentes médicos de interés destaca Psoriasis sin tratamiento activo salvo brotes e hipertiroidismo diagnosticado hace 5 años en seguimiento por el servicio de Endocrinología. En tratamiento habitual con Antitiroideos y ocasionalmente betabloqueantes. En revisiones de Endocrinología desde hace 5 años la paciente alterna periodos asintomáticos y otros con clínica de disfunción tiroidea como insomnio, ansiedad o palpitaciones. En la ecografía de tiroides realizada no se detectan nódulos intratiroideos, sí se objetivan lóbulos con ecogenicidad tosca y heterogénea. Dado los numerosos brotes que presenta y la imposibilidad de retirar medicación antitiroidea se trata con Yodo Radiactivo. Tras 2 meses sin clínica, presenta de nuevo hiperfunción tiroidea, además de diplopía binocular, lagrimeo, molestias oculares y exoftalmos bilateral compatible con oftalmopatía tiroidea en el contexto de Enfermedad de Graves-Basedow. Como prueba de imagen gold estándar para visualizar la órbita se realizó una RNM orbitaria (Imagen 1 y 2) que muestra un engrosamiento de la musculatura extraocular, principalmente de rectos inferiores con afectación tendinosa significativa en relación con su oftalmopatía tiroidea. Con todos los datos se comunica a la paciente la intención de iniciar sin demora tratamiento definitivo para su enfermedad tiroidea y tratamiento sintomático de su oftalmopatía.

### **Evolución**

El caso es comentado rápidamente con el servicio de Oftalmología. Se inicia con premura tratamiento con corticoides a dosis altas, dada su capacidad antiinflamatoria e inmunosupresora, sin remisión de los síntomas oculares y con empeoramiento de la proptosis. Se realiza descompresión orbitaria y cirugía de los párpados. Posteriormente comienza tratamiento con Anticuerpos monoclonales (Tozilizumab), pero tras 6 sesiones presenta escasa mejoría. Desde el servicio de Oftalmología conjuntamente con Endocrino se oferta la posibilidad de inicio de Radioterapia para la oftalmopatía tiroidea (OT), realizándose un total de 10 sesiones con acelerador lineal de electrones y una dosis de 20gy. En nuestra paciente ciertamente tras varias líneas de tratamiento, la radioterapia es la única medida hasta el momento con la que ha mejorado tanto clínicamente como

radiológica, con una RNM de control realizada en la que la aprecia estabilidad de la enfermedad sin progresión por el momento. Por parte de endocrinología se encuentra en vías de espera para realización de tiroidectomía total como tratamiento definitivo del hipertiroidismo.

### **Discusión**

La oftalmopatía tiroidea, que constituye la principal manifestación extratiroidea de la enfermedad de Graves-Basedow, es una enfermedad de naturaleza autoinmunitaria. La prevalencia se ha cifrado entre un 20 y un 50%, según los estudios. En la mayoría de los casos suele ser leve, no precisándose más que medidas de apoyo, pero si la enfermedad es moderada o grave, la elección del tratamiento sigue siendo un tema controvertido. La estimación de la gravedad de la OT, si bien algo arbitraria, puede realizarse de forma práctica en función del grado de protrusión ocular, de las características de la diplopia y de la presencia o ausencia de neuropatía óptica. El desconocimiento de distintos aspectos de la etiopatogenia dificulta el desarrollo de tratamientos etiopatogénicos específicos. Los tratamientos inmunodepresores sólo consiguen resultados en dos tercios de los pacientes, bien nuestra paciente podría pertenecer a este tercio no respondedor. Hasta la fecha no se ha conseguido identificar ningún gen específicamente asociado a la OT. En cambio, sí existe una clara relación con factores ambientales, de los cuales el hábito de fumar es el más destacado. La OT es más frecuente entre los pacientes con enfermedad de Graves-Basedow que son o han sido fumadores que entre los que nunca lo han sido; el riesgo de desarrollar la OT es tanto mayor cuanto mayor es el número de cigarrillos que se fuma y existe una relación directa entre la cantidad de tabaco que se fuma y la intensidad de la afectación ocular. No es el caso de nuestra paciente que como hemos mencionado no es ni ha sido fumadora. Con todo ello, hoy por hoy el tratamiento de la oftalmopatía tiroidea sigue basándose en el uso de los glucocorticoides, la radioterapia orbitaria, la combinación de ambos y la cirugía de la órbita. La elección de una de estas modalidades de tratamiento dependerá en cada caso de la actividad y de la intensidad de la oftalmopatía. (Tabla 1). a) Se desaconseja el uso de la radioterapia en diabéticos y en menores de 35 años. b) Posibilidad de usar toxina botulínica en caso de diplopía mientras se espera la cirugía. Los glucocorticoides siguen constituyendo el pilar del tratamiento de la OT. La respuesta del exoftalmos a los corticoides suele ser pobre, pero en cambio sí se suele conseguir mejoría a nivel de tejidos blandos y de músculos extraoculares, así como en la agudeza visual en casos de neuropatía óptica. Los corticoides orales consiguen una mejoría significativa de la clínica ocular en alrededor de dos tercios de los casos y son capaces también de prevenir la aparición o el empeoramiento de la OT en pacientes

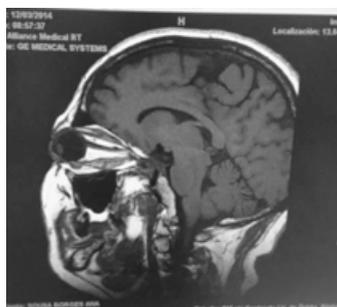
tratados con yodo radioactivo. El fundamento del uso de la radioterapia orbitaria es, además de su efecto antiinflamatorio, el hecho de que los linfocitos que infiltran la órbita y los fibroblastos orbitarios son muy sensibles a la radiación ionizante. Distintos estudios han mostrado que la radioterapia orbitaria consigue una tasa de respuesta cercana al 55 o 65%. La combinación de la radioterapia orbitaria con corticoides a dosis altas se ha mostrado más eficaz que cada uno de estos tratamientos por separado. Hay diversas opiniones respecto del uso de dicha técnica considerada en algunos estudios inefectiva. Lo cierto es que, a pesar de la controversia creada, la radioterapia orbitaria se sigue considerando una opción terapéutica válida y eficaz en la fase activa de la OT y se utiliza en la mayoría de los centros. Nuestra paciente continua en espera de nuevas técnicas para el control adecuado de sus síntomas aunque desde la terapia recibida por parte del Servicio de Oncología radioterapia de nuestro hospital la oftalmopatía se mantiene estable y sin progresión.

## Tabla

*Tabla 1. Elección del tratamiento de la oftalmopatía tiroidea en función de la intensidad y de la actividad*

Intensidad	Actividad	Tratamiento
Leve	Activa/Inactiva	Medidas preventivas + medidas de apoyo
Moderada	Activa	Glucocorticoides IV u orales y/o radioterapia orbitaria <sup>a</sup>
Moderada	Inactiva	Cirugía rehabilitadora
Grave	Activa	Glucocorticoides + glucocorticoides orales, si mejoría Glucocorticoides i.v + cirugía descompresiva, si no mejoría o descompresión quirúrgica <sup>b</sup>
Grave	Inactiva	Cirugía (descompresiva, de los músculos, de los párpados)

## Imágenes



### **Bibliografía**

1. B. Leray a, P. Imbert b, D. Thouvenin c, F. Boutault d, P Caron e *Diagnosis and treatment of dysthyroid orbitopathy: A multidisciplinary disease*
2. Hiromatsu Y1, Eguchi H, Tani J. *Management of Graves' ophthalmopathy by using orbital magnetic resonance imaging. Nihon Rinsho. 2012 Nov;70(11):1932-7.*
3. *Recent developments in Graves' ophthalmopathy imaging. J Endocrinol Invest. 2004 Mar;27(3):254-8.*
4. Sánchez-Covisa, Miguel Aguirre. *Tratamiento de la oftalmopatía tiroidea. Sección de Endocrinología y Nutrición. Hospital General de Ciudad Real. Ciudad Real. España.*
5. Bartalena L1, Fatourechi V. *Extrathyroidal manifestations of Graves' disease: a 2014 update. J Endocrinol Invest. 2014 Jun 10. [Epub ahead of print].*
6. Bhatti MT 1, Dutton JJ. *Thyroid eye disease: therapy in the active phase J Neuroophthalmol. 2014 Jun;34(2):186-97.*

## CC-89 PACIENTE DE 46 AÑOS CON DOLOR Y CLAUDICACIÓN INTERMITENTE EN MII

M. T. Cruces Moreno, L. García Pereña, I. F. Aomar Millán  
*Hospital Universitario San Cecilio. Granada*

### *Caso clínico*

Paciente de 46 años de edad, con antecedentes personales de Infección VIH en estadio A2 desde hace 14 años de transmisión sexual en seguimiento por Unidad de Infecciosas con último control viroinmunológico con carga viral indetectable y 1112 CD4, apendicectomía con 18 años y tabaquismo activo de unos 20 cigarrillos al día desde hace unos 30 años. Acude a consulta por presentar cuadro de inicio subagudo tras un viaje en avión de dolor e impotencia funcional en MII, con episodios de claudicación intermitente en dicho miembro. Inicialmente se le realizó eco-doppler informada como normal y se remitiéndose a nuestra consulta para estudio. En el resto de anamnesis por órganos y aparatos refería, además, dolor en zona lumbar de características mecánicas, episodios de disnea al subir cuestras y algias musculares centradas en cuádriceps. No otra sintomatología en la anamnesis por órganos y aparatos. El paciente no tenía alergias medicamentosas y estaba en tratamiento únicamente con atripla. A la exploración física, las constantes eran normales (TA: 138/74 mmHg P: 80 lpm SpO2 basal: 97%). Consciente, orientado y colaborador, estado general conservado, bien hidratado y perfundido. No I. yugular a 30°. Craneo y cara: Normal Piel y faneras: normal Funduscopia: Normal. AC: Tonos rítmicos sin soplos ni extratonos. AR: MVC sin ruidos patológicos sobreañadidos. Abdomen: Blando, no doloroso a la palpación. No masas ni megalias, ruidos hidroaéreos presentes y no peritonismo. MMII: Frialdad en MII así como debilidad de pulsos distales en dicho miembro. No edemas ni signos de TVP. E. Neurológica: No datos de focalidad alguna. En lo referente a las pruebas complementarias, a lo largo del estudio del paciente y diagnóstico diferencial, se realizaron un hemograma 7.700 leucos (62% PMN), 17 g/dl de hg y 249.000 plaquetas; bioquímica normal salvo discreta elevación de PCR (10.3 mg/L); hormonas tiroideas normales; marcadores tumorales negativos; ANA con discreto aumento 1/80 patrón moteado; ENA, ANCA, Ac. Antipéptido citrulinado, anti LKM y anti musculo liso negativos; ECG en RS con BRIHH; Ecocardiograma: VI de tamaño y volumen normal con función sistólica conservada (55%), observándose secuencia anómala de la contracción e hipoquinesia en segmentos laterales e inferior. AI de tamaño normal sin trombo en su interior. Cavidades derechas no dilatadas. Raíz aórtica normal. Válvula mitral sin calcificaciones con movilidad conservada; RM cardiaca

VI de dimensiones normales, con hipertrofia circunscrita a segmento septal anterior basal (13.5 mm), manteniendo el resto de segmentos grosor de paredes y características tisulares de señal normales, sin presencia de edema, infiltración grasa ni fibrosa. Movimiento septal intermedio sin otras alteraciones de la contractilidad segmentaria, con fracción de eyección en el límite inferior de la normalidad. VD de dimensiones normales con grosor de paredes y características tisulares de señal normales sin presencia de edema, infiltración grasa ni fibrosa. Fracción de eyección normal. Dilatación biauricular leve. Válvulas sin alteraciones morfológicas ni funcionales. Estudio de patrón de realce tardío de gadolinio sin apreciar patrón de realce en ningún segmento miocárdico; EMG/ENG normal; TC cervico-torácico mostrando únicamente cambios por sinusitis maxilar izquierda, pequeño traqueocele e incipientes cambios degenerativos en columna; AngioRM de MMII mostrando aorta abdominal de calibre normal, con ateromatosis leve así como ateromatosis en ambos ejes femoro-poplíteos e imagen de apariencia quística a nivel de arteria femoral izquierda produciendo estenosis significativa a ese nivel; DEXA normal. Coronariografía: Dominancia izquierda. Arterias coronarias sin alteraciones.

### **Juicio clínico**

Claudicación Intermitente por obstrucción intravascular a nivel de la arteria femoral izquierda.

### **Evolución**

Se derivó al paciente a Cirugía Vasculardonde se intervino dicha obstrucción, realizándose un by-pass a dicho nivel observándose un quiste mucoso a nivel de la arteria femoral (imagen1) mandando la muestra a Anatomía Patológica y emitiendo el diagnóstico de enfermedad quística adventicial. Tras la cirugía el paciente evolucionó favorablemente, dándosele de alta completamente asintomático, con pulso pedio en la extremidad afecta y excelente perfusión del pie. El tratamiento al alta fue anti agregación con AAS 100 mg /día. En la revisión a los seis meses, el paciente se encuentra con by-pass permeable y completamente asintomático.

### **Discusión**

La enfermedad quística adventicial es una entidad poco frecuente, con una incidencia estimada de 1 de cada 1200 pacientes con claudicación intermitente, lo que representa un 0.1 % de las enfermedades vasculares con predominio en el sexo masculino e inicio entre la tercera y 5ª década de la vida. Destacar que, además de ser una enfermedad rara, lo es más su aparición en la arteria femoral dado que el lugar más frecuente afectado es la arteria poplítea (85% de los casos). Su etiología exacta es desconocida, aunque los últimos estudios se inclinan por la presencia de células secretoras de mucina,

derivadas del mesénquima del tejido articular próximo, que se han incluido en la pared arterial durante el desarrollo embrionario bien por microtraumatismos de repetición. El diagnóstico diferencial debe hacerse fundamentalmente con trombosis en el lugar de una lesión estenótica aterosclerótica, patología embolígena, estados de hipercoagulabilidad o enfermedades inflamatorias arteriales entre otras (Ej. Arteritis de Takayasu). No disponemos de estudios aleatorizados que indiquen el mejor tratamiento aunque actualmente parece ser el quirúrgico, el que ofrece mejores resultados, al tratarse de pacientes jóvenes. La aspiración del quiste se ha caracterizado por la recidiva precoz y la angioplastia transluminal percutánea no es útil porque, a diferencia de la aterosclerosis, la íntima es normal en la enfermedad quística y es la pared arterial, la afectada. Conviene resecar la porción afectada de la arteria y repararla con interposición de un injerto venoso. En conclusión, la patología quística extravascular está bien documentada en la bibliografía, siendo ampliamente descrita en el territorio arterial poplíteo; sin embargo son escasos los casos en la literatura descritos con afectación en el territorio de la arteria femoral. En ambos casos es necesario un diagnóstico preciso y el tratamiento de elección es el vaciamiento y la resección de la lesión, con lo que se restablece el flujo sanguíneo. Es importante considerar estas situaciones infrecuentes sobre todo en pacientes que refieran esta clínica sin causa que lo justifique. Por ello, es primordial hacer un amplio diagnóstico diferencial para evitar errores diagnósticos y terapéuticos. ¿Qué aporta nuestro caso? La enfermedad quística adventicial, entra dentro del diagnóstico diferencial en el paciente con clínica de isquemia. Es necesario un diagnóstico de certeza ya que el tratamiento de la misma precisa de intervención quirúrgica para vaciamiento de la lesión, siendo ésta curativa sin necesidad, tras la misma, de un tratamiento médico continuado.

## *Imagen*



### **Bibliografía**

1. Sugimoto T, Yamamoto K, Tanaka S, Saitou N, Kikuchi C, Motohashi S, et al. *Adventitial cystic disease of the femoral vein: report of a case. Surg Today 2004; 34: 286-8*
2. Silimparis N, Hanack U, Yousefi S, Alevizakos P. et al *Cystic adventitial disease of the popliteal artery: an argument for the developmental theory. J Vasc Surg 2007; 45: 1249-52*
3. Leiva-Hernando L, Arroyo-Bielsa A, Porto-Rodríguez J, Montero-Mendizábal RF, Gil-Sales J and Gesto-Castromi R. *Compresión de la vena femoral asociada a quistes intra y extravasculares: a propósito de dos casos Angiología 2007; 59:67-72*

## CC-90 MUJER JOVEN CON ABDOMEN AGUDO: SI NO SOSPECHAS, NO DIAGNOSTICAS

F. Ruiz-Ruiz, S. Rodríguez Suárez, P. García Ocaña, M. D. Navarro Amuedo, A. González Estrada, S. García Morillo

*Servicio Medicina Interna. Complejo Hospitalario Virgen del Rocío. Sevilla*

### **Anamnesis y antecedentes personales**

Se presenta el caso de una mujer de 27 años que consulta por dolor abdominal. No tiene alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos. Tiroiditis de Hashimoto en fase hipotiroidea, para lo que toma 50 microgramos de levotiroxina al día, con buen control. Luxación rotuliana múltiple en la infancia que precisó intervención quirúrgica en el año 2009 con rehabilitación posterior adecuada. Tendencia a la formación de equimosis y hematomas cutáneos espontáneos generalizados que se autolimitan, catalogados como idiopáticos tras estudio por parte de hematología (estudio de coagulación incluyendo mutación de factor VIII, estudio funcional plaquetario y anticuerpos antifosfolípido sin datos patológicos). Toma tratamiento con anticonceptivos orales. Fue intervenida durante la lactancia de estenosis pilórica y de adenoidectomía a los 8 años de edad. Acude al Servicio de Urgencias por dolor abdominal difuso no focalizado, de intensidad 8 de 10 que aumenta con la inspiración profunda de 10 horas de evolución. No se acompaña de ningún otro síntoma. Fecha de última regla: 3 días antes de la consulta.

### **Exploración física**

Mal estado general, afectada por el dolor, diaforesis profusa, consciente y orientada, datos de perfusión tisular buena, taquipneica en reposo sin trabajo respiratorio, saturación O<sub>2</sub> 97%, presión arterial 130/75 mmHg y frecuencia cardíaca 95 spm. Destacaba abdomen distendido, duro a la palpación (en tabla), muy doloroso, espontáneo y a la palpación, con datos de peritonismo sin que se palparan masas ni megalias, siendo el resto de la exploración física por aparatos normal. Pruebas complementarias que se solicitaron:

- Analítica urgente: PCR de 58,1 mg/l, leucocitosis 15.10 x10<sup>9</sup>/l con neutrofilia (75%), hemoglobina 105 g/l (VCM y HCM normales) y trombocitosis 730000/mm<sup>3</sup>, siendo el resto normal.
- Radiografía simple de tórax y abdomen en bipedestación: no se identificaron hallazgos patológicos
- Ecografía de abdomen: líquido libre en flanco y fosa iliaca izquierda así como en fosa iliaca derecha sin que existieran otros datos patológicos y no siendo posible la visualización del apéndice.

### ***Diagnóstico diferencial y manejo del cuadro en urgencias***

El cuadro clínico de la paciente obedece a un diagnóstico sindrómico de abdomen agudo. Las causas que se valoraron quedan resumidas en la tabla 1. Ante estos hallazgos se solicitó valoración quirúrgica urgente, decidiéndose por parte del equipo de cirugía de guardia laparoscopia exploradora urgente, en la que se apreció necrosis de colon sigmoides con perforación a nivel de recto proximal con peritonitis secundaria fecaloidea, lesiones pancolónicas cicatriciales y espasticidad. Se realizó una sigmoidectomía y colostomía izquierda tipo Hartmann con abandono del muñón (pensando en reconstrucción en un segundo tiempo). La anatomía patológica confirmó perforación de colon sigmoides en posible relación con divertículos y peritonitis exudativa fecaloidea sin datos de vasculitis. La evolución durante el postquirúrgico fue favorable y se decide alta, remitiéndose a medicina interna para estudio previo a una reconstrucción del tránsito ya que pudiera existir patología de base que pudiera condicionarla.

### ***Evolución***

En consultas de Medicina Interna se solicitó estudio de enfermedad sistémica (analítica general, estudio de mutación del gen de protrombina y homocisteína, estudio de anticuerpos antifosfolípido, ECA, estudio elemental de orina, proteinograma, marcadores tumorales, estudio de HLA y estudio de autoinmunidad con ANAs, ANCAs, antitransglutaminasa y antigliadina), siendo todo ello negativo. Tras haber objetivado datos de un posible síndrome malabsortivo y nodulaciones en yeyuno en el tránsito baritado se realizó colonoscopia por ostomía sin objetivarse lesiones. A pesar de que la Técnica transcurrió sin incidencias, la paciente sufre perforación de víscera hueca y peritonitis en las horas siguientes al procedimiento, decidiéndose laparotomía urgente para cierre directo. La evolución postquirúrgica fue favorable. Ante esta situación de paciente joven con historia de hiperlaxitud articular, fragilidad vascular, perforación colónica espontánea con peritonitis secundaria y nueva perforación de víscera hueca yatrógena a pesar de una técnica sin incidencias, se decidió investigar la existencia de una fibrilinoopatía (concretamente en base al cuadro clínico, enfermedad de Ehlers-Danlos tipo IV o vascular) realizándose estudio genético previo a la reconstrucción del tránsito, hallando mediante análisis directo mutación del gen COL3A1 en heterocigosis que condiciona sustitución de una guanina por una timina que se traduce como un cambio de glicina por vallina en la posición 702 de la proteína colágeno que condicionaría su disfunción. Sin estar ampliamente descrita en la literatura, el hecho de producirse en el gen causal junto con la clínica típica nos informa de su papel patogénico. Finalmente se realizó reconstrucción del tránsito mediante anastomosis de intestino delgado con ileostomía lateral de protección. Actualmente pendiente del estudio genético de progenitores y seguimiento.

## ***Breve revisión de la literatura. Algunos aspectos de interés***

El síndrome de Ehlers-Danlos (SED) es un grupo heterogéneo de trastornos hereditarios que afecta al colágeno o a las enzimas que lo modifican provocando alteraciones en la matriz extracelular que cursa con un amplio espectro de manifestaciones clínicas. Su incidencia se estima en 1/5000 recién nacidos vivos<sup>1</sup>. Contamos con una nueva clasificación más precisa (Villefrance en 1997) que la anterior (Berlín, 1988), que recoge 6 tipos en base a la clínica, el defecto genético causal, la proteína defectuosa y el patrón de herencia (tabla 2). Concretamente el tipo IV, vascular o “maligno”, que constituye el 5% de los casos, se debe a alteración del gen COL3A1 transmitida de forma AD que traduce una proteína anómala de procolágeno tipo III. Éste se reconoce por facilidad para la ruptura de vasos sanguíneos (desde hematoma tisular hasta aneurisma, disección o ruptura de aorta espontánea) hasta en el 87% de los casos<sup>2</sup>, perforación uterina, perforación intestinal (44%), neumotórax recurrente (77%) así como por sus rasgos faciales característicos, piel traslúcida con venas visibles (87%) y el antecedente de muerte súbita en la familia (44%), siendo muy poco frecuente la hiperlaxitud cutánea y articular típica de otros tipos. En el caso de la afección intestinal, la clínica puede derivarse de la afección esofágica (divertículos, megaesófago y hernia de hiato), gástrica (sangrado y mayor facilidad para complicarse la patología péptica), de intestino delgado (diverticulosis, perforación, hematoma mural espontáneo o alteración de la motilidad con síndrome malabsortivo) y colónica, donde al igual que sucede en el caso de nuestro paciente, la afección de sigma con una mayor tendencia a la perforación espontánea en edades tempranas o en relación con procedimientos (endoscopia digestiva) con una mayor dificultad para una cicatrización correcta que favorece las complicaciones postquirúrgicas es su manifestación clínica principal, así como estreñimiento (donde no se recomienda usar enemas), diverticulitis, fistulas enterocutáneas o hematoma parietal colónico, que son posibles pero menos frecuentes<sup>3</sup>. Se asume un infradiagnóstico, pues sólo el 16% de los pacientes con SED tipo IV presentan síntomas antes de que ocurra una complicación grave<sup>4</sup> y cuando ésta ocurre puede no ser atribuida a una enfermedad sistémica. Es importante el diagnóstico precoz, ya que hasta el 90% de los paciente menores de 50 años y hasta el 15% de las mujeres con SED embarazadas pueden morir a causa de la rotura espontánea de vasos sanguíneos o de órganos internos<sup>5</sup>. Por ello, es fundamental conocer esta patología, con sus peculiaridades clínicas, en vistas a identificarla de forma precoz de cara al seguimiento y detección temprana de complicaciones (se recomienda estudio vascular mediante técnicas de imagen no invasivas, no estando recomendada la arteriografía) así como reconocer familiares afectos y consejo genético, siendo los servicios de urgencia un área crucial para su detección por ser donde acuden en primera instancia al debutar con alguna de sus complicaciones.

## Tabla

Tabla 1. Clasificación del síndrome de Ehlers-Danlos

Tipo, frecuencia y herencia	Síntomas principales	Clínica	Mutación genética	Defecto bioquímico
Clásico 80% AD	Hiperlaxitud cutánea y articular con luxaciones y hematomas.	Hernias Prolapso rectal Ruptura vascular/intestinal	COL5A1/A2 (50%). Desconocido (50%)	Colágeno
Laxitud articular 10% AD	Laxitud articular Luxaciones	Hernias recurrentes y motilidad intestinal alterada	Poco conocido, COL5A1	No conocido
Vascular 5% AD	Sangrados graves, piel fina, neumotórax espontáneo y luxaciones articulares frecuentes	Ruptura espontánea vascular, intestinal, uterina, hernias vasos, intestino, útero y bazo, hernias recurrentes. Diverticulosis colónica. Complicaciones postquirúrgicas	COL3A1. Algunos casos esporádicos sin correlación familiar	Colágeno tipo III
Cifoescolótico Muy raro AR	Cifoescoliosis, hipotonía muscular, ruptura globo ocular y laxitud articular	Ruptura espontánea de gran vaso	PLOD	Lisihidroxilasa
Artrocalasia Muy raro AD	Hiperlaxitud cutánea y articular		COL1A1, COL1A2	Colágeno tipo I
Dermatosparaxis Muy raro AR	Fragilidad capilar extrema	Ruptura biliar, diafragmática y hernias	ADAMTS-2	N-peptidasa del colágeno tipo I

## **Bibliografía**

1. Pyeritz RE: Ehlers-Danlos síndrome. *N Engl J Med* 2000;342:730-732.
2. Watanabe A, Shimada Takasi. The vascular type of Ehlers-Danlos Synddrome. *J Nippon Med Sch* 2008; 75 (5).
3. Burcharth J., Rosenberg J. Gastrointestinal surgery and related complications in patients with Ehlers-Danlos síndrome: A systematic review. *Dig Surg* 2012; 29:349-357.
4. Cikrit DF, Glover JR, Dalsing MC, et al: The Ehlers-Danlos specter revisited. *Vasc Endo-vascular Surg* 2002;36:213-217.
5. Pepin M, Schwarze U, Superti-Furga A, et al: Clinical and genetic feature or Ehlers-Danlos síndrome type IV, the vascular type. *N ENgl J Med* 2000:342:673-680.

**CC-91 PÉRDIDA DE FUERZA Y SENSIBILIDAD DE MIEMBROS INFERIORES EN PACIENTE DE 63 AÑOS CON DM2 MAL CONTROLADA****Caso clínico seleccionado para su presentación durante la Tarde del Residente**

F. Ruiz-Ruiz, M. T. Martínez-Risquez, M. L. Calero Bernal, P. Rodríguez Torres, A. Calzada Valle, F. Medrano Ortega, I. Marín León

*Servicio Medicina Interna. Complejo Hospitalario Virgen del Rocío. Sevilla*

**Historia clínica y anamnesis**

Presentamos el caso de una mujer de 63 años sin hábitos tóxicos conocidos, entre cuyos antecedentes sólo destacaban hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo 2 de 20 años de evolución en tratamiento con insulina y antidiabéticos orales con mal control crónico. En los últimos meses se encontraba en seguimiento estrecho en consultas de Endocrinología por glucemias basales superiores a 250 mg/dl que habían requerido ajustes de tratamiento en repetidas ocasiones. La paciente acudió al Servicio de Urgencias por un cuadro que se había iniciado hacía unos dos meses, consistente en parestesias en tercio distal de ambos miembros inferiores (MMII) que había progresado, de manera simétrica y ascendente, hasta raíz de ambos miembros. Ese cuadro se acompañaba de pérdida de fuerza que le incapacitaba en las actividades de la vida diaria, impidiéndole la deambulación, motivo por lo que se decide ingreso hospitalario para estudio. En anamnesis dirigida refería pérdida de hasta 10 Kg de peso, negaba fiebre o infecciones previas u otra sintomatología.

**Exploración física**

A la inspección general presentaba un buen estado general. Consciente, orientada y colaboradora. Bien hidratada y perfundida. Eupneica en reposo, tolerando el decúbito, sin trabajo ni dificultad respiratoria. TA 120/75 mmHg. En las superficies extensoras de los antebrazos presentaba unas lesiones en placas de 2x3 cm, con hipertricosis, no pruriginosas, que refería las había notado coincidiendo con el proceso de parestesias. En la auscultación cardiopulmonar mantenía tonos rítmicos y buen murmullo vesicular bilateral. No presentaba adenopatías palpables a ningún nivel, exploración mamaria normal. Abdomen con discreta hepatoesplenomegalia no dolorosa. Exploración neurológica con pupilas isocóricas normorreactivas. Funciones cognitivas plenamente conservadas. Pares craneales sin alteraciones. Los miembros superiores no claudicaban en barré con exploración segmentaria normal (fuerza 5/5) sin trastornos de la motricidad fina. En miembros inferiores existía una disminución de fuerza 2/5 en todos los

grupos musculares del miembro inferior derecho y 3/5 en los del izquierdo con reflejos osteotendinosos abolidos. Parestesias en miembros inferiores hasta nivel de T11-T12 y en miembros superiores hasta el tercio proximal del brazo. Debido a la pérdida de fuerza no fue posible explorar la marcha ni el equilibrio.

### **Pruebas complementarias que se solicitaron**

- Bioquímica sanguínea: Glucosa 310 mg/dl. Función renal, enzimas hepáticos, iones y enzimas musculares (creatinquinasa y aldolasa) normales. Proteína C reactiva 9,3 mg/l; hemoglobina glicada 8,3%, velocidad de sedimentación globular 50 mm/h; vitamina B12 y ácido fólico normales; marcadores tumorales (CA15.3, CA19.9, antígeno carcinoembrionario, alfafetoproteína) negativos. Inmunoglobulina G 2349,1 mg/dl; inmunoglobulina A 467 mg/dl; inmunoglobulina M 205,5 mg/dl; beta 2 microglobulina normal.
- Hemograma con trombocitosis de 573000 células, resto de series normales. Se solicitó factor de crecimiento endotelial (VEGF), que resultó negativo.
- Punción lumbar con examen bioquímico del líquido cefalorraquídeo: disociación albúmino-citológica (2 linfocitos/cc y proteínas 1,55 g/l). Cultivo microbiológico del LCR: negativo.
- Electromiograma de MMII: Grave neuropatía de claro predominio motor con signos de mielopatía adquirida con componente axonal; todo concordante con polineuropatía inflamatoria aguda.

### **Diagnóstico diferencial**

Con el diagnóstico sindrómico de polineuropatía axonal crónica sensitivo-motora con predominio del componente motor nos planteamos principalmente las siguientes etiologías:

1. Polineuropatía diabética simétrica: aparece con más frecuencia en la DM1, en ella los síntomas sensitivos son más pronunciados que los motores y en un elevado porcentaje se acompaña de síntomas autonómicos.
2. Síndrome de Guillain-Barré: polirradiculopatía aguda de origen autoinmunitario. Hasta en un 70% existe cuadro infeccioso previo de origen respiratorio o gastrointestinal. Mayor componente desmielinizante que axonal en EMG.
3. Polineuropatía crónica inflamatoria desmielinizante: diferenciada del Guillain-Barré por su evolución crónica, aunque en su inicio son indistinguibles.
4. Polineuropatía paraneoplásica: A veces los síntomas preceden a los propios de la neoplasia. Principalmente gammopatías monoclonales (mieloma, macroglobulinemia de Waldenstrom, linfoma de células B...) o POEMS (dadas la visceromegalia y la afectación endocrinológica).

### **Pruebas diagnósticas y diagnóstico final**

- RMN cérico-dorso-lumbar: Lesión expansiva en margen derecho del sacro que en TAC de tórax y abdomen se describe como osteoesclerótica (6x5x3 cm) compatible con lesión expansiva benigna, mieloma o metástasis ósea.
- Gammagrafía ósea: confirma la lesión osteoesclerótica en ala sacra derecha, sin evidencia de afectación metastásica ósea en otras localizaciones.
- Proteinograma: componente monoclonal de difícil cuantificación debido a un gran fondo policlonal. La inmunofijación en suero mostró una gammapatía monoclonal Ig G-1 sobre un gran fondo policlonal.
- El aspirado de médula ósea practicado fue negativo (sin evidencia de mieloma), en la biopsia ósea de la lesión sí se confirmó la presencia de un plasmocitoma óseo.
- Tras estas pruebas complementarias se descartaron de manera razonable la polineuropatía diabética, el síndrome de Guillain-Barré y la polineuropatía crónica desmielinizante inflamatoria; asumiendo el diagnóstico de polineuropatía paraneoplásica concordante con la forma de aparición, evolución y pruebas complementarias, en concreto un síndrome de POEMS de acuerdo con los criterios diagnósticos que presentamos a continuación. La paciente cumplía ambos criterios mayores principales, un criterio mayor y 3 menores.

### **Evolución**

Tras el diagnóstico de polineuropatía se inició tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas y rehabilitación durante el ingreso. Al confirmarse el síndrome de POEMS, se trasladó al Servicio de Hematología donde se inició quimioterapia sistémica con ciclofosfamida y esteroides junto con factor estimulante de progenitores hematopoyéticos y posterior trasplante autólogo asociado a melfalan. Tras el tratamiento quimioterápico sufrió algunas complicaciones infecciosas que motivaron un ingreso prolongado. Actualmente en programa de rehabilitación y seguimiento en consultas de Hematología.

### **Discusión**

El síndrome de POEMS (polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, proteína monoclonal y skin) cuya etiopatogenia es desconocida, se ha relacionado con el aumento de la producción de citoquinas proinflamatorias. La clínica se caracteriza por la presencia de una polineuropatía sensitivo-motora (axonal o desmielinizante) junto con disociación albúmino-citológica en el examen de líquido cefalorraquídeo. Como sus siglas indican, se asocia a organomegalia (ligera hepatoesplenomegalia), endocrinopatía (lo más frecuente es hipotiroidismo e hipogonadismo, aunque también se ha relacionado con DM de difícil control). Existe una proliferación principalmente monoclonal tanto en suero

como en orina, elevación de factores de crecimiento endotelial vascular, alteraciones en la piel (hiperpigmentación, hipetricosis, hemangiomas), lesiones óseas osteoescleróticas y enfermedad de Castleman hasta en un 15% de los pacientes. Menos frecuentes son las alteraciones en la función renal, pulmonar o la presencia de trombosis y trombocitosis. Su tratamiento se basa en la radioterapia de lesiones óseas únicas o múltiples en áreas localizadas; quimioterapia para lesiones óseas de gran tamaño o generalizadas (principalmente se utiliza melfalan asociado a esteroides) y trasplante de progenitores hematopoyéticos en pacientes jóvenes. La supervivencia de estos pacientes es tres veces superior a los diagnosticados de mieloma múltiple.

### **Comentario**

El síndrome de POEMS es una entidad poco frecuente que comparte características clínicas comunes a otras polineuropatías. En el abordaje diagnóstico de éstas es imprescindible la historia clínica detallada, precisando la cronología de la sintomatología y el patrón, ya que en la mayoría de las ocasiones nos servirá para dirigir las pruebas complementarias. Así mismo a propósito del caso, resaltamos que, aunque ante una polineuropatía en un paciente con DM siempre hay que pensar en la diabética simétrica, no hay que olvidar que existen otras polineuropatías con cuadro clínico similar cuya etiología es muy diferente y por ello el abordaje diagnóstico y terapéutico, con las implicaciones pronósticas que de ello se deriva.

### **Bibliografía**

1. Dispenzieri A, Kyle RA, Lacy MQ, et al. *POEMS síndrome: definitions and long-term outcome. Blood* 2003; 101: 2496-502.
2. Gandhi GY, Basu R, Dispenzieri A, et al. *Endocrinopathy in POEMS syndrome: the Mayo Clinic experience. Mayo Clin Proc* 2007; 82:836-41.
3. Nakanishi T, Sobue I, Toyokura Y, et al. *The Crow-Fukase síndrome: a study of 102 cases in Japan. Neurology* 1984; 34:712-9.
4. Sung JY, Kuwabara S, Ogawara K, et al. *Patterns of nerve conduction abnormalities in POEMS syndrome. Muscle Nerve* 2002; 26:189-95.

**Tabla****Criteria for the diagnosis of POEMS syndrome**

<b>Mandatory major criteria (both required)</b>
Polyneuropathy
Monoclonal plasma cell proliferative disorder (almost always lambda)
<b>Other major criteria (one required)</b>
Sclerotic bone lesions
Castleman's disease
Elevated levels of vascular endothelial growth factor (VEGF)*
<b>Minor criteria (one required)</b>
Organomegaly (splenomegaly, hepatomegaly, or lymphadenopathy)
Extravascular volume overload (edema, pleural effusion, or ascites)
Endocrinopathy (adrenal, thyroid, pituitary, gonadal, parathyroid, pancreatic)*
Skin changes (hyperpigmentation, hypertrichosis, glomeruloid hemangiomas, plethora, acrocyanosis, flushing, white nails)
Papilledema
Thrombocytosis/polycythemia

**Imágenes**

*Figura 1: Imagen lateral de RM: se aprecia lesión expansiva en el margen derecho del sacro.*



*Figura 2: Imagen de corte sagital TAC abdomen: se objetiva imagen compatible con plasmocitoma a nivel del ala sacra derecha de 6x5x3 cm de dimensión.*



**CC-92 FIEBRE RECURRENTE ENDÉMICA. A PROPÓSITO DE UN CASO**

E. Llinàs, D. Alonso, M. Carbó

*Servicio de Medicina Interna del Hospital de Terrassa, Barcelona***Introducción**

Las fiebres recurrentes son un grupo complejo de enfermedades causadas por diversas espiroquetas del genero *Borrelia* en la que se alternan periodos febriles de 7 a 9 días de duración con periodos afebriles. El piojo transmite *Borrelia recurrentis*, que produce la fiebre recurrente epidémica y la garrapata del género *Ornithodoros* transmite muchas especies de *Borrelia* que produce la fiebre recurrente endémica.

**Caso clínico**

Hombre de 79 años, exfumador desde los 70 años (total 30 paquete-año) que consulta por fiebre de un mes de evolución. Como antecedentes patológicos consta alergia a la penicilina, hipertenso sin complicaciones vasculares, bronquitis crónica no agudizador e hiperplasia benigna de próstata. En tratamiento habitual con Plusvent accuhaler 50/500 mcg 1 inh cada 12h, Amlodipino 5m cada 24h, Doxazosina 4mg 1 comp cada 24h. El cuadro clínico se inicia el día 09.07.13 cuándo consulta en el hospital de referencia por dolor lumbo sacro derecho con maniobras exploratorias sugestivas de sacroilitis, por lo que se realizó infiltración, cediendo el dolor. Reconsulta el 23.07.13 en el mismo centro por fiebre de 8 días de evolución con escalofríos, acompañado de disuria, vómitos esporádicos de contenido alimentario y algún episodio de diarrea sin productos patológicos. Se realizó hemograma que no mostró leucocitosis, sedimento urinario negativo, siendo valorado como gastroenteritis enteroinvasiva se pautó tratamiento con ciprofloxacino 500 mg cada 12h durante 10 días. Consulta el 12.08.13 en nuestro centro por persistencia de fiebre alta de hasta 39°C, diaria y de predominio vespertino, acompañada de sudoración profusa, que puntualmente se acompaña de episodios de tiritona franca cada 24-48h acompañada de tos con expectoración escasa y resolución de la clínica digestiva. Como antecedente epidemiológico destaca viaje a la provincia de Badajoz 7 días antes de la consulta. A la exploración física destacaba temperatura de 38.1°C, mínima herida cicatrizada en región pretibial de pierna derecha sin signos inflamatorios, sin estigmas de endocarditis infecciosa sin otros hallazgos relevantes. Se realiza analítica en la que destaca elevación de reactantes de fase aguda y anemia normocítica normocrómica sin evidencia de hemólisis que se orienta como secundaria al proceso inflamatorio de base. Se realiza punción lumbar que evidencia LCR de aspecto claro con pleocitosis linfocitaria, leve proteinorraquia y glucorraquia normal. Se

solicitan serologías de gérmenes causantes de síndromes mononucleósicos (VIH neg, Toxoplasma IgG+/IgM-, EBV IgG+/IgM-, CMV IgG+/IgM+), *Borrelia burgdorferi* IgM+/IgG positiva, Rosa de Bengala, Quantiferón, *Leptospira*, *Coxiella* y *Rickettsia* negativas. Una TC toracoabdominal descartó abscesos intrabdominales, organomegalias o adenopatías patológicas. El ecocardiograma transtorácico descartó presencia de vegetaciones. ANAs a título de 1/320. Ante la sospecha de borreliosis tipo fiebre recurrente endémica por garrapatas en base a la epidemiología, clínica compatible y serología IgM positiva para *Borrelia burgdorferi*. La serología positiva para CMV se orienta como posible reactivación de infección crónica latente por inmunosupresión relativa en contexto de la infección subaguda por *Borrelia*. No obstante, ante la ausencia de clínica compatible y la existencia de una causa alternativa más plausible que justifica el cuadro, no se considera tributario a tratamiento antiviral. Finalmente se confirma la presencia de *Borrelia* hispánica por PCR. El paciente inició tratamiento con doxiciclina a dosis de 100mg/12h, con buena tolerancia (en especial no clínica sugestiva de reacción de Jarish-Herxheimer) quedando apirético en menos de 12 horas. Se mantuvo afebril y con mejoría progresiva del estado general y resolución analítica.

## **Discusión**

En nuestro caso se trata de un paciente con fiebre recurrente, puesto que aparece durante uno o varios días desapareciendo posteriormente para reaparecer. El diagnóstico diferencial de causas de fiebre se puede agrupar en tres categorías: enfermedades infecciosas, enfermedades reumatológicas y neoplásicas. Las causas infecciosas incluyen la tuberculosis o abscesos intraabdominales. La osteomielitis y la endocarditis son menos frecuentes pero no despreciables dada su repercusión clínica. Las infecciones por *Coxiella burnetii*, *Bartonella quintana*, *Rickettsias* o brucelosis así como infecciones fúngicas o víricas deben de tenerse en cuenta. Al tratarse de un paciente anciano, no se puede desestimar la esfera reumatológica, como las vasculitis siendo una de las más comunes la arteritis de la temporal. También deben ser consideradas las neoplasias, siendo el linfoma no Hodgkin la neoplasia que cursa con más fiebre. Dentro de las causas alternativas se incluyen la fiebre por drogas, fiebre facticia, tiroiditis subaguda y enfermedades tromboembólicas. Una historia clínica detallada y un examen físico son los componentes más importantes de la evaluación, así como exploraciones complementarias dirigidas. En el caso de nuestro paciente, nos encontramos ante una fiebre recurrente. Dentro de este grupo nos podemos encontrar ante dos entidades similares. En su forma epidémica se transmite por piojos, mientras que en su forma endémica es transmitida por garrapatas del género *Ornithodoros* en toda América, África tropical, Asia y Europa.

El mayor riesgo endémico en Europa se encuentra sobre todo en la Península Ibérica y en países del área mediterránea. Se trata de una enfermedad sistémica grave que cursa de manera aguda, causada por distintas especies de espiroquetas del género *Borrelia* que se transmiten a humanos. En nuestro medio está producida casi exclusivamente por *Borrelia* hispánica. La enfermedad se caracteriza por la presencia de episodios febriles recurrentes que duran de 3 a 5 días separados por intervalos de recuperación aparente. Los escalofríos súbitos marcan el comienzo del episodio, seguidos por fiebre alta (> 39-40°C), taquicardia, cefalea intensa, vómitos, dolores musculares y articulares y con frecuencia delirio. El intervalo entre los episodios de fiebre dura de entre 4 y 14 días. La enfermedad acaba generalmente con la recuperación, a medida que el paciente desarrolla inmunidad. Los síntomas varían según la inmunidad del huésped y la cepa de *Borrelia* implicada. Los síntomas neurológicos (2%) son causados principalmente por *B. duttoni* y *B. turicatae*, e incluyen la parálisis facial, delirio, meningitis, y radiculopatía. En España (*B. Hispánica*) son comunes los síntomas meníngeos. Las posibles complicaciones son oftalmítis, exacerbación del asma y eritema multiforme. En España la incidencia de esta enfermedad está infraestimada por la baja sospecha y dificultad en el diagnóstico. Se han notificado casos en zonas rurales de Andalucía, Castilla y León y Extremadura, de forma aislada o en pequeños brotes, más frecuentemente en verano. Para realizar el diagnóstico se debe cumplir uno de los siguientes criterios: visualización directa de espiroquetas, durante un episodio febril, en preparaciones frescas de sangre con microscopio o extensiones con tinción; detección molecular o aislamiento de espiroquetas en sangre, médula ósea o líquido cefalorraquídeo. Las pruebas serológicas tienen escasa utilidad, ya que las espiroquetas experimentan cambios antigénicos en las sucesivas recurrencias de la enfermedad. El tratamiento se basa en la antibioterapia, con mayor frecuencia tetraciclina, doxiciclina o penicilina.

### **Conclusiones**

Dentro del diagnóstico diferencial en un paciente con fiebre recurrente y antecedente de contacto con medio rural, debe tenerse en cuenta la infección por *Borrelia*, tal y como se demuestra en este caso, puesto que se trata de una infección relativamente frecuente en nuestro medio. A tener en cuenta el hecho de que el paciente presentara una lesión pretibial, antecedente epidemiológico (viaje a zona rural de Badajoz) y curso clínico compatible, nos hace pensar que nos encontramos ante una fiebre recurrente endémica. Con todo esto, suponemos que la positividad de *Borrelia burgdoferi* se encuentra en relación a una reacción cruzada por otra especie de *Borrelia*; en este caso se identificó, por PCR, dicha especie como *B. hispánica*.

## CC-93 ENCEFALOPATÍA DE ETIOLOGÍA DUAL: INTOXICACIÓN POR LINDANO Y FIEBRE Q. ANÁLISIS DE UN CASO

A. A. Adrover Nicolau, E. Espinosa Vega, I. G. Marrero Medina, I. Pulido González, M. Moreno Santana, B. Alonso Ortiz, S. Suárez Ortega  
*Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria*

### Objetivo

Se expone un caso clínico de encefalopatía aguda con una presentación infrecuente y evolución tórpida. Se discute la importancia del internista como especialista capaz de arrojar luz cuando la semiología es inespecífica y el paciente tiene un diagnóstico no preciso. Palabras clave: Encefalopatía. Fiebre Q. Lindano

### Introducción

Se revisa el caso de una paciente ingresada por trastorno de la conducta de varios días de evolución. Se objetivó una infección aguda por *Coxiella burnetti* y posteriormente una intoxicación por Lindano. Diagnosticada de encefalopatía aguda ¿cuál de los dos agentes es el responsable del cuadro clínico? ¿o lo son por igual?

### Caso Clínico

Mujer de 36 años, sin antecedentes previos de interés. Casada y con un hijo sano, vive en un área rural cercana a la capital de la isla de Gran Canaria. La paciente es traída en varias ocasiones al servicio de urgencias por un cuadro clínico progresivo de 15 días de evolución de alteraciones conductuales e intelectuales consistentes en agitación psicomotriz, movimientos estereotipados de miembros superiores y estereotipias verbales junto con periodos recurrentes de mutismo activo. Valorada en la Unidad de Salud Mental, se decide su ingreso hospitalario para descartar causa orgánica de un probable cuadro conversivo. Ante la ausencia de datos de organicidad y TAC normal en urgencias, la paciente ingresa en el servicio de Psiquiatría, donde desarrolla un severo deterioro progresivo de la coordinación y el lenguaje, con mioclonías generalizadas. A la semana del ingreso desarrolla episodios de sudoración, fiebre y secreciones bronquiales, asociados a mayor agitación, motivo por el cual se consulta a Medicina Interna que valora a la paciente y amplía el estudio. La exploración física general fue normal. En la exploración neurológica destaca actitud autista sin conexión con el medio, reflejos de liberación frontal y ausencia de déficit motor. El análisis de líquido cefalorraquídeo obtenido por punción lumbar reveló la presencia de 60 células de predominio mononuclear con glucosa y proteínas en el rango de la normalidad. Ante los hallazgos licuorales

en contexto de cuadro encefalopático, se investigan causas parameníngicas, tóxico-metabólicas e infecciosas. Entre las pruebas complementarias realizadas destacan los hallazgos electroencefalográficos, los cuales mostraron repetidamente enlentecimiento de la actividad cortical, con un ritmo de base de ondas theta. En la RM cerebral se describe leve atrofia temporal izquierda, siendo el TAC cerebral normal. Los estudios analíticos (a excepción de CK de 770 U/L) y la punción lumbar realizada una semana después (sin que mediara tratamiento alguno) fueron normales, con resultados negativos en los estudios microbiológicos (VDRL, PCR para VHS, VVZ, CMV, VEB, HVH-6 y virus BK) e investigación de proteína priónica. La investigación de tóxicos habituales en sangre y orina fue negativa. Tras dos meses de ingreso con una mejoría parcial al tratamiento con neurolépticos y fármacos dopaminérgicos, la paciente fue dada de alta con diagnóstico de encefalopatía aguda de origen no filiado con deterioro neuropsicológico residual de patrón frontal. La paciente fue citada en consultas externas para seguimiento, durante el cual se recibieron los resultados de la serología solicitada durante el ingreso, que mostraron positividad de Ac anti-Coxiella burnetti (FC) 1/64, Ac IgG IFI (fase I) Coxiella burnetti 1/320, y Ac IgG IFI (fase II) Coxiella burnetti positivo > 1/320, compatibles con fase aguda de fiebre Q, lo que junto a la evolución desfavorable del cuadro, motivó el reingreso de la paciente. Se pautó tratamiento con doxiciclina, a pesar de lo cual no se objetivó mejoría clínica. Los hallazgos en las pruebas de imagen (TAC, RM y SPECT cerebral) no fueron significativos. En este contexto, se contempló la posible concomitancia de otros factores de toxicidad neuronal que explicaran la falta de resolución del cuadro. Se realizó estudio de tóxicos orgánicos e inorgánicos, cuyos resultados revelaron la presencia de sustancia Lindano en sangre (2.247 mg/L), cabello (0.420 mg/g) y orina (0.288 mg/L). Tras el alta se realizó un estrecho seguimiento en consultas externas, evolucionando lentamente el cuadro clínico hacia una mejoría progresiva, quedando la paciente asintomática desde el punto de vista neurológico a los 15 meses del inicio de los síntomas.

### **Discusión**

La fiebre Q es una enfermedad bacteriana exclusiva del ser humano con presentación clínica muy variable., La forma más frecuente es un cuadro febril autolimitado. La infección aguda puede resolverse sin más, o bien dar lugar a una fase crónica con compromiso de cualquier órgano, principalmente, pulmón, hígado y válvulas cardíacas. Existe una gran discordancia entre la prevalencia de los síntomas neurológicos descritos en las distintas publicaciones que van desde un 1% hasta un 22% y a menudo se asocian a neumonía, hepatitis o endocarditis. La presencia de cefalea es el síntoma más común, mientras que la prevalencia de meningoencefalitis o meningitis aséptica varía desde 0,2 hasta el 1%.

Otras manifestaciones son el síndrome de Guillain-Barre, el síndrome de Miller-Fisher, síntomas extrapiramidales, a consecuencia de la vasculitis pueden originarse infartos y hemorragias intracraneales a cualquier nivel, psicosis, demencia y otras alteraciones conductuales. A nivel del Sistema Nervioso Periférico pueden producirse neuropatías motoras, sensitivas y miositis con elevación de las cifras de CPK. Los síntomas neurológicos a menudo imitan una meningoencefalitis herpética con anomalías morfológicas en el lóbulo temporal. En el líquido cefalorraquídeo habitualmente existe una pleocitosis de predominio linfocitario, proteínas normales o elevadas e hipoglucorraquia. Sin embargo, se han descrito casos con mínimas alteraciones licuorales. Cabe reseñar el carácter polimórfico que puede adquirir la enfermedad en su forma de presentación (una gran simuladora). El Lindano es un plaguicida perteneciente al grupo de los organoclorados utilizado en agricultura, que además tiene uso como escabicida. Es altamente lipofílico, almacenándose en la grasa corporal con una relación 1:1, y desapareciendo a la sexta semana tras la exposición aguda. La concentración tóxica en sangre es a partir de 0.500 mg/L. El tóxico estimula el sistema nervioso central causando hiperirritabilidad, ataxia y convulsiones. La mayoría de intoxicaciones que han sucedido son de origen doméstico entre las que se incluyen la ingestión de alimentos contaminados. El diagnóstico de fiebre Q, cuya clínica de presentación neuro-psiquiátrica parece infrecuente, podría explicar el cuadro de la paciente aquí descrito. Sin embargo, la tórpida evolución a pesar del tratamiento con doxiciclina hizo que se planteara la existencia de otros factores. El antecedente de vivir en un área rural donde el uso de Lindano en agricultura era frecuente, hizo plantear esta hipótesis como posible. A la vista de las pruebas toxicológicas y teniendo en cuenta la posterior evolución del cuadro, estos hallazgos fueron compatibles con el origen multifactorial de los síntomas de la paciente.

### **Conclusión**

En los casos de presentación clínica infrecuente y mala evolución clínica, la perseverancia del médico internista en contemplar todas las posibles causas que puedan explicar los hechos es fundamental de cara a esclarecer el diagnóstico y pronóstico en estos pacientes.

### **Bibliografía**

1. Bolaños M, Evora Santana O, Pérez Arellano JL, Ángel Moreno A, Moreno G, Burgazzoli JL et al. Fiebre Q en Gran Canaria. Aportación de 40 nuevos casos. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2003; 21(1): 20-3.
2. Kofteridis DP, Mazokopakis EE, Tselentis Y, Gikas A. Neurological complications of acute Q fever infection. *Eur J Epidemiol.* 2004; 19: 1051-4

3. Brooks RG, Licitra CM, Peacock MG. *Encephalitis caused by Coxiella burnetii*. *Ann Neurol*. 1986 Jul; 20(1): 91-3.
4. Frailes Fariñas MT,, Muñoz Collado C. *Infección por Coxiella burnetii (fiebre Q)*. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2010; 28 (Supl 1): 29-32.
5. J. L. Ferres Romero, et Al *Intoxicación por Lindano asociado a creosotas fenoladas*. *Emergencias* 1999; 11: 58-60
6. Clayton GD & Clayron FE (Eds). *Patty's Industrial Hygiene and Toxicology*, Vo 2B, *Toxicology* 3rd ed. John Wiley & Sons, New York 1981.

## CC-95 MUJER DE 75 AÑOS CON INTOLERANCIA A LA LACTOSA Y DIARREA CRÓNICA

D. Vicente Navarro, C. M. Escolano Hortelano, C. Conde Díaz, F. Lidón Pérez, C. Bas Reina, J. L. Córcoles Satorre, A. Mora Rufete, A. Martín Hidalgo  
Servicio de Medicina Interna del Hospital General Universitario de Elche, Alicante

### **Enfermedad actual**

Mujer de 75 años que ingresó en el servicio de Medicina Interna por pérdida de unos 20 kg de peso en los últimos 2 años, acompañada de aumento del número de deposiciones (2-3/día), de características blandas-líquidas, sin productos patológicos, ni dolor abdominal asociado. La paciente había sido diagnosticada 6 meses antes de intolerancia a la lactosa, con estudio endoscópico digestivo sin hallazgos relevantes, habiendo proseguido la diarrea a pesar de retirar la lactosa de la dieta.

### **Antecedentes personales**

No reacciones alérgicas a fármacos. No DM. No Dislipemia. No hábitos tóxicos. HTA esencial en tratamiento farmacológico. Intolerancia a la lactosa. Antecedentes quirúrgicos: Apendicectomía, amigdalectomía, faucectomía bilateral. Tratamiento habitual: valsartán 80mg+hidroclorotiazida 12.5mg/día; zolpidem 10 mg/día. Situación basal: cuidadora principal de su esposo que está diagnosticado de Enfermedad de Alzheimer. Independiente para ABVD.

### **Exploración Física**

- Peso 59 Kg. Talla 1,65 m. IMC 21,7.
- Tensión arterial 118/65 mmHg. Temperatura 36,5° C.
- Consciente y orientada en las tres esferas. Estado general conservado. Eupneica en reposo y sin cianosis respirando aire ambiente. Bien coloreada e hidratada.
- AP: murmullo vesicular conservado.
- AC: tonos rítmicos a 72 lpm.
- Abdomen: blando y depresible, no doloroso, sin masas ni megalias.
- MMII: No edemas

### **Pruebas complementarias**

En las determinaciones de laboratorio no se objetivaron hallazgos relevantes: hemograma, coagulación, función renal, biología hepática, perfil lipídico y tiroideo, y marcadores tumorales fueron normales Coprocultivo, Parásitos en heces y serologías para VIH, VHA, VHB, VHC y Toxoplasma, resultaron negativos. ECG: RS a 76 lpm. No alteración

en la conducción ni en la repolarización. La determinación de inmunoglobulinas mostró descenso del nivel de las mismas (IgA 20, IgG 328, IgM < 5), confirmando la electroforesis del suero dicho descenso policlonal. Las poblaciones linfocitarias realizadas mostraron un descenso de células T CD4, B19 e inversión del cociente CD4/CD8. Nos encontramos, por tanto, ante una inmunodeficiencia mixta (humoral + celular), causa presumible de varios episodios de infección urinaria y respiratorias que la paciente nos relató en el interrogatorio dirigido. Dentro de las pruebas de imagen realizadas, la radiografía simple PA y lateral de tórax no mostraron datos patológicos. La TC de tórax, sin embargo, objetivó una masa de densidad heterogénea en mediastino anterior (Figura 1). El estudio se completó con un PET TC (Figura 2), que mostró un incremento de la captación en ese punto, sin otros hallazgos. El diagnóstico por imagen fue de Timoma vs Linfoma. Se realizó biopsia guiada de la masa mediastínica, y el diagnóstico anatomopatológico fue de Timoma benigno. Tras la Timectomía se repitió la TC y el PET-TC, que no mostraron hallazgos patológicos. No se administró Radioterapia dado el bajo estadio del tumor (IIB de Masaoka). La paciente recibió tratamiento con Inmunoglobulinas (Flebogamma 5%, 30 g), primero con una frecuencia semanal, aumentándose posteriormente el periodo entre dosis por la buena evolución tanto clínica, con desaparición de la diarrea y ganancia de peso, como analítica, alcanzando y manteniendo niveles objetivo de IgG.

### **Discusión**

Los hallazgos de Timoma y de Inmunodeficiencia adquirida asociada a timoma se encuadran dentro de lo que se conoce como el Síndrome de Good. Esta es una patología de distribución mundial, aunque la mayoría de los casos se han comunicados en Europa. Ambos sexos están afectados, generalmente en edades comprendidas entre 40 y 70 años, a diferencia de las ID primarias, que afectarían a edades más tempranas de la vida. El diagnóstico de ambas patologías, timoma e inmunodeficiencia adquirida, suele realizarse a la vez, como en nuestra paciente, hasta en un 29% de los casos. La etiología del Síndrome de Good es desconocida, aunque diversos autores postulan que el defecto principal podría estar en la médula ósea, debido a la afectación celular producida en estadios madurativos iniciales. Las características de laboratorio incluyen: Hipogammaglobulinemia, descenso importante de células B o ausencia de ellas (hasta en un 87%), linfopenia de células T CD4, inversión de la relación CD4/CD8 y reducción de la respuesta proliferativa a mitógenos. Todo esto lleva al desarrollo de una inmunodeficiencia mixta (humoral y celular), como es el caso de nuestra paciente. Las manifestaciones clínicas del timoma son secundarias a si produce síntomas compresivos como tos, disfagia, Síndrome de Vena Cava Superior. Por otro

lado, las de la ID mixta van a englobar, principalmente, infecciones de repetición, diarrea y manifestaciones autoinmunes asociadas. Los pacientes tienen una susceptibilidad aumentada a las infecciones, que pueden ser de causa bacteriana, vírica, fúngica o infecciones oportunistas, relacionadas con la inmunodeficiencia humoral y celular. La diarrea, síntoma principal de nuestro caso, suele ser crónica hasta en un 50% de los pacientes; es de etiología desconocida, no se asocia a malabsorción y no suele aislarse ningún patógeno en los estudios microbiológicos. Las manifestaciones autoinmunes más frecuentes serían la aplasia pura de células rojas y la miastenia gravis; nuestra paciente no presentaba ninguna de ellas. El pronóstico del Síndrome de Good es peor que el de otras inmunodeficiencias, con una mortalidad de hasta el 45-50%.

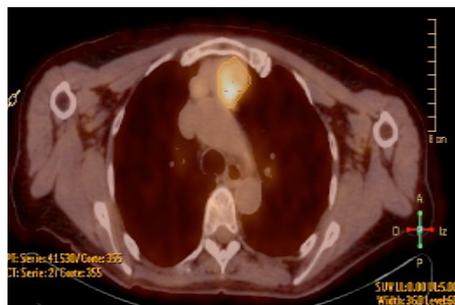
El tratamiento del timoma consiste en la timectomía; el de la inmunodeficiencia, en terapia sustitutiva con gammaglobulinas vía parenteral. Esto ha demostrado reducir el riesgo de infecciones, y con ello, reducir las hospitalizaciones y el uso de antibióticos. El objetivo es conseguir y mantener un nivel objetivo de IgG > 500 mg/dl.

## Imágenes

Figura 1. TC Tórax



Figura 2. PET-TC



## Bibliografía

1. Kelesidis T1, Yang O. Good's syndrome remains a mystery after 55 years: A systematic review of the scientific evidence. *Clin Immunol* 2010; 135(3): 347-63.
2. Joven MH1, Palalay MP, Sonido CY. Case report and literature review on Good's syndrome, a form of acquired immunodeficiency associated with thymomas. *Hawaii J Med Public Health* 2013; 72(2): 56-62.
3. Kikuchi R, Mino N, Okamoto T. A Case of Good's Syndrome: A Rare Acquired Immunodeficiency Associated with Thymoma. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 17: 74-76

**CC-96 CISTICERCOSIS**G. Llerena<sup>1</sup>, M. Peinado<sup>1</sup>, E. Ballester<sup>1</sup>, J. Caballero<sup>2</sup><sup>1</sup>*Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario de Valencia*<sup>2</sup>*Servicio de Medicina Interna. Hospital Obispo Polanco de Teruel*

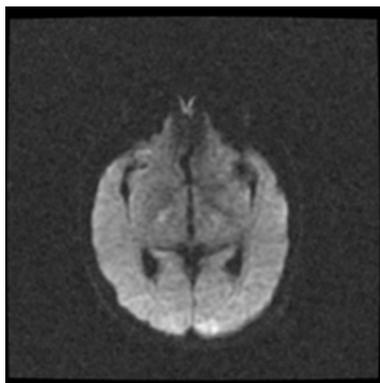
Paciente mujer de 41 años, natural la zona sur de Ecuador, hija de padres carniceros, reside en España desde 1998, sin viajes recientes a su país de origen y sin antecedentes médicos. Acudió en diferentes ocasiones a Urgencias durante 10 meses por episodios recurrentes de cervicalgia, cefalea en región occipital, fiebre de hasta 38.5°C, náuseas y vómitos. La cervicalgia era pulsátil e intensa, se acentuaba al incorporarse y al agachar la cabeza; progresivamente nota rampas en las piernas y menos fuerza en las manos cuando manipula objetos. A la exploración física destaca dolor a la palpación cervical posterior, sin signos meníngeos, aunque sí una leve resistencia por dolor a la flexión cervical, mínima debilidad distal a la presión de manos, hiperreflexia generalizada de predominio en miembros inferiores y clonus derecho. Fondo de ojo normal. Se realizó ambulatoriamente una resonancia magnética cerebral (RMC) (Figura 1) que mostraba hiperintensidad de señal en el estudio de difusión, localizada en la región posterior izquierda parasagital occipital. Ante la sospecha de mielopatía cervical con posible estatus migrañoso, se decide ingreso para estudio. Se realizan múltiples pruebas complementarias, destacando una serología para *Borrelia burgdorferii* (IgG positiva). Se repite la RMC, en donde persistía la zona de hiperintensidad, incluyendo también sustancia periventricular y una dilatación del sistema ventricular. Estudio vertebral cervical normal. La Tomografía Axial Computarizada de tórax, abdomen y pelvis fue normal. Se realiza punción lumbar, obteniendo LCR normotenso, claro, glucosa 49mg/dL, proteínas 63.2mg/dL, leucocitos 69 cel/uL (PMN 15%, MN 85%), hematíes 21 cel/uL, albúmina 43.6 mg/dL; tinción Ziehl, Gram y Ag *Criptococo* negativos; cultivos negativos; citología del LCR muestra células linfoides maduras sin atipias. La paciente empeora y se realiza nueva RMC (Figura 2) que muestra signos de hidrocefalia y captación de contraste por las meninges. Ante la sospecha clínica de meningitis crónica con hidrocefalia progresiva y signos y síntomas de hipertensión intracraneal, se decide intervención neuroquirúrgica: inicialmente se realiza implantación de derivación ventrículo-peritoneal (DVP) y toma de biopsia, a pesar de ello, persiste empeoramiento clínico (cefalea refractaria, náuseas, vómitos, ataxia y nistagmus), por lo que se decide reintervención ante la sospecha de disfunción de la DVP, colocándose una derivación ventricular externa (DVE) durante una semana, con nueva intervención para colocación de nueva DVP y retirada de la

anterior DVP. Se obtiene resultado anatomopatológico, donde no se apreciaba patología significativa. Se realiza nueva RMC que muestra una mejoría, que se constata con una mejoría clínica y se plantea como diagnóstico meningitis crónica por posible neurosarcoidosis con hidrocefalia progresiva secundaria y se decide iniciar tratamiento esteroideo. En una de las exploraciones físicas, se aprecia tumefacción supraclavicular derecha y enrojecimiento en región cervical posterior que antes no existía: el TAC no muestra alteraciones. Se realiza nueva punción lumbar, obteniendo LCR con una pleocitosis leve. Tras estos hallazgos se concluye que no hay signos de infección sino de recidiva por disminución del tratamiento corticoideo y se recomienda suspender el antibiótico y aumentar los corticoides. Se cuestiona el diagnóstico de Sarcoidosis y otros posibles, ya que presenta Enzima Conversora de la Angiotensina normal y Quantiferon negativo. Se realiza otra RMC (Figura 3), que muestra captación de contraste en la paqui y leptomeninge de la cara posterior de la transición bulbomedular hasta el final de la segunda vértebra cervical junto con la aparición de un quiste líquido a nivel de C3, de ángulo pontocerebeloso y retrocerebeloso izquierdos y se plantea que los quistes sean aracnoideos postmeningitis. Persiste la cervicalgia asociada a vómitos, por lo que se realiza nueva RMC (Figura 4), apreciando línea media centrada y objetivando la presencia de dos lesiones de semiología quística en el interior del ventrículo lateral izquierdo, con extremo del catéter localizado en el tercer ventrículo y persiste imagen quística en ángulo pontocerebeloso izquierdo con tamaño semejante, visualizando además extensión a nivel caudal y posterolateral izquierdo de la lesión quística hasta la altura de la vértebra C3. Posteriormente comienza a presentar cambios del comportamiento y alteración de la marcha; sufre una caída en la calle con TCE, presenta temblor de manos, dificultad para caminar, vómitos con mayor frecuencia, incontinencia urinaria, no fiebre. Se vuelve a objetivar hidrocefalia y se decide reintervención ante disfunción de la DVP. Posteriormente presenta múltiples complicaciones con persistencia de cefalea e inestabilidad a la marcha. Cursa con varios episodios de obstrucción del DVP que requirieron reintervenciones quirúrgicas. A la exploración física se apreciaba evolutivamente deterioro del nivel del estado general, sin focalidad neurológica, base de sustentación amplia, edematización de cara y cuello, facies cushingoide, temblor en ambas manos, a pesar de haber ido disminuyendo los corticoides. Se postula la posibilidad de reactivación de su meningitis crónica tras interrupción del tratamiento corticoideo. Finalmente, dada la clínica y los hallazgos se decide realización de nueva biopsia cerebral por sospecha de hidrocefalia arreabsortiva secundaria a probable meningitis crónica-neurosarcoidosis. Durante la intervención quirúrgica se aprecia la salida de múltiples quistes a nivel subaracnoideo

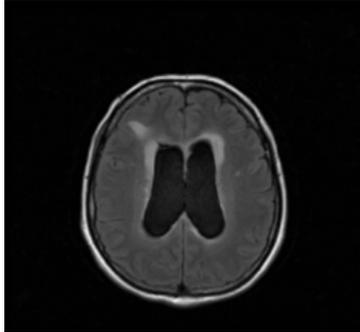
e infracerebelar. La anatomía patológica fue informada como pieza de quistectomía en cisterna magna: quiste festoneado y pared fibrosa de origen parasitario, aunque no se puede confirmar por la ausencia del parásito, una cisticercosis es lo más congruente. Se realizan múltiples estudios microbiológicos con la biopsia, siendo negativo para tuberculosis, hongos, amebas. Finalmente la PCR de *Taenia solium* en la biopsia cerebral es positiva, por lo que se decide iniciar tratamiento con praziquantel y albendazol, ante la confirmación diagnóstica de neurocisticercosis. Lamentablemente la paciente continúa con mala evolución y aún con episodios de obstrucción del DVP, los cuales la han llevado a presentar múltiples complicaciones en relación a un ingreso prolongado. Este caso destaca la importancia de este tipo de patología y la relevancia de destacar los antecedentes epidemiológicos de los pacientes, que muchas veces se nos olvida y nos hace dirigir el proceso diagnóstico en base a patologías que vemos en nuestra área con mucha más frecuencia.

### **Imágenes**

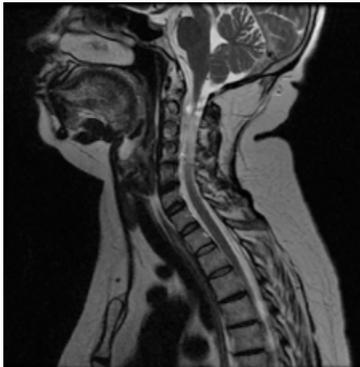
*Figura 1. Hiperintensidad de señal en el estudio de difusión localizada en región posterior izquierda parasagital occipital*



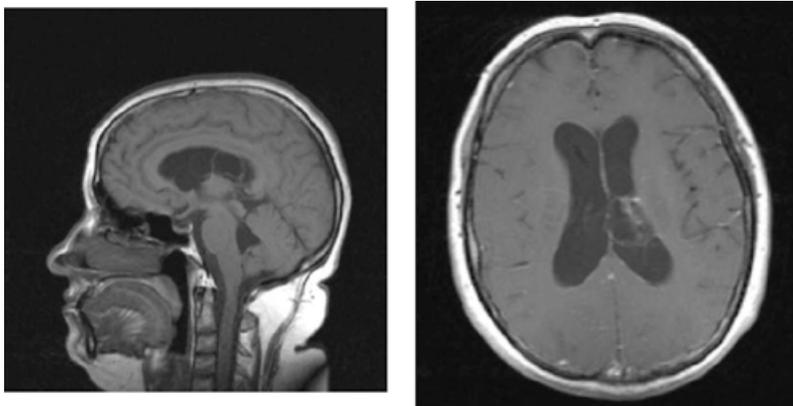
*Figura 2. Signos de hidrocefalia y captación de contraste por las meninges.  
Hiperintensidad de la sustancia periventricular (edema transependimario)*



*Figura 3. Captación de contraste en paqui y leptomeninge de la cara posterior de la  
transición bulbomedular hasta prácticamente el final de la segunda vértebra cervical.  
Quiste líquido a nivel de C3*



*Figura 4. Apreciando línea media centrada y objetivando la presencia de dos lesiones de semiología quística en el interior del ventrículo lateral izquierdo*



## CC-98 PACIENTE CON ATAXIA SENSITIVA Y PANDISAUTONOMÍA

J. E. Ternero Vega, P. C. Rivas Cobas, Á. González Molina, P. Rodríguez Torres, A. Navarro Rodríguez, A. Hurtado Gonoza, R. García Serrano  
*Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla*

### **Antecedentes e historia clínica actual**

Se trata de un paciente varón de 62 años, residente en Sevilla y panadero de profesión, fumador de 80 cigarrillos/día durante 35 años (actualmente 4 puros/día), hipertenso, dislipémico, diagnosticado en 2004 de cardiopatía isquémica con expresión de IAM, revascularizado mediante implante de 2 stent en ADA. El motivo de su ingreso en Medicina Interna fue un cuadro progresivo de un mes de evolución de disestesias y ataxia. En la anamnesis el paciente refería que un mes antes presentó fiebre de hasta 39° C durante tres días, sin sintomatología focalizadora. A continuación comenzó a notar parestesias en miembros inferiores, a nivel de ambos muslos que progresó caudalmente hasta afectar toda la extremidad. Posteriormente se añadieron al cuadro disestesias a nivel de miembros superiores de inicio distal que progresan proximalmente hasta región deltoidea y afectación de hemiabdomen inferior que el paciente define en forma de opresión “como si llevara un faja”. La localización y progresión de las alteraciones sensitivas fue simétrica y progresiva, condicionando en última instancia incapacidad para la deambulación por imposibilidad para coordinar los movimientos. En el mes transcurrido desde el inicio de la clínica y el ingreso presentó anorexia y pérdida ponderal de unos 10 kg. En la anamnesis dirigida manifestaba además sensación de plenitud postprandial, varios episodios presíncopales con la bipedestación, dificultad para iniciar y mantener la micción y estreñimiento pertinaz que precisó enemas de limpieza.

### **Exploración física**

A la exploración encontramos un paciente consciente, afebril, normotenso, a 70 lpm, siendo la auscultación cardiorrespiratoria y la exploración abdominal completamente normales. La exploración neurológica evidenciaba buen nivel de consciencia, funciones superiores conservadas, pares craneales intactos, tono y fuerza muscular normal (salvo dudosa paresia 4/4 de interóseos y extensores de los dedos de mano), hipoestesia termoalgésica y epicrítica que afectaba a miembros superiores (con un nivel C5), a tronco (nivel D7-D8) coincidiendo con la banda opresiva, alteración de la sensibilidad propioceptiva con hipopalestia distal en miembros superiores y apalestesia global de miembros inferiores, fallos en la posicional en las cuatro extremidades, arreflexia generalizada, RCP flexor bilateral, dismetría en las cuatro extremidades al suprimirse

la información visual (impresionando de ataxia sensitiva), Romberg positivo y marcha atáxica con apoyo bilateral.

### **Pruebas complementarias**

- Analítica general incluyendo glucemia, hemograma, VSG, perfil hepático, renal, lípidos, función tiroidea, proteinograma, niveles de ácido fólico y vitamina B12 en rango de normalidad. PCR elevada (43.9) y estudio inmunológico normal.
- Estudio serológico (B. Henselae, B. Burgdorferi, B. Melitensis, Listeria, M. Pneumoniae, Sífilis, CMV, VHS, VHA, VIH, VHB y VHC): negativo.
- Estudio de LCR: líquido de aspecto claro a presión normal, con un aumento de células de predominio mononuclear, incremento de proteínas (3.42 g/l), glucosa de 0.57 g/l y cultivos negativos. Banda oligoclonal normal. Positividad para anticuerpos Anti-Hu.
- Fibrobroncoscopia y lavado broncoalveolar (LBA) sin hallazgos endoscópicos patológicos y LBA negativo para células neoplásicas, pero con intenso exudado inflamatorio agudo. En cultivo creció *Haemophilus influenzae*.
- Pruebas de imágenes:
  - - TC craneal: sin hallazgos patológicos.
  - - RMN cerebral, columna cervical y dorsal: dentro de la normalidad.
  - - TC tórax y abdomen: No se objetivan imágenes de neoplasia. Aunque a nivel pulmonar en segmentos basales posteriores se aprecia área de vídeo deslustrado y engrosamiento bronquial en probable relación con proceso inflamatorio reciente.
  - - PET-TC: se detectó un foco hipermetabólico en recto sugestivo de neoplasia e incremento de la captación en campos posteriores y basales de ambos lóbulos inferiores pulmonares así como formación ganglionares mediastínicas subcentrímetricas de que impresionaban de origen inflamatoria.
- Otras exploraciones:
  - - Colonoscopia: se evidenció una lesión polipoidea cuyo estudio AP confirmó que se trataba de un adenoma túbulo-veloso con áreas de adenocarcinoma intramucoso.
  - - Estudio electrofisiológico (EMG/ENG): muestra latencias patológicamente alargadas desde nervios medianos y nervios tibiales posteriores.

### **Diagnóstico diferencial**

En primer lugar ante un cuadro neurológico caracterizado por disestesias y ataxia, tenemos que averiguar si la lesión se encuentra a nivel del SNC o es de origen periférico. En nuestro paciente, ninguna de las pruebas de imagen realizadas detectaron lesión a nivel central. Posteriormente, debemos conocer la topografía del daño y sus etiologías. Las lesiones que afectan al sistema nervioso periférico se dividen en radiculopatías,

plexopatías, neuropatías, enfermedades de la placa neuromuscular y miopatías. En nuestro paciente, el predominio sensitivo de la clínica, la afectación de múltiples troncos nerviosos, la simetría del cuadro, junto con la alteración en el estudio neurofisiológico, nos llevó al diagnóstico de polineuropatía. Éstas se clasifican según su etiología en hereditarias, metabólicas, infecciosas, autoinmunes, nutricionales, neoplásicas o tóxicas. La más prevalente de las polineuropatías metabólicas es la de origen diabético, que en nuestro caso se descartó ya que el paciente tenía glucemias completamente normales. Igualmente, excluimos las neuropatías de etiologías infecciosas y autoinmunes por la gran batería de pruebas que solicitamos encaminada a la búsqueda de estos orígenes, que resultaron todas negativas. También descartamos la etiología hereditaria, ya que la clínica se habría manifestado en una etapa más temprana. En las diferentes determinaciones analíticas no hubo déficit de vitaminas ni de proteínas séricas por lo que excluimos también la neuropatía nutricional como etiología. El paciente negaba consumo de drogas, tóxicos o fármacos recientes, por lo que eliminamos la neuropatía por tóxicos del diagnóstico diferencial. Por todo ello y, teniendo en cuenta los antecedentes de gran consumo tabáquico y el síndrome constitucional de base, orientamos el diagnóstico etiológico de nuestro paciente hacia una neuropatía de probable origen paraneoplásico.

## **Evolución**

La evolución clínica del paciente resultó en general poco favorable y muy pobre la respuesta a los distintos tratamientos instaurados. Una vez descartado el daño medular, enfermedades autoinmunes, así como el origen infeccioso del cuadro clínico se procedió al estudio de despistaje de una neoplasia para lo cual se realizaron diversas pruebas de imagen y exploraciones endoscópicas, sin hallazgos concluyentes. No obstante, en el PET-TC se detectó un foco hipermetabólico en recto por lo que se realizó colonoscopia y biopsia de la lesión (informada como adenoma túbulo-vellosos con áreas de adenocarcinoma intramucoso), que no consideramos que justificase el síndrome paraneoplásico del paciente. Ante los hallazgos de aumento de captación en bases pulmonares, se practicó además fibrobroncoscopia en la que no se evidenciaron signos directos de neoplasia. La biopsia bronquial y el estudio citológico del LBA resultaron negativos, y en el análisis microbiológico se detectó un *Haemophilus influenzae*, que se trató con antibioterapia y buena respuesta clínica. En este punto, dada la positividad de los anticuerpos anti-Hu en suero y LCR, su alta asociación con carcinoma microcítico de pulmón (CMP), los antecedentes de tabaquismo, el patrón sensitivo de la EMG/ENG y los hallazgos inespecíficos en la PET-TC, nuestra principal sospecha era que el paciente padecía un síndrome neurológico paraneoplásico (SNPN) asociado a CMP. Se

decidió instaurar tratamiento con plasmaféresis (8 sesiones) y corticoides a altas dosis. Tras ellos, el paciente presentó ligera mejoría subjetiva inicial aunque en todo momento se mantuvo postrado en cama. El caso fue presentado en sesión clínica de oncología médica, planteándose incluso el inicio de tratamiento quimioterápico (QMT), que se decidió posponer hasta tener la confirmación histológica, y se acordó un seguimiento ambulatorio estrecho. A los 5 meses del alta - en el segundo TC de control realizado al paciente- se visualizó una adenopatía patológica paraesofágica izquierda sin hallazgos pulmonares que se biopsió a través de ecoendoscopia, obteniéndose finalmente histología de CMP. Tras ello se inició tratamiento quimioterápico. Al décimo día de inicio de la QMT, el paciente ingresó por cuadro clínico de disnea progresiva y expectoración purulenta, siendo diagnosticado de neumonía bilateral en paciente inmunodeprimido tras QMT. A pesar del inicio de antibioterapia empírica y las medidas de soporte hemodinámico y ventilatorio aplicadas, el paciente falleció por insuficiencia respiratoria en el contexto de shock séptico.

### **Diagnóstico final**

Síndrome neurológico paraneoplásico anti-Hu con expresión de ataxia sensitiva (polirradiculoneuropatía sensitiva) y pandisautonomía asociado a carcinoma microcítico de pulmón.

### **Discusión**

Se definen como síndromes neurológicos paraneoplásicos (SNPN) aquellas alteraciones del sistema nervioso producidas por una neoplasia y no causadas por invasión local, efectos secundarios de la radioterapia, quimioterapia, alteraciones metabólicas, nutricionales o vasculares. Constituyen un grupo de enfermedades poco frecuentes y muy heterogéneas cuya fisiopatología, no aclarada en todos los casos, es de base autoinmunitaria. A pesar de que se trata de una manifestación poco habitual (ocurren en menos del 1% de los tumores), la importancia de pensar en estos síndromes radica en que su identificación permite el diagnóstico y el tratamiento precoz de una neoplasia oculta en una etapa potencialmente curable, ya que en el 70% de los casos las alteraciones neurológicas suponen la primera manifestación del proceso neoplásico.

El tumor puede diagnosticarse en el 70-80% de los casos de pacientes con SNPN en base a la historia clínica y anamnesis con el apoyo de las pruebas complementarias habituales (TC, endoscopia, colonoscopia, fibrobroncoscopia). En el resto se debe solicitar un PET-TC que ha demostrado ser útil en la detección de neoplasias ocultas. No obstante, es fundamental conocer los síndromes clásicos que en un elevado porcentaje tienen un origen paraneoplásico y las principales asociaciones de los anticuerpos onconeuronales

(ej, anticuerpos anti-Yo y neoplasia ginecológica anti-Hu y neoplasia de pulmón, etc.). El porcentaje de pacientes con tumor que desarrollan un síndrome neurológico paraneoplásico se estima en el 3% de los pacientes con CMP, el 30-50 % de los pacientes con timoma y entre un 5-15 % de los pacientes con discrasias de células plasmáticas asociadas a gammapatías monoclonales. Otros tumores relacionados son los de mama, ovario, testículo, teratoma, timoma y linfoma de Hodgkin, pero a casi cualquier tumor se le ha asociado a un SNPN. El diagnóstico de un SNPN siempre supone un reto ya que el diagnóstico se basa en la asociación de unas manifestaciones neurológicas con un tumor desconocido; los anticuerpos onconeuronales, son útiles como marcadores diagnósticos y del tipo de tumor, sin embargo, su ausencia no descarta un origen paraneoplásico y cada vez se diagnostican más casos de SNPN atípicos, así mismo el avance en la inmunología permite la identificación de nuevos marcadores. Para diagnosticar un SNPN debemos basarnos en los datos clínicos, la latencia entre enfermedad neurológica y oncológica, los marcadores inmunológicos, el análisis del LCR, las pruebas de neuroimagen que ayudan a descartar otras enfermedades (fundamentalmente cuando afecta al SNC) y la respuesta del síndrome neurológico al tratamiento del tumor. El perfil del LCR en los pacientes con SNPN es habitualmente el de una meningitis inflamatoria no infecciosa con linfocitosis leve o moderada en el que pueden encontrarse hasta 200 células mononucleares de predominio linfocitario, glucosa normal, aumento de la concentración de proteínas, síntesis intratecal de IgG y una presencia variable de bandas oligoclonales. En un trabajo realizado en 2010 por Psimaras et al., se analizaron las características del LCR de 295 pacientes con un SNPN definitivo, el 67% tenían hiperproteíorraquia, 39% pleocitosis y el 63% bandas oligoclonales. De esta manera, si se tienen en cuenta los tres parámetros (proteíorraquia, celularidad y presencia de bandas oligoclonales) sólo un 7% de pacientes tenían un LCR con todos los parámetros normales. En 2004 Graus et al. elaboraron un documento de consenso que establecía unos criterios diagnósticos para los SNPN, cuya utilidad sigue vigente. Según éstos se habla de SNPN definitivo si se cumplen los siguientes criterios: Síndrome clásico con una neoplasia diagnosticada en un intervalo de 5 años desde el inicio de los síntomas neurológicos o Síndrome no clásico que mejora de forma significativa o se resuelve tras el tratamiento antineoplásico, sin inmunoterapia, siempre que el síndrome no sea espontáneamente reversible o Síndrome no clásico con anticuerpos onconeuronales positivos (bien caracterizados o no) y una neoplasia diagnosticada en un intervalo de 5 años desde el inicio de los síntomas neurológicos o Síndrome neurológico (clásico o no) con anticuerpos onconeuronales bien caracterizados (Hu, Yo, CV2, Ri, Ma2, anffisina)

y sin neoplasia diagnosticada y se cataloga de SNPN posible en los casos en los que se presenta un síndrome clásico, sin anticuerpos y sin neoplasia, en caso de síndrome neurológico (clásico o no) sin neoplasia y con anticuerpos parcialmente caracterizados o en caso de síndrome no clásico con neoplasia diagnosticada en un intervalo de 2 años desde el inicio de los síntomas neurológicos, sin anticuerpos onconeuronales. En cuanto al tratamiento, la rareza de los SNPN ha impedido la realización de ensayos prospectivos, por lo que las recomendaciones terapéuticas se basan en casos aislados o series de pocos pacientes, el primer objetivo terapéutico debe ser diagnosticar y tratar la neoplasia asociada y que en todos los casos se puede ensayar un tratamiento empírico con corticoides. Además se han ensayado tratamientos con inmunoglobulinas intravenosas, plamaféresis, diversos fármacos inmunosupresores, trasplante autólogo de médula ósea y más recientemente anticuerpos monoclonales como rituximab con un resultado desigual. Este caso nos debe hacer reflexionar sobre la importancia de tener presentes en el diagnóstico diferencial de las alteraciones neurológicas los síndromes paraneoplásicos, incluso cuando las manifestaciones no son las clásicas y ante el estudio inicial negativo para proceso neoplásico.

### **Bibliografía**

1. *¿Cuándo sospechar y qué pruebas realizar en los síndromes neurológicos paraneoplásicos?* ISSN-e 0210-220X, Nº. 1710, 2008 , pág. 24
2. *Bataller L, Dalmau J. (2005) Paraneoplastic disorders of the central nervous system: update on diagnostic criteria and treatment. Semin Neurol. 24:461-471.*
3. *Compta Y, Vallderiolla F, Urra X, et al. (2007). Isolated frontal disequilibrium as presenting form of anti-Hu paraneoplastic encephalomyelitis. Mov Disord. 22(5):736-8.*
4. *Coret F, Bosca I, Fratalla L, et al. (2009). Long-lasting remission after rituximab treatment in a case of anti-Hu-associated sensory neuronopathy and gastric pseudoobstruction. J Neurooncol. 93(3):421-423.*
5. *Dalmau J. (2009). Recognizing paraneoplastic limbic encephalitis. J Clin Oncol. 27(34):230-231.*
6. *Dalmau J, Rosenfeld MR. (2008b). Paraneoplastic syndromes of the CNS. Lancet Neurol. 7:327-340.*
7. *Darnell RB, DeAngelis L. (1993). Regression of small-cell lung carcinoma in patients with paraneoplastic neuronal antibodies. Lancet. 341:21-22.*
8. *Darnell RB, Posner JB. (2003). Paraneoplastic syndromes involving the nervous system. N Eng J Med. 349(16):1543-1554.*

9. *Didelot A and Honorat J. (2009). Update on paraneoplastic neurological síndromes. Curr Opin Oncol. 21:566-572.*
10. *Gallego Pérez-Larraya L, Dalmau J. (2008). Síndromes paraneoplásicos clásicos: actitud diagnóstica y terapéutica. Neurología. 23:441-448.*
11. *Graus F, Dalmau J. (2007). Paraneoplastic neurological syndromes: diagnosis and treatment. Curr Opin Neurol. 20:732-737.*
12. *Graus F, Delattre JY, Antoine JC, et al. (2004). Recomendad diagnostic criteria for paraneoplastic neurological syndromes. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 75:1135-1140.*

**CC-99 FIEBRE DE CHIKUNGUNYA IMPORTADA A BALEARES**

I. Murado Marí, F. Bas Sanchís, R. Canet González

*Servicio de Medicina Interna, Hospital Can Misses. Ibiza***Introducción**

El virus de Chikungunya (alfavirus, familia Togaviridae), transmitido por el mosquito *Aedes aegypti* y *Aedes Albopictus*, causa la Fiebre de Chikungunya consistente en un cuadro de fiebre alta y poliartalgias invalidantes (1). Es endémica de África Occidental, de hecho, el nombre de Chikungunya deriva de un idioma local de Tanzania que significa «lo que se doble hacia arriba» o «caminar encorvado», debido a la artralgia incapacitante causada por la enfermedad. El virus se identificó durante un brote en Tanzania a principios de 1950, como causa de múltiples brotes en países de África central, meridional y occidental. Parece mantenerse en ciclos que involucran seres humanos, mosquitos y primates, que conducen a brotes regulares de la infección por contagio en África. El virus puede propagarse a través de viajeros infectados entre las regiones en las que existen mosquitos competentes para la perpetuación de la transmisión local. El primer brote documentado fuera de África fue en Tailandia en 1958, seguido de otros países asiáticos. Debido a que las islas del Océano Índico, la India y Malasia son los destinos turísticos más populares entre los viajeros europeos, aparecieron casos importados en Europa. En 2007 hubo un brote en el nordeste de Italia con 205 casos, produciéndose incluso transmisión local, al igual que en un brote producido en Francia en 2010. En diciembre de 2013, la OMS informó de la primera transmisión local del virus en América, con casos autóctonos identificados en la isla de San Martín. Desde entonces, la transmisión local se ha identificado en 22 países o territorios en el Caribe o América del Sur (2). También se han declarado casos importados en EEUU, donde existen vectores viables que podrían dar lugar a casos de transmisión local (3,4). *Ae. Albopictus* ("mosquito tigre") se ha dispersado más allá de Asia, estableciéndose en muchas zonas de América, Europa, África y las islas del Pacífico. La clínica comienza abruptamente con fiebre alta y malestar tras un período de incubación de 2 a 4 días. La fiebre dura de 3 a 5 días, y a los 2-5 días de su inicio comienza la poliartralgia, generalmente con múltiples articulaciones, de forma simétrica, sobretodo manos, muñecas y tobillos. El dolor puede ser intenso e incapacitante, dando lugar a la inmovilización. En un 40-75% de los casos a los 3 días puede aparecer un exantema macular o maculopapular que dura 3-7 días. Tras la fase aguda (por lo general de 7 a 10 días), algunos pacientes pueden experimentar signos y síntomas persistentes como la artritis / artralgia, poliartitis edematosa de los dedos de manos y pies, dolor y rigidez

matutinas, y la tenosinovitis grave. Se ha descrito la aparición de Sd. Raynaud meses después e incluso crioglobulinemia. Las complicaciones graves y la muerte, aunque raras, se presentan con mayor frecuencia en pacientes >65 años y en aquellos con comorbilidades: insuficiencia respiratoria, descompensación cardiovascular, miocarditis, hepatitis aguda, fallo renal, meningoencefalitis, etc. En cuanto al diagnóstico diferencial conviene destacar que éste virus y del dengue, además del mismo vector, tienen algunos síntomas y áreas de distribución geográfica comunes, por lo que distinguirlos puede ser difícil(1). Deben tenerse en cuenta otras infecciones virales (infección primaria por el VIH, el sarampión, la rubéola, virus del río Ross), la malaria, las infecciones por rickettsias, fiebre recurrente, leptospirosis, infecciones meningocócicas, virus de Epstein-Barr, y la fiebre entérica (tifoidea y paratifoidea), así como posibles coinfecciones con dengue, fiebre amarilla o amebiasis. Las técnicas diagnósticas incluyen la serología, el cultivo viral, y las técnicas moleculares, siendo la serología la principal herramienta para el diagnóstico en la práctica clínica. Los anticuerpos IgM están presentes a los 5 días de la aparición de los síntomas (rango 1-12 días) y persisten durante varias semanas a 3 meses. Los anticuerpos IgG aparecen alrededor de 2 semanas tras el inicio de los síntomas y persisten durante años. El Tratamiento es sintomático incluyendo agentes antiinflamatorios y analgésicos (3). No hay antivirales que hayan demostrado eficacia. La ribavirina y el interferón-alfa parecen tener actividad in vitro contra la replicación del virus, y la cloroquina ha sido sugerida como un posible tratamiento debido a sus propiedades antiinflamatorias, pero no hay suficientes datos que apoyen su uso por el momento. Para los pacientes más graves no hay datos suficientes para el uso de corticoesteroides. Hasta el momento no existe una vacuna aprobada. Existen líneas de investigación para desarrollar una vacuna, así como, anticuerpos monoclonales para el tratamiento, inhibidores basados en la interferencia por RNA y factores celulares (6) (7). La prevención consiste en reducir al mínimo la exposición de mosquitos. Los pacientes que reciben atención en un área habitada por vectores competentes deben tratarse en áreas libres de éstos, apantallados o bajo un mosquitero para evitar la transmisión local (3).

### **Caso clínico**

Varón de 58 años, sin alergias medicamentosas conocidas, intervenido en 1985 por discopatía lumbar, apendicectomizado e intervenido de hernia inguinal izquierda en 2012, sin antecedentes médicos de interés ni tratamiento habitual. Se encontraba de vacaciones en Ibiza, de donde era natural, con residencia habitual en República Dominicana desde hacía 8 años. Consulta en urgencias por malestar general de 4 días de evolución iniciado tras el aterrizaje a su llegada a España, al día siguiente

inicia la sensación distérmica, artralgias generalizadas muy dolorosas con escasa respuesta a antiinflamatorios, astenia, anorexia, mareo y visión borrosa ocasional. A su llegada presentaba TA 148/89 mmHg, FC 110 lpm, T 38.8 °C y saturación de oxígeno del 97% respirando aire ambiente. A la exploración destacaba regular estado general, normohidratado, normocoloreado y eupneico en reposo con buena perfusión distal. Impotencia funcional de predominio en ambos hombros, muñeca derecha y cara externa del tobillo izquierdo, con gran limitación de la presión en ambas manos. No signos de artritis. No exantema. Auscultación cardiorrespiratoria y abdomen sin hallazgos. Exploración de pares craneales normales, pupilas isocóricas medias normorreactivas, sin disimetrías ni alteraciones de la sensibilidad, con gran sensación de inestabilidad a la bipedestación. En la analítica presentaba hemograma, función renal, transaminasas, lactato y gasometría venosa normales, PCR 4,16, resto de parámetros normales. Estudio básico de orina normal. Radiografía de tórax y de abdomen normales. ECG en ritmo sinusal, sin imagen de bloqueos ni otras alteraciones agudas de la repolarización. Ante artralgias invalidantes con fiebre al regreso de zona epidémica para Fiebre de Chikungunya el diagnóstico de sospecha desde el primer momento fue ésta. Tras las primeras pruebas complementarias del ingreso se solicita gota gruesa y antígeno P falcíparum para descartar Malaria, además de serologías Dengue, Chikungunya, VIH, VHB, Sífilis y hemocultivos. A la espera de resultados el paciente fue tratado sólo con AINEs para el control de la fiebre y el dolor. Al tercer día de ingreso inicia vómitos con restos hemáticos, posteriormente comienza con rectorragia (hasta 7 deposiciones) junto con mareo y descenso de la hemoglobina de 14.9 gr/dl a 12.1 gr/dl. Se realiza endoscopia urgente en la UCI dada la evolución de más de 24 horas con hemorragia digestiva alta donde se objetiva: restos hemáticos de sangre roja de probable procedencia duodenal, úlcera duodenal única de 1 cm en zona postbulbar, cara antero-superior, vaso visible sin sangrado activo IIa. Se inyecta adrenalina en zona periúlcero y se colocan 4 clips de hemostasia. Dada la lesión objetivada con riesgo de resangrado se mantiene ingresado para su monitorización, con buena evolución posterior. La endoscopia de control descarta signos de sangrado. Una vez en planta, poco más de 24 horas de la primera endoscopia, evoluciona satisfactoriamente con control parcial del dolor sin AINEs gastrolesivos (Paracetamol 1g ev cada 8 horas alterando con Metamizol 2g cada 8 horas) y manteniendo febrícula ocasional. En el momento del alta serologías negativas para VIH, VHB y Sífilis, además de estudio de Malaria y hemocultivos negativos, pendiente de resto de resultados en el seguimiento por consultas externas de Enfermedades Infecciosas de Medicina Interna. Tratamiento recomendado al alta para el control de

dolor con Paracetamol alternado con Metamizol, junto con terapia herradicadora de H. Pylori. La serología confirmaría pocas semanas después el diagnóstico de Fiebre de Chikungunya, con negatividad para la enfermedad de Dengue.

### **Conclusión**

En España por el momento no se ha objetivado transmisión local de la enfermedad, tan solo casos importados. El mosquito *Ae. Albopictus* fue detectado en España por primera vez en 2004 en las costas catalanas y se ha expandido a lo largo de la costa mediterránea. Su presencia, junto con los casos importados de pacientes enfermos que portan el virus, supone un riesgo para una posible transmisión local de la enfermedad. Por otro lado cabe destacar, que en pacientes que han de recibir durante largo tiempo tratamiento sintomático, y/o aquéllos con mayor riesgo de efectos adversos gastrointestinales, debería valorarse el uso de antiinflamatorios/analgésicos no gastrolesivos, como los inhibidores selectivos de COX-II. Cabe destacar el vacío actual en cuanto a tratamiento más allá del sintomático, así como la escasa literatura sobre secuelas a largo plazo de la enfermedad.

### **Bibliografía**

1. Pun SB, Bastola A, Shah R. First report of Chikungunya virus infection in Nepal. *J Infect Dev Ctries.* 2014 Jun 11;8(6):790-2.
2. Geographic Distribution | Chikungunya virus | CDC. Available at: <http://www.cdc.gov/chikungunya/geo/index.html>. Accessed 7/3/2014, 2014.
3. Fischer M, Staples JE, Arboviral Diseases Branch, National Center for Emerging and Zoonotic Infectious Diseases, CDC. Notes from the field: chikungunya virus spreads in the americas - Caribbean and South america, 2013-2014. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2014 Jun 6;63(22):500-1.
4. Khan K, Bogoch I, Brownstein JS, Miniota J, Nicolucci A, Hu W, et al. Assessing the origin of and potential for international spread of chikungunya virus from the Caribbean. *PLoS Curr.* 2014 Jun 6;6:10.1371/currents.outbreaks.2134a0a7bf37fd8d388181539fea2da5.
5. Ganu MA, Ganu AS. Post-chikungunya chronic arthritis--our experience with DMARDs over two year follow up. *J Assoc Physicians India.* 2011 Feb;59:83-6.
6. Parashar D, Cherian S. Antiviral Perspectives for Chikungunya Virus. *Biomed Res Int.* 2014; 2014: 631642.

**CC-100 MUJER DE 37 AÑOS CON ATAXIA, DIPLOPIA Y DISMINUCIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA**

M. V. López Sánchez, A. Rodríguez Sánchez, M. D. Manjón Rodríguez, C. García Redecillas, M. J. García Gómez, Á. Campos Calero, M. Ruiz González, L. Muñoz Fernández

*Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario de Jaén*

**Presentación del caso**

Presentamos el caso de una mujer de 37 años, con el único antecedente clínico de síndrome ansioso-depresivo en tratamiento con lorazepan y fluoxetina, que consulta en urgencias por la aparición, una semana después de sufrir un proceso amigdalár manifestado con odinofagia y tratado con antibioterapia por su médico de Atención Primaria, de sensación de adormecimiento en hemicuerpo izquierdo, diplopía e inestabilidad en la marcha. Ante esta sintomatología se realiza un TAC craneal que es normal, procediéndose al alta de la paciente. Pero en domicilio se produce un empeoramiento progresivo del cuadro, con sensación de adormecimiento generalizada, incapacidad para la deambulación y diplopía, por lo que es ingresada en planta de hospitalización. Tras 24 horas de ingreso continúa empeorando, con aparición de somnolencia intensa, desorientación, oftalmoparesia bilateral (con ptosis y limitación de todos los movimientos oculares) y tetraparesia de predominio crural, con Babinski bilateral; ante esta situación la paciente es trasladada a la Unidad de Cuidados Intensivos, llegando a precisar intubación orotraqueal.

**Pruebas Complementarias**

- Hemograma y bioquímica sin alteraciones a destacar. Ac antiNMDA y antireceptores de acetilcolina negativos. Ac antigangliosidos (entre ellos antiGQ1B) negativos.
- LCR: bioquímica normal. PCR de enterovirus, Virus Herpes y Varicela Zóster negativo. Cultivo bacteriano y de hongos negativo. BAAR negativo.
- Tac craneal: normal.
- RMN craneal: normal.
- RMN craneal de control (realizada a las 2 semanas del ingreso): sin alteraciones significativas en tronco ni cerebelo. Se aprecia a nivel de ambas cápsulas internas tenues imágenes focales simétricas de aumento de señal en Flair, sin restricción en difusión, así como otras subcorticales a nivel parietooccipital de similares características, de carácter inespecífico.
- RMN columna cervical: discretas protusiones discales posteriores a nivel de C5-C6 y C6-C7. Cordón medular normal.

- Estudio electrofisiológico: normal.
- Estudio electrofisiológico de control: conducciones sensitivas, motoras y de respuestas F de ambos MMII normal. EEG: actividad bioeléctrica lentificada de mediano voltaje sin otras anomalías superpuestas. EMG fibra simple: estudio normal. PEVs: estudio normal. Cálculo de AV de OI:1.

### **Evolución**

La paciente permanece 2 semanas ingresada en UCI, donde evoluciona favorablemente en relación a la clínica descrita previamente. Así, cuando regresa a planta de hospitalización convencional, se encuentra consciente y alerta, con oftalmoparesia completa y ptosis izquierdas, limitación de la mirada horizontal bilateral y vertical de OI, sin nistagmus. Además, tetraparesia de intensidad 4/5 en miembros superiores y de 3/5 en miembros inferiores, ROT algo vivos en miembros superiores, patelares débiles y aquíleos conservados, Babinski derecho, y reflejo cutáneo plantar izquierdo indiferente. En los días siguientes continúa evolucionando favorablemente, procediéndose a cierre de traqueostomía, sin incidencias, y con recuperación progresiva del déficit motor, volviendo a ser capaz de deambular, y con lenta mejoría de la oftalmoplejía, pero persistiendo ptosis palpebral izquierda y limitación de la mirada vertical superior OI.

### **Diagnóstico**

Encefalitis de Bickerstaff.

### **Discusión**

La encefalitis de Bickerstaff es una encefalitis del tronco cerebral que se caracteriza por encefalopatía e hiperreflexia, con características del síndrome de Miller Fisher como oftalmoplejía y ataxia. No sólo se relaciona clínicamente con el síndrome de Miller Fisher, sino que también se asocia a anticuerpos anti-GQ1b y puede responder a tratamiento con inmunoglobulina intravenosa y recambio plasmático. Algunos expertos consideran que el síndrome de Miller Fisher, la encefalitis de Bickerstaff, y la debilidad faríngea cervico-braquial con anticuerpos anti-GQ1b pudieran ser diferentes expresiones del síndrome de anticuerpos anti-GQ1b. El consenso actual a la hora de plantear su diagnóstico considera que deben presentarse oftalmoplejía y ataxia relativamente simétricas y progresivas durante, al menos, cuatro semanas, así como alteraciones en el estado de conciencia o hiperreflexia. Al igual que en los síndromes de Guillain-Barré y de Miller-Fisher, la encefalitis de Bickerstaff predomina en el sexo masculino con una relación aproximada de 2,3:1, siendo bimodal su patrón de edad de presentación, con un pico de incidencia entre los 20 y 29 años y otro entre los 40 y 49 años. La infección previa con agentes como *Campylobacter jejuni*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Varicela zoster*,

Salmonella Typhi, Citomegalovirus, Herpes simplex y virus del sarampión, que comparten algunas características moleculares con el tejido nervioso periférico del individuo, es la hipótesis actualmente adoptada como referente etiológico de estas entidades. Así, hoy en día aceptamos que se trata de una rara enfermedad neurológica post-infecciosa, que se presenta clínicamente con diplopía y alteración de la marcha después de que el paciente haya sufrido alguna infección gastrointestinal o, más frecuentemente, de las vías respiratorias. La Encefalitis de Bickerstaff se solapa clínicamente con el síndrome de Miller-Fisher, variante del síndrome de Guillain-Barré que afecta a los nervios craneales, y con las formas axonales de éste (la neuropatía axonal motora aguda y la neuropatía axonal aguda motora y sensitiva) en pacientes con debilidad en las extremidades. El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos, historial del paciente, análisis del líquido cefalorraquídeo (que suele mostrar un aumento de los niveles de proteínas), detección de anticuerpos IgG anti-GQ1b (no presentes en todos los pacientes), estudios de RM (que revelan anomalías en la fosa posterior, en la sustancia blanca o en el tálamo) y exámenes neurofisiológicos (electroencefalograma y electromiografía, útiles para valorar la afectación del sistema nervioso central, en particular la afectación axonal). El diagnóstico diferencial en pacientes con encefalitis de Bickerstaff debe incluir, además de los síndromes de Miller-Fisher y Guillain-barré, a otras enfermedades neurológicas postinfecciosas raras, a la miastenia gravis, enfermedades vasculares (del tallo, apoplejía pituitaria, vasculitis), enfermedades desmielinizantes (esclerosis múltiple, encefalopatía diseminada aguda), enfermedad de Behcet, linfoma, tumores del tallo cerebral, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y encefalopatía de Wernicke. El manejo se basa en inmunoterapia con inmunoglobulina intravenosa o en plasmaféresis, y aunque el cuadro clínico es grave, la enfermedad suele seguir un curso monofásico con una remisión completa de los síntomas a los 6 meses en más de la mitad de los pacientes. El resto de pacientes pueden continuar con signos residuales de intensidad variable.

### **Bibliografía**

1. Guerra Carolina, Uribe Carlos Santiago, Guerra Alejandro, Hernández Olga H. *Bickerstaff brain encephalitis: Case report and literature review. Biomédica [serial on the Internet]. 2013 Dec [cited 2014 July 06]; 33(4): 513-518.*
2. Hunter G, Young GB, Ang LC. *Bickerstaff's brainstem encephalitis presenting to the ICU. Neurocrit Care. 2012;17:102-6.*
3. Deschle Florencia, di Pace Jose Luis, Carnero Edgardo, Hryb Javier Pablo. *Síndrome de Fisher-Bickerstaff: espectro clínico del anti-GQ1B. Neurol Arg. 2013.*

## CC-102 MALARIA GRAVE: ANEMIA HEMOLÍTICA SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON ARTESUNATO

M. Ríos Prego, E. D. Alves Pereira, R. Brea Aparicio, A. Velo García, A. Encabo González  
*Servicio Medicina Interna. Complejo Hospitalario de Pontevedra*

### **Antecedentes personales**

Paciente varón de 29 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes médico-quirúrgicos de interés.

### **Antecedentes epidemiológicos**

Nacido en la India, reside en Angola desde hace 15 años y realiza viajes frecuentes a Hong Kong por motivos laborales.

### **Enfermedad actual**

Acude a Urgencias de un centro hospitalario español, porque mientras realizaba con su esposa un crucero por Grecia y Turquía, el 8º día de viaje, comenzó con fiebre, ictericia, dolor abdominal y diarrea sin productos patológicos. Acudió a un centro médico en Turquía, donde le realizan una analítica en la que se observa GOT 132 U/L; GPT 244 U/L; GGT 199 U/L, serología VHB y VHC negativos, gota gruesa y frotis negativos. 3 días después, el día 12º de crucero, una vez finalizado éste, continúa con el mismo cuadro clínico. Previamente había estado hacía 20 días en Hong Kong y durante los 7 días previos al viaje en Angola.

### **Exploración física y pruebas complementarias**

En urgencias, presenta fiebre(39º), TA 93/54 mmHg, FC 93lpm, y a la exploración física presenta hepatomegalia de 2 traveses, sin otras alteraciones significativas. Se le realiza una analítica, en la que destacan 18000 plaquetas, creatinina 1,74 mg/dL, bilirrubina total 12.14 mg/dl (bilirrubina directa 8.63 mg/dL, bilirrubina indirecta 3.51mg/dL), GOT 141 U/l, GPT 163 U/L. ECG y radiografía de tórax sin alteraciones significativas, en la ecografía abdominal presenta discreta hepatomegalia. Se repite el test rápido diagnóstico de malaria, que resulta positivo, frotis y gota gruesa con parasitemia 17 %.

### **Evolución durante el ingreso**

Se diagnostica de malaria grave, presentando como criterios de mal pronóstico la hiperparasitemia, ictericia/transaminasemia y trombocitopenia. Se realiza ingreso en la UVI y se comenzó tratamiento con artesunato i.v. durante 3 días durante su estancia en la UVI, posteriormente, con la recuperación de la función renal, de la trombocitopenia, la tolerancia de la vía oral y la estabilidad hemodinámica, se decide el traslado a

planta de hospitalización convencional, continuando el tratamiento con artemether-lumefantrina (Riamet), 4 comprimidos cada 12 horas durante 3 días. Durante los días siguientes presenta estabilidad hemodinámica, disminución progresiva de la fiebre y de las transaminasas. En el día +7 de ingreso realiza de nuevo un pico febril (38,7°C), y en el control analítico que se realiza se observa una hemoglobina 10,7 mg/dL (al ingreso 12,2mg/dL) y LDH de 1157 U/L (al ingreso 570 U/L). Durante los días posteriores continuó con fiebre, disminución de la hemoglobina y elevación de la LDH, alcanzando en el día +14 de ingreso el nadir de hemoglobina (8,3 mg/dL) y elevación de la LDH 1582 U/L. Se estudió la anemia hemolítica, realizándose las siguientes pruebas complementarias:

- Estudio de la hemólisis: elevación reticulocitos, disminución de la Hb, elevación de la LDH, haptoglobina normal y estudio de la ferrocínica dentro de los límites de la normalidad.
- Autoinmunidad: ANAs y crioglobulinas dentro de los límites de la normalidad.
- Coombs negativo
- No existe deficiencia G6PD
- Inmunofenotipo dentro de los límites de la normalidad.
- Colangiografía: sin alteraciones significativas
- Sin cambios en la actitud clínica, 13 días después presentaba cifras de hemoglobina 10,2 mg/dL, LDH 647 U/L, bilirrubina total 2,91mg/dL con normalización de las transaminasas, por lo que se decidió alta hospitalaria a domicilio con seguimiento posterior en consultas externas.

### **Juicio clínico**

Malaria grave. Anemia hemolítica secundaria a tratamiento con artesunato. Buena evolución clínica posterior hasta normalización de los distintos parámetros analíticos.

### **Discusión y comentarios**

La malaria es una de las patologías más frecuentes en el paciente viajero procedente de zonas de alta endemicidad, dependiendo de las series, su frecuencia puede variar entre 9%-32%, por tanto debemos sospecharla siempre en el viajero enfermo. En este caso, llama la atención que el paciente aportaba entre las pruebas complementarias realizadas en Turquía un test rápido de malaria, un frotis y una gota gruesa negativos. Existen pocos estudios que valoren la rentabilidad de repetir los test diagnósticos de malaria cuando los iniciales son negativos, algunas publicaciones<sup>1</sup> refieren que el 99% de los casos de diagnóstico de malaria por *P. Falciparum* se realiza con el primer test rápido, frotis y gota gruesa realizados, por lo cual sería poco rentable repetírselos a todo el mundo que ya presente unos negativos, pero esta afirmación presenta matices

que implican repetir las pruebas, como el proceder de zonas de alta endemicidad, el periodo de incubación, ya que la malaria tiene un periodo de incubación que suele ser en torno a 10 días, por lo que si se realiza antes las pruebas diagnósticas pueden ser negativas, y por último, es muy importante que la persona que realice las técnicas de frotis y gota gruesa, esté acostumbrado a realizar este tipo de pruebas, ya que aumenta su capacidad diagnóstica. La anemia en la malaria es muy frecuente en niños, de áreas endémicas, debido a infecciones repetidas y tratamientos ineficaces. Se produce la hemólisis de los glóbulos rojos parasitados y a la eliminación en el bazo de los hematíes con deformidad en relación con la propia infección, así como también disminución de las citoquinas relacionadas con la hematopoyesis. En nuestro caso, se trata de un adulto, en el que la anemia comienza al 7º día de ingreso, y ya cuando los parámetros analíticos presentaban mejoría con respecto al ingreso (especialmente función renal y hepática), con un frotis y gota gruesa negativos para parasitemia desde el 2º día de ingreso, hechos por los que parecía estar poco relacionado con la propia infección. La OMS estableció en el 2010 como tratamiento de primera elección para la malaria grave el artesunato. Éste, es un fármaco muy efectivo, que produce un rápido aclaramiento de la parasitemia (en 24-48 horas post-administración) y con pocos efectos adversos. Con el comienzo de la utilización del fármaco, y el seguimiento de los pacientes se ha observado que algunos realizaban una anemia hemolítica con nadir Hb entre 7 – 30 días después de la administración del fármaco, y descartando otras posibles causas de anemia, se acabó relacionando con el artesunato<sup>2</sup>. Hasta hace pocos meses, se creía que la hemólisis por artesunato era proporcional a la dosis de fármaco, tratamientos prolongados, y a la administración intravenosa. Pero hoy en día, se sabe que dicha hemólisis se relaciona con el nivel de parasitemia<sup>3</sup>. Esto se debe a que el artesunato realiza su acción en las primeras 24-48 horas post-administración, produciendo la muerte del plasmodium en el hematíe en una fase muy temprana de su ciclo biológico (trofozoito), cuando aun casi no existe afectación del glóbulo rojo, pero deja en la membrana de éste antígenos de plasmodium (pitting), continuando el hematíe en circulación sanguínea hasta que al llegar al bazo en torno a 15 días después, lugar en el cual se van a reconocer esos antígenos de superficie y se va a producir la hemólisis, y por tanto, a mayor parasitemia, mayor grado de hemólisis. El diagnóstico de la hemólisis por artesunato es de exclusión. Se deben realizar pruebas complementarias entre las que se incluya el coombs, ferrocínica, frotis, nivel de reticulocitos, LDH, haptoglobina, estudio de autoinmunidad, estudio de deficiencia G6PD, y pruebas de imagen, que permitan descartar otras patologías que puedan estar produciendo la hemólisis. Con respecto a la evolución de estos pacientes, no existe

tratamiento para esta entidad, se debe trasfunder siguiendo el mismo criterio que en la práctica clínica habitual, hemoglobina menor de 7 mg/dL o inestabilidad hemodinámica, y seguimiento hasta 30 días después de la administración del fármaco, ya que la hemólisis que se produce suele ser tardía.

### **Conclusiones**

La malaria es una patologías más frecuentes en el viajero enfermo. El diagnóstico y tratamiento precoces son fundamentales para el pronóstico y evolución del paciente. El artesunato es el tratamiento de elección para la malaria grave, uno de sus efectos secundarios es la anemia hemolítica tardía, es por ello necesario un seguimiento del paciente hasta 30 días posteriores al tratamiento.

### **Bibliografía**

1. *Is Serial Testing Required to Diagnose Imported Malaria in the Era of Rapid Diagnostic Tests?* Janet M. Pasricha et al. *Am. J. Trop. Med. Hyg.*, 88(1), 2013, pp. 20–23.
2. *Intravenous Artesunate for Severe Malaria in Travelers, Europe.* Thomas Zoller et al. *Emerging Infectious Diseases*, Vol. 17, N°5, May 2011.
3. *Post-artesunate delayed hemolysis is a predictable event related to the live-saving effect of artemisinins.* Jauréguiberry S. et al. *Blood* May 2014-02-555953

## CC-104 MIOCARDIOPATÍA DILATADA: PENSAR MÁS ALLÁ, LA IMPORTANCIA DE UN DIAGNÓSTICO GENÉTICO

M. D. Navarro-Amuedo, S. Rodríguez-Suárez, P. García-Ocaña, J. S. García-Morillo

Unidad clínica de atención médica integral (UCAMI). Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Se presenta el caso de un varón de 54 años que consulta por disnea. Entre sus antecedentes destaca que tiene un hermano con miocardiopatía dilatada idiopática. No tiene hábitos tóxicos ni ningún otro factor de riesgo cardiovascular o enfermedad conocida y es médico de profesión. Acude a consulta por clínica de disnea progresiva de 1 semana de evolución de mínimos esfuerzos (caminar 50 metros), astenia, anorexia, náuseas, ortopnea de 2 almohadas, sin edemas de miembros inferiores ni cambio en la diuresis. Se constatan como elementos positivos al examen físico subcrepitantes húmedos en tercios inferiores de ambos hemitórax y soplo pansistólico suave en foco mitral. Mala tolerancia al decúbito sin compromiso en la oxigenación (saturación de oxígeno 97% sin oxígeno suplementario). En definitiva, clínica de insuficiencia cardiaca. Teniendo en cuenta las posibilidades etiológicas (ver tabla 1) se inició un estudio en este sentido mediante la realización las siguientes pruebas complementarias:

- Radiografía de tórax: cardiomegalia global a expensas especialmente de cavidades izquierdas con redistribución venocapilar, edema intersticial con extravasación de líquido hacia espacios subpleurales cisurales y múltiples líneas de éxtasis linfático B de Kerley junto con derrame pleural basal bilateral de escasa cuantía.
- Analítica: NT-proBNP 6187pg/ml, LDL-col 130 mg/dl, HDL-col 30 mg/dl, triglicéridos 111 mg/dl y PCR ultrasensible 1.3 mg/l. El resto de bioquímica (incluyendo hormona tiroestimulante y tiroideas, bioquímica hepática y función renal), hemograma y estudio de coagulación es normal.
- Electrocardiograma: ritmo sinusal a 75 spm, eje 0°, QRS estrecho, pobre crecimiento del vector R en derivaciones precordiales de cara lateral y onda T negativa en V6.
- Ecocardiografía: aurícula izquierda dilatada (58 mm), ventrículo izquierdo muy dilatado (DTD 80 mm, VTD 338 ml), globuloso, con hipoquinesia severa global y paredes adelgazadas, sin asincronía, FE 22% (Simpson biplano), válvula mitral con velos finos y cierre en tienda de campaña, insuficiencia mitral severa (ERO 0.46 cm<sup>2</sup>, vena contracta 8 mm) excéntrica hacia pared posterolateral de la aurícula, ventrículo derecho dilatado (DTD basal 4C 51 mm) e hipocontráctil (TAPSE 14 mm), insuficiencia

tricuspídea ligera con gradiente VD-AD de 38 mmHg y cava no dilatada aunque con escasa reducción inspiratoria y PAPs 48 mmHg.

- Cateterismo cardiaco: sin evidencia de lesión coronaria.
- Serologías para virus cardiotropos: negativas (salvo antiHBs por vacunación e IgG para VVZ, CMV y VEB).
- Ante esta clínica, tras el estudio de los resultados de las pruebas complementarias solicitadas y en base a los antecedentes del paciente, se plantea el diagnóstico de miocardiopatía dilatada (MCD) familiar (ver tabla 2). Se solicitó estudio genético que puso de manifiesto una mutación en heterocigosis del gen LMNA (1q21.2), que en este caso implica enfermedad por seguir patrón de herencia autosómica dominante. Por tanto, el paciente presenta un debut clínico de una insuficiencia cardiaca con FE severamente deprimida por una miocardiopatía dilatada familiar por mutación heterocigota del gen de la laminina A. Tras recibir tratamiento deplectivo se consiguió balance hídrico negativo y mejoría sintomática. Se pautó tratamiento con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) y betabloqueantes a dosis bajas que posteriormente se aumentaron en función de la tolerancia (ramipril 2.5 mg cada 12 horas y carvedilol 6.25 mg cada 12 horas), 20 mg de furosemida en la mañana, AAS 100 mg y omeprazol 20 mg. El paciente fue remitido a la Unidad de Trasplante cardiaco de nuestro hospital, realizándose trasplante cardiaco con buena función del injerto y sin complicaciones en el postoperatorio inmediato ni tardío. Actualmente el paciente sigue tratamiento con prednisona 5 mg cada 12 horas, micofenolato de mofetilo 1000 mg cada 12 horas, tacrólimus liberación prolongada 8 mg al día y cotrimoxazol 960 mg en prevención de infección, habiendo experimentado un aumento de su capacidad funcional y una notable mejoría de su calidad de vida.

### **Discusión**

Aunque tradicionalmente la MCD se ha considerado esporádica, estudios prospectivos recientes sugieren una asociación familiar en el 25-50% de los casos<sup>3</sup>, que puede deberse a una exposición común a ciertos desencadenantes o a la herencia de un defecto genético. La frecuencia exacta no se conoce y probablemente muchos de los casos considerados como esporádicos correspondan a formas familiares con una penetrancia escasa o mutaciones de novo. Así, se han descrito defectos en más de 25 genes distintos, siendo el modo de transmisión más prevalente el autosómico dominante, seguidos con menor frecuencia de las formas recesivas ligadas al sexo y la herencia mitocondrial. Especialmente interesante resulta la existencia de una relación entre el genotipo y el fenotipo expresado, lo que nos permite predecir en cierta medida

el pronóstico así como futuras complicaciones y/o comorbilidades asociadas (ver tabla 2). Por ejemplo, nuestro paciente presenta una mutación en heterocigosis del gen que codifica la laminina A (LMNA), en cuyo caso se ha descrito un riesgo mayor de bloqueos de la conducción, aumento de la incidencia de muerte súbita incluso en pacientes con disfunción ligera, menor voltaje en el trazado electrocardiográfico y asociación con otras enfermedades. Cuando estudiamos a los familiares de los pacientes con MCD mediante ecocardiografía hemos de tener en cuenta la edad, el sexo, la talla y el peso del paciente, y calcular la diferencia entre el diámetro obtenido y el previsto en función de las características del individuo. Hasta el 10% de los familiares de estos pacientes con diámetro telediastólico superior al 112% del estimado por ecuación de Henry (diámetro previsto =  $45,3 [\text{superficie corporal}]^{1/3} - 0,03 [\text{edad}] - 7,2$ ) desarrollan MCD en los próximos 5 años<sup>2</sup>. Según las guías de 2009 de la “Heart Failure Society of America” se debe realizar estudio y consejo genético a los familiares de pacientes con cardiomiopatía. Si no hay mutación identificada en la familia, el estudio se recomienda en el paciente con diagnóstico clínico y en casos seleccionados de familiares de primer grado de pacientes que presenten alguna alteración menor y que pudieran desarrollar la enfermedad tardíamente<sup>10</sup>. Cuando la mutación causal está ya identificada en la familia, se estudiarán individuos tanto enfermos como sanos para evaluar la cosegregación de la mutación con la enfermedad y los portadores sanos con posibilidad de transmitirla a su descendencia o desarrollarla más adelante. Respecto al manejo terapéutico, aunque se han realizado estudios con corticoides, ciclosporina, azatioprina, biológicos, inmunoglobulinas y aféresis, el beneficio de estos tratamientos no ha sido demostrado (a excepción de etanercept, que demostró mejorar la FE y la clase funcional al encontrarse los niveles de TNF-alfa elevados)<sup>4</sup> y la única opción terapéutica a medio-largo plazo es el trasplante cardíaco, indicado en nuestro paciente. Según el Registro Español de Trasplante cardíaco desde 1984 hasta 2009 la supervivencia en el total de la serie tras 1, 5, 10 y 15 años es del 78, el 67, el 53 y el 40% respectivamente, mientras que en los últimos 5 años esta probabilidad tras 1 y 5 años ha aumentado al 85 y el 73%. Debido a la brevedad de la espera pretrasplante no le fue implantado un desfibrilador autoimplantado (DAI). Se duda de la efectividad de la terapia con DAI en pacientes incluidos en lista de espera de trasplante cardíaco a corto-medio plazo por el poco tiempo que lo portan (a pesar de presentar un perfil acorde), pero recientemente se ha publicado un estudio en que el implante de éste en prevención primaria en los pacientes en lista de espera de trasplante cardíaco presenta una alta tasa de terapias adecuadas, baja de inadecuadas y un riesgo bajo para el paciente<sup>7</sup>. Por tanto, concluimos que el diagnóstico precoz de los

portadores de mutaciones genéticas nos permitirá adoptar medidas que puedan frenar o retrasar el desarrollo de la enfermedad así como ayudarnos en la toma de decisiones en aquellos casos donde se identifican mutaciones con alto riesgo de muerte súbita o arritmias malignas. La elaboración de un detallado árbol familiar, la recogida de muestras para el estudio genético (previo consentimiento informado) y su análisis adecuado deben convertirse en procedimientos sistemáticos de la práctica clínica diaria en la atención de estos pacientes.

### Tablas

Tabla 1. Causas de insuficiencia cardiaca

Etiología		Comentario
Idiopática	50%	
Miocarditis	9%	parvovirus B19, virus herpes virus 6, coxsackie, influenza, adenovirus, echovirus, cytomegalovirus, tripanosoma cruzi (enfermedad de Chagas), borrelia (enfermedad de Lyme)
Cardiopatía isquémica	7%	Puede acompañarse de aterosclerosis a otros niveles. Alto valor predictivo negativo de la claudicación intermitente
Enfermedad infiltrativa	5%	
Cardiomiopatía periparto	4%	
Hipertensión arterial	4%	
Infección VIH	4%	Toxicidad farmacológica, miocarditis por VIH o proceso autoimmune inducido por VIH
Colagenosis	3%	La presencia anticuerpos contra antígenos cardiacos es más frecuente en familiares de pacientes con MCD (20-30% frente a 1-2%)
Abuso de sustancias	3%	Alcohol, cocaína
Quimioterápicos	1%	Antraciclinas, ciclofosfamida, trastuzumab
Otras	10%	

*Tabla 2. Genes y mutaciones asociadas al desarrollo de miocardiopatía dilatada familiar y fenotipos relacionados.*

Gen	Proteína codificada	Patología asociada	Gen	Proteína codificada	Patología asociada
LMNA	Lamina A/C	Distrofia Emery-Dreifussy de cinturas, tr. de la conducción, progeria Hutchinson-Gilford, lipodistrofia familiar tipo 2 Charcot-Marie-Tooth tipo 2B1, displasia mandib-acral	CSRP3	Proteína LIM cardiaca	MCH
TMPO	Timopoiatina		LDB3	Cypher-ZASP	MCH, miocardiopatía no compactada
MYH7	Cadena pesada betamiosina	MCH	CRYAB	a-b-crystallin	Miopatía esquelética
MYBPC3	Prot. C unión miosina	MCH	TCAP	Teletonina	MCH, distrofia cinturas
TNNC1	Troponina C	MCH	VCL	Vinculina-metavinculina	MCH
TNNI3	Troponina I	MCH	DMD	Distrofina	Duchenne/Becker
TNNT2	Troponina T	MCH	SGCD	Delta sarcoglicano	Distofia de cinturas
ACTC	a-actina cardiaca	MCH	DES	Desmina	Miopatía esquelética, defectos de conducción

Gen	Proteína codificada	Patología asociada	Gen	Proteína codificada	Patología asociada
TPM1	a-tropomiosina	MCH	DSP	Desmoplaquina	Queratoderma palmoplantar, Enfermedad Naxos y DAVD
MYH6	Cadena pesada de amiosina	MCH	SCN5A	Canal de sodio cardiaco	Sd. Brugada, Sd. QT largo tipo 3, enfermedad seno y bloqueos de conducción
TTN	titina	MCH	TAZ (G4.5)	Taffazina	Síndrome de Barth
ACTN2	Alfa-actinina		PLN	Fosfolamban	MCH

Tomado de Montserrat L et al. Rev Esp Cardiol Supl. 2007;7:2F-13F

### Bibliografía

1. Felker GM, Thompson RE, Hare JM, et al. Underlying causes and long-term survival in patients with initially unexplained cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000; 342:1077
2. Mahon NG et al. Echocardiographic evaluation in asymptomatic relatives of patients with dilated cardiomyopathy reveals preclinical disease. *Ann Intern Med.* 2005;143:108-15.
3. Lorenzo Monserrat, Manuel Hermida-Prieto y Alfonso Castro-Beiras. Avances en miocardiopatía dilatada idiopática: del genotipo al fenotipo clínico. *Rev Esp Cardiol Supl.* 2007; 7:2F-13F.
4. Miguel A. San Martín, Ángel García, Francisco J. Rodríguez e Ignacio Terol Autoinmunidad y miocardiopatía dilatada: situación actual y perspectivas
5. *Rev Esp Cardiol* 2002;55(5):514-24
6. Burkett EL, Hershberger RE. Clinical and genetic issues in familial dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45:969
7. Sirajuddin RA et al. Anticoagulation in patients with dilated cardiomyopathy and sinus rhythm: a critical literature review. *J Card Fail* 2002; 8 (1): 48-53

8. *Teresa Bastante Valiente et al. Implante de desfibrilador como prevención primaria de muerte súbita en pacientes en lista de espera de trasplante cardiaco: experiencia de un centro. Rev Esp Cardiol. 2011;64(3):240-242*
9. *M. Ubilla et al. Trasplante cardiaco. An. Sist. Sanit. Navar. 2006 Vol. 29, Suplemento 2*
10. *Luis Almenara et al. Registro Español de Trasplante Cardiaco. XXI Informe Oficial de la Sección de Insuficiencia Cardíaca y Trasplante Cardiaco de la Sociedad Española de Cardiología (1984-2009) Rev Esp Cardiol. 2010; 63(11):1317-28.*
11. *Montserrat, Lorenzo et al. Miocardiopatía dilatada familiar en pacientes trasplantados por miocardiopatía dilatada idiopática. Rev Esp Cardiol. 2002; 55:725-32. - vol. 55 núm 07*

**CC-106 ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO CON COMPROMISO HEPATOESPLÉNICO: UNA FORMA ATÍPICA DE PRESENTACIÓN CLÍNICA**

J. Rugeles Niño<sup>1</sup>, A. Rodríguez Guardado<sup>1</sup>, M. Rodríguez Pérez<sup>2</sup>,  
M. Martínez Celada<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, <sup>2</sup>Unidad de Microbiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo

**Introducción**

La afectación hepática y esplénica es inusual como forma de presentación de la enfermedad por arañazo de gato (EAG), siendo esta una entidad caracterizada en la mayoría de los casos, por la aparición subaguda de una linfadenopatía regional autolimitada. Se presenta a continuación un caso de EAG con compromiso sistémico diagnosticado en el Hospital Universitario Central de Asturias, con el objetivo de describir sus características atípicas y alertar sobre la importancia que puede tener esta patología en el diagnóstico diferencial en nuestros pacientes.

**Caso clínico**

Mujer de 52 años, sin antecedentes personales de interés quien ingresa desde urgencias por cuadro de tres días de evolución consistente en astenia y sudoración profusa vespertina, con fiebre de hasta 39.5°C junto con sensación de escalofríos. No refiere otros datos de interés salvo artralgias, mialgias y una deposición semilíquida sin sangre ni productos patológicos en horas previas al ingreso. No refiere viajes al extranjero en el último año y sí contacto ocasional con animales.

**Exploración física**

En el momento del ingreso temperatura de 38.8°C, TA 95/60 mmHg, FC 75 lpm. Consciente y orientada, buen estado nutricional. Hidratada. Palidez de mucosas. Cabeza y cuello dentro de la normalidad. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación, sin masas ni megalias, peristaltismo presente. Extremidades sin edemas, pulsos conservados. Presentaba en cara dorsal de tercio distal de antebrazo izquierdo lesión eritemato-nodular y pequeñas lesiones nodulares en rodilla derecha. No se palparon adenopatías periféricas.

**Datos complementarios**

Hemograma al ingreso: Hemoglobina 11.5 g/dL, hematocrito 34% (volúmenes normales). Leucocitos 4300 10<sup>3</sup>/μL (fórmula normal), plaquetas 127000 10<sup>3</sup>/μL. Hemograma al alta: hemoglobina 11.1 g/dL con volúmenes normales. Reticulocitos 2.29%. Leucocitos 4780 10<sup>3</sup>/μL (fórmula normal), plaquetas 337000 10<sup>3</sup>/μL. Básico de coagulación dentro

de la normalidad. Bioquímica: determinaciones de glucosa, urea, creatinina, iones, transaminasas, bilirrubina, colesterol, folato, vitamina B12, amilasa, lipasa, fosfatasa alcalina dentro de valores normales. LDH 218U/L, proteinograma normal. PCR 15.2, ferritina 212 ng/mL. TSH 3.98 mU/L,  $\beta_2$  microglobulina 1.8 mg/L normal. ANAs negativos. Nefelometría para IgG, IgA, IgM, C3 y C4 dentro de la normalidad. Factor reumatoide normal. Sistemático y sedimento de orina: 2-5 leucocitos x campo con escasas células uroteliales. Citometría de flujo: celularidad normal, megacariocitos proporcionales, ocasionales mastocitos. Serie mieloide desviada a la izquierda, eosinofilia y monocitosis leves. Serie roja de maduración normoblástica. Leve hiperplasia del sistema mononuclear fagocítico. No linfocitosis ni acúmulos linfoides, siendo la médula reactiva. Biopsia medular: muestra ósea fragmentada, con representación de las tres series hematopoyéticas. No hay alteración en la trama reticulínica, hemosiderosis ni fibrosis. ECG: normal. ETT: normal. Hemocultivos seriados (4): negativos. Urocultivo: negativo, Ag para neumococo negativo. Coprocultivo: negativo. Quantiferón: positivo 0.64UI/ml. PAAF lesión dérmica: negativo para malignidad. Serología VHB, VHC, HIV, Borrelia, Brucella, Coxiella, EBV, Rickettsia, LUES y Mycoplasma negativos. CMV IgM negativa IgG positiva. Ecografía abdominal: Adenopatías retroperitoneales (imagen 1) y esplenomegalia con lesiones focales. (Imagen 2). TAC toraco-abdominal con contraste: pequeñas adenopatías mediastínicas menores de 10mm, nódulo subpleural en LID compatible con lipoma. Moderada hepatoesplenomegalia con lesiones hipodensas en segmentos hepáticos III-IV y VI-VII de 5mm-18mm de diámetro. En el bazo se identifican múltiples lesiones hipodensas que afectan a todo el parénquima. Adenopatías retroperitoneales de 10mm de diámetro en región paraórtica izquierda y en ligamento gastrohepático. Pequeñas adenopatías mesentéricas y peripancreáticas. (Imágenes 3 y 4). Resto normal. Serología por IFI para Bartonella henselae IgM positiva e IgG positiva con títulos superiores a 1/512. Evolución y comentarios: Paciente con antecedentes descritos quien ingresa por cuadro subagudo febril, con imágenes que en un principio hacen sospechar la posibilidad de un linfoma no Hodgkin y más concretamente dados los hallazgos en el bazo, en un linfoma esplénico; siendo negativas tanto la citometría de flujo como la biopsia de cresta iliaca. Mientras se mantenía con tratamiento sintomático y se completaban los estudios se decide ampliar la serología dados sus antecedentes de contacto con animales y las lesiones en antebrazo que podrían sugerir arañazos; siendo positiva para B. henselae e iniciándose tratamiento inicialmente con ceftriaxona 2 g iv cada 24 horas durante una semana, posteriormente reforzado con doxiciclina 100 mg vo c/12 horas dado importante compromiso del estado general de la paciente. Se constató una evolución satisfactoria, con remisión progresiva de la sintomatología hasta su completo restablecimiento.

### **Discusión**

El síndrome febril es una patología frecuente en nuestro medio y generalmente se asocia con procesos infecciosos, neoplásicos o autoinmunes; representando en múltiples ocasiones un gran reto diagnóstico, precisando estudios complementarios amplios y agresivos para llegar a esclarecer su etiología. Una entidad poco frecuente es la EAG, causada por *Bartonella henselae*, caracterizada en la mayor parte de los casos por la presencia de linfadenopatías regionales autolimitadas en pacientes inmunocompetentes; sin embargo, en un pequeño porcentaje de pacientes puede presentarse de forma diseminada, con afectación hepatoesplénica, como en nuestro caso, llegando a ser una posible causa de síndrome febril prolongado infradiagnosticado si no se sospecha su presencia ante hallazgos clínico-radiológicos y epidemiológicos compatibles, por lo que dentro de la historia de nuestros pacientes deben documentarse los antecedentes epidemiológicos de la enfermedad, y en caso de ser contemplada, es conveniente solicitar pruebas serológicas dada su rentabilidad diagnóstica. En cuanto al tratamiento, resulta controvertido el papel y la selección de la terapia antibiótica; en las revisiones de la literatura solo hay constancia de un ensayo clínico en este tipo de pacientes, comparando azitromicina frente a placebo, sin demostrar otro beneficio que una disminución más rápida del tamaño de las adenopatías; sin embargo se aconseja tratar a estos pacientes con afectación sistémica por la enfermedad, con 500 mg de azitromicina oral durante 5 días con un nivel de evidencia IIB. En caso de intolerancia o alergia se recomienda el uso de claritromicina 500 mg al día, rifampicina 300 mg cada 12 h o ciprofloxacino 500 mg cada 12 h durante 5-7 días. En el caso de afectación neurológica u ocular se recomienda emplear fármacos que penetren mejor en el sistema nervioso como doxiciclina 100 mg cada 12 h más rifampicina 300 mg cada 12 h de 4 a 6 semanas en caso de neurorretinitis y de 10 a 14 días si se trata de otro tipo de afectación neurológica.

### **Conclusiones**

La EAG como causa de fiebre prolongada está siendo infradiagnosticada en ausencia de sospecha clínica. Dentro de la historia de nuestros pacientes deben documentarse los antecedentes epidemiológicos de la enfermedad, y en caso de ser contemplada, es conveniente solicitar pruebas serológicas dada su rentabilidad diagnóstica. El tratamiento antibiótico será pautado en función del compromiso sistémico en casos de presentación atípica de esta enfermedad.

### **Imágenes**

Imagen 1. Ecografía abdominal. Adenopatías. Imagen 2. Ecografía abdominal. Múltiples imágenes hipocóicas en bazo. Imagen 3. TAC toraco-abdominal con contraste. Lesiones

hipodensas hepáticas y esplénicas. Imagen 4. TAC toraco-abdominal con contraste. Lesiones hipodensas en bazo.

Imagen 1



Imagen 2



Imagen 3

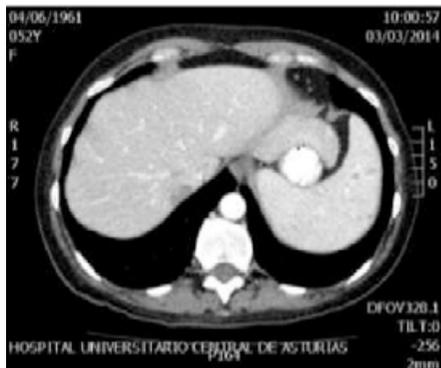
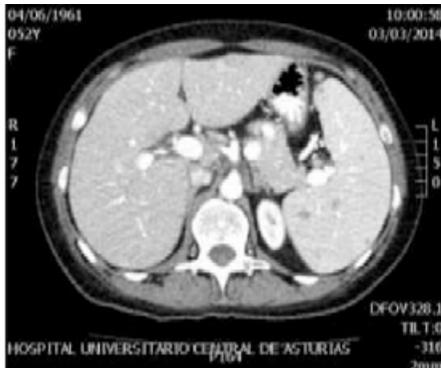


Imagen 4



## Bibliografía

1. Margileth AM, Wear DJ, English CK. Systemic cat scratch disease: Report of 23 patients with prolonged or recurrent severe bacterial infection. *J Inf Dis* 1987; 155: 390-402.
2. Bass JW, Freitas BL, Freitas AD, Sisler CL, Chan DJ, Vicent JM, et-al. Prospective randomized double blind placebo-controlled evaluation of azithromycin for treatment of cat-scratch disease. *Pediatr Infect Dis J.* 1998;17:447-52.
3. Ridder GJ, Boedeker CC, Technau-Ihling K, et al. Role of cat-scratch disease in lymphadenopathy in the head and neck. *Clin Infect Dis* 2002; 35:643.
4. Ben-Ami R, Ephros M, Avidor B. Cat-scratch disease in elderly patients. *Clin Inf D* 2005.

5. Zenone T. *Systemic Bartonella Henselae infection in immunocompetent adult presenting as fever of unknown origin. Case Report in medicine.* 2011;4.
6. Bohlmann BJ. *Treatment of cat scratch disease. N Engl J Med* 1999; 340:1842.
7. Giladi M, Ephros M. *Treatment of cat scratch disease (letter). N Engl J Med* 1999; 340:1843.
8. Welch DF, Slater LN. *Bartonella.* Murray PR, Baron EJ, Pfaller MA, Tenover FC, Tenover FC, eds. *Manual of clinical microbiology.* 6ª edición. ASM Press. Washington. 1995:690-695.

## CC-107 PSEUDOANEURISMA Y DISECCIÓN CAROTIDEA: TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN LAS COMPLICACIONES VASCULARES GRAVES DE LA ENFERMEDAD DE BEHÇET

E. Pereira Díaz, S. García Morillo, J. Andreu Álvarez

*Unidad de Enfermedades Autoinmunes y Minoritarias. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

### Introducción

La enfermedad de Behçet es poco prevalente en nuestro medio, es más frecuente el diagnóstico entre los 15-45 años, siendo más grave en varones. Cursa con brotes y, aunque la intensidad de los mismos disminuye con el tiempo, existe daño acumulado, sobre todo a nivel ocular, neurológico o vascular. En 2010 solo se había descrito en la literatura 18 casos de Enfermedad de Behçet con afectación aneurismática carotidea (1).

### Historia clínica y anamnesis

Presentamos a un varón de 17 años con antecedentes de hipercoagulabilidad primaria por mutación heterocigota del gen de la protrombina y el gen de la homocisteína con un episodio de trombosis del seno cavernoso a los 6 años, por lo que está anticoagulado con acenocumarol desde entonces. Desde hace 10 años venía presentando un cuadro de aftas orales casi continuas, dos episodios de úlceras genitales en este periodo, prurito y enrojecimiento del borde libre de ambos párpados y deposiciones líquidas (3 veces al día). Diagnosticado de prurigo por lesiones acneiformes con cicatrices residuales. En septiembre de 2013 acudió a urgencias por lesiones cutáneas que comenzaron en la cara interna del muslo izquierdo y se extendieron distalmente, descartándose trombosis venosa. Además, contaba episodios intermitentes de artralgias periféricas, astenia y fiebre autolimitados con pérdida de peso de unos 3 kg en los últimos meses. El paciente es derivado desde el servicio de Dermatología a consultas de Medicina Interna el día 8 de enero de 2014 para descartar posible Enfermedad de Behçet, donde se solicita analítica general, estudio de autoinmunidad, inmunodeficiencias y TAC de cuerpo entero. El paciente presentaba tumoración dura y firme en cara anterolateral del cuello, sospechando como primera posibilidad adenopatía a descartar síndrome linfoproliferativo. El paciente acude al servicio de urgencias el día 9 de enero por tumoración cervical desde hace 48 horas tras golpe de tos que va aumentando de tamaño. En la exploración se objetiva disfonía y tumoración cervical en región anterolateral izquierda pulsátil, dos lesiones aftosas orales en lengua y cara interna de labio inferior. Resto sin hallazgos. Tras realización de ecografía cervical urgente se objetiva imagen compatible con

pseudoaneurisma de la pared anterior de la arteria carótida común izquierda (ACCI) de dimensiones 28x28x26 mm, que se confirma con Angio-TAC (Fig. 1) donde además se observa estructuras vasculares venosas prominentes en parénquima temporal izquierdo, así como en tejidos blandos cervicales posteriores en relación con posible malformación vascular intracraneal no nidal tipo fístula. Tras los resultados de estas pruebas de imagen el paciente es trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos, donde el día 10 se realiza angiografía (Fig. 2) objetivándose oclusión crónica de seno longitudinal superior con gran desarrollo de circulación colateral venosa. Pseudoaneurisma gigante (7-8 cm de longitud con cuello estrecho de unos 8 mm) y estenosis grave de ACCI en relación con disección espontánea de la misma. Se coloca dos stents selladores más inyección de trombina endoaneurismática con resultado de sellado parcial del mismo (Fig. 3) en el control posterior con Angio-TAC (Fig. 4). El día 15 el paciente es trasladado a planta de hospitalización de Medicina Interna.

#### **Pruebas complementarias**

Se solicitó bioquímica sanguínea completa con resultados normales incluyendo VSG, la PCR era de 77.4 mg/L, hemograma con leucocitosis de 15.410 con neutrofilia del 82.4%, hormonas tiroideas y elemental de orina normales, metabolismo del hierro con sideremia e índice de saturación bajos, estudio de autoinmunidad (anticuerpos anti-citoplasma específico MPO, PR3, anti-nucleares, anti-centrómero, anti-mitocondrias, anti-LKM, anti-músculo liso) normal. Además se solicitó serología para Chlamydia, Virus de hepatitis B y C, Micoplasma, VIH, CMV, VEB IgM y Sífilis resultando negativos con VEB IgG positivo e VEB IgM negativo. Proteinograma con cociente albúmina/globulinas 0.7, ligero aumento de alfa, beta y gamma- globulinas y aumento de inmunoglobulinas (Ig G 1944.9 mg/dL, Ig A 581.10 mg/dL) con Ig M normal, niveles de complemento elevados (C3 180.7 mg/dL, C5 22.90 mg/dL) con C4, C1q normales. Los marcadores tumorales fueron normales, excepto Antígeno C.A. 125 de 55.9 U/ml. El estudio genético para HLA B51 resultó negativo.

#### **Diagnóstico diferencial**

El diagnóstico de la Enfermedad de Behçet es exclusivamente clínico, no existen pruebas de laboratorio, autoanticuerpos o hallazgos histológicos específicos, por ello debemos excluir otros procesos que justifiquen la sintomatología del paciente que precise otro manejo diferente. Según los criterios de clasificación revisados del International Study Group for Behçet's Disease (2006) se necesita 3 puntos o más para establecer el diagnóstico de Enfermedad de Behçet, el paciente presentaba aftas orales y genitales, afectación cutánea, vascular y ocular obteniendo 7 puntos en dicha clasificación. Debemos

descartar vasculitis de vaso grande como la arteritis de Takayasu donde no hay afectación venosa y en el caso de nuestro paciente no cumplía criterios, en el caso de la arteritis de células gigantes aparece en edad avanzada y la VSG debe estar elevada, por último la enfermedad de Kawasaki se presenta con fiebre, conjuntivitis bilateral, aftas orales y adenopatía cervical, se da en la edad infantil y en nuestro caso se descartó adenopatía. En la policondritis recidivante aparece afectación ocular, articular, cutánea, pudiendo aparecer afectación vascular en forma de aneurismas, sin embargo nuestro paciente no tenía afectación condral. Podemos pensar en el síndrome de Hughes-Stovin debido a la historia de trombosis venosa, hemoptisis, pero se descartó la presencia de aneurismas pulmonares. En el caso de Ehlers- Danlos vascular se producen roturas vasculares por formación de pseudoaneurismas y perforaciones viscerales, sin presentar hiperlaxitud de grandes articulaciones, con piel fina, traslúcida asociada a un patrón venoso prominente sin alteraciones en la cicatrización y con equimosis frecuentes. Además suele presentar una facies típica. El diagnóstico definitivo se basa en la mutación heterocigota en el gen COL3A1 y COL3A2. Podríamos pensar en lupus eritematoso sistémico (LES), artritis no erosiva, afectación cutánea, aftas orales, alteraciones gastrointestinales, trombosis y vasculitis. Según los nuevos criterios diagnósticos de SLICC (Systemic Lupus International Collaborating Clinics), nuestro paciente solo presenta aftas orales y sinovitis, sin cumplir 4 criterios (uno de ellos inmunológico). La sarcoidosis se asocia uveítis anterior, artritis, alteraciones cutáneas, hipergammaglobulinemia, pero no se afecta el sistema venoso y nuestro paciente no tenía afectación pulmonar típica.

## Imágenes

Fig. 1 AngioTAC: Pseudoaneurisma de la ACCI. Fig. 2 Pseudoaneurisma de la ACCI visto por angiografía. Fig. 3 Colocación de Stent en ACCI. Fig. 4 AngioTAC de control tras tratamiento endovascular con sellado parcial del pseudoaneurisma

Figura 1



Figura 4



Figura 2



Figura 3



### Juicio clínico y evolución

El paciente fue diagnosticado de Enfermedad de Behçet con úlceras aftosas orogenitales, afectación ocular anterior sin hipopion, lesiones cutáneas acneiformes, trombosis de senos longitudinales cerebrales, disección espontánea de ACCI con pseudoaneurisma, artralgias y probable afectación digestiva. Durante su estancia en planta la evolución fue favorable, con pico febril secundario a flebitis superficial de acceso venoso con hemocultivos negativos. Presentó esputos hemoptoicos, descartándose fistula arteriovenosa pulmonar y aneurisma de arterias pulmonares mediante nuevo Angio-TAC de tórax urgente, donde se apreciaba imagen de bronquiolitis tenue infecciosa o inflamatoria. El 17 de enero se realiza nueva arteriografía con colocación de endoprótesis PTF y sellado del pseudoaneurisma con mínima fuga, confirmándose trombosis espontánea del mismo en ecodoppler de control. Tras iniciar bolos de 1 g intravenoso de metilprednisolona en tres dosis y continuar con 60mg/24h de prednisona oral mejoró el estado general, desapareciendo la clínica general y la expectoración hemoptoica. Se consolidó el ciclo de esteroides con primera dosis de ciclofosfamida (750 mg intravenoso el 20 de enero) sin incidencias. De forma ambulatoria se completó 5 sesiones más de ciclofosfamida, actualmente se encuentra en tratamiento con azatioprina 50 mg/12h, doble antiagregación (clopidogrel 75 mg y AAS 100mg) y anticoagulación con dabigatrán.

### Discusión

La enfermedad de Behçet es una enfermedad inflamatoria multisistémica, las lesiones vasculares aparecen entre 7-29% de los casos siendo la principal causa de muerte en estos pacientes. En el 95% de los casos la afectación es venosa, siendo la arterial rara con una incidencia de 2.2-7.7% (2), dentro de las cuales el pseudoaneurisma (hematoma pulsátil tras ruptura de la pared del vaso) es la complicación más frecuente, sobre todo

en varones (3). Las arterias más comúnmente afectadas son la aorta, seguido de las arterias pulmonares y femorales, seguido de las subclavias, las poplíteas, las braquiales, las ilíacas y las arterias carótidas comunes (3,1). Existen muy pocos casos descritos en la literatura de aneurismas en las arterias carótidas asociados a la enfermedad de Behçet (1). Ante un paciente con sospecha de Enfermedad de Behçet, una masa pulsátil nos tiene que hacer pensar en la existencia de un aneurisma (4,5), en nuestro caso se sospechó en un primer momento adenopatía, sin embargo tras crecimiento rápidamente progresiva de la tumoración se decidió la realización de ecodoppler urgente para descartar ruptura del mismo. Debido a la elevada mortalidad relacionada con las lesiones vasculares se recomienda el tratamiento quirúrgico del mismo. La cirugía vascular con resección del aneurisma e interposición de un injerto es el tratamiento de elección de las lesiones aneurismáticas. No obstante, se asocia a una elevada tasa de complicaciones de forma de trombosis del injerto y dada la fragilidad de la pared vascular es frecuente la recurrencia (50%) en la zona de anastomosis con desarrollo de pseudoaneurismas. Recientemente, se ha ensayado técnicas como la reparación endovascular percutánea con colocación de stent y embolización del aneurisma con buenos resultados. Sin embargo, en un 20% de los casos aparecen complicaciones tras este procedimiento, como son las fugas. Para evitar un cierre incompleto se recomienda medir con precisión el diámetro y la longitud de los vasos tratados antes de la colocación del stent mediante ecografía doppler (6). En el caso de nuestro paciente tras la introducción de dos stents y embolización con trombina se objetivó sellado parcial del pseudoaneurisma por lo que necesitó un segundo procedimiento para colocación de endoprótesis PTF con buenos resultados en combinación con tratamiento esteroideo. En un estudio de Liu et al se siguió a 10 pacientes con 12 pseudoaneurismas asociados a Enfermedad de Behçet entre 2002 y 2008 tratados con manejo endovascular y terapia inmunosupresora posterior. Todos los pacientes se trataron con éxito y sin complicaciones durante los 30 días inmediatamente después del procedimiento. En el seguimiento a los 25.8 meses de media solo dos pacientes que no se adhirieron al tratamiento inmunosupresor presentaron recurrencias del pseudoaneurisma (7). En nuestro paciente tras la colocación de stents se trató con corticoides e inmunosupresores (6 ciclos de ciclofosfamida y azatioprina oral). Como conclusión, ante una tumoración de crecimiento rápido en un paciente con sospecha enfermedad de Behçet debemos sospechar la presencia de rotura de un pseudoaneurisma. Para evitar complicaciones se ha comprobado que el tratamiento con manejo endovascular es el apropiado en estos casos junto a tratamiento médico adecuado (esteroides y posteriormente inmunosupresores).

### **Bibliografía**

1. Sayed A, Elwan H, Fouad F, Taha A, Elhindawi K, Khairy H et al. Behcet extracranial carotid aneurysms: is there still a role for ligation? *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2010; 39:17-22
2. Ogata A, Kawashima M, Matsushima T. Behçet's Disease with ruptured anterior communicating artery aneurysm following ruptured thoracic aortic aneurysm. *Neurol Med Chir* 2013; 53:189-191
3. Uluhan Z, Karadag AS, Harman A, Boyvat F, Bilgic S. Right common iliac artery stenosis and stent insertion in Behçet's Disease. *Cardiovasc J Afr* 2011; 22(6): 4-6
4. Kalkan A. Behçet's Disease with aneurysm of the internal iliac artery and percutaneous treatment. *Interactuar Cardiovasc Thorac Surg* 2012; 14(3):372-
5. Koksoy C, Gyedu A, Alacayir I, Bengisun U, Uncu H, Anadol E. Surgical treatment of peripheral aneurysms in patients with Behçet's Disease. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2011; 42(4):525-530
6. Watanabe H, Oda H, Yoshida T, Yamaura M, Takahashi K, Miida T, et al. Endovascular stent-grafting for recurrent aneurysm in Behçet's Disease. *Int Heart J* 2005; 46 (4):745-749
7. Liu CW, Ye W, Liu B, Zeng R, Wu W, Dake MD. Endovascular treatment of aortic pseudoaneurysm in Behçet disease. *J Vasc Surg* 2009; 50:1025-1030

## CC-108 HIPONATREMIA - ¿QUÉ LÍMITE EXISTE?

E. Esteve Valverde<sup>1</sup>, M. Royuela Juncadella<sup>1</sup>, M. Muelas Fernández<sup>1</sup>,  
M. Bonet Álvarez<sup>2</sup>, E. M. Martínez Callaghan<sup>1</sup>, J. Soler Bel<sup>1</sup>,  
A. Baraldés Farre<sup>1</sup>, M. C. Vilardell Vila<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, <sup>2</sup>Servicio de Endocrinología. Althaia Xarxa Assistencial de Manresa, Barcelona

### Introducción

Presentamos un caso clínico en el que se muestra un paciente con un valor límite en el Sodio. Se subraya la importancia de una correcta interpretación de los valores de Sodio en plasma y orina, a la hora de establecer una correcta corrección del mismo y una elaborada presunción diagnóstica, para evitar complicaciones inmediatas y a largo plazo en nuestros pacientes (1).

### Exposición

- MC: Mujer de 60 años, sin AP de interés exceptuando Hipotiroidismo AI, que acude a urgencias por vómitos biliosos (2-3/día) con hiporexia marcada y molestias abdominales difusas de 4 días de evolución, asociándose deposiciones diarreicas (10/d) sin productos patológicos. Las últimas 48 horas, presenta desorientación, visión borrosa, caídas frecuentes y dificultad a la marcha. No crisis ni convulsiones, no cefalea, afebril.
- EF: Normotensa, normocárdica, correctas saturaciones aire ambiente, afebril. No alteraciones cardiorrespiratorias. Leve dolor abdominal de forma difusa, peristaltismo presente. Neurológicamente presenta leve bradipsiquia sin otra focalidad.

### Exploraciones complementarias

Se realizó electrocardiograma y radiografía de tórax que no mostraron alteraciones. TAC Craneal que no mostraba alteraciones. A nivel analítico tanto el hemograma como la coagulación eran estrictamente normales, sin embargo, presentaba alteraciones bioquímicas remarcables: Glucosa 93 mg/dl. Urea 37 mg/dl. Creatinina 0'96 mg/dl. FG > 60. Bil T 1'01 mg /dl. GOT 45 U/L. PCR 46 mg/L, Na 98 mmol/L, K 5'5 mmol/L, Cl 72 mmol/L, Osm p 207. Equilibrio venoso: Ph 7'33, Pco2 37, Po2 17, Hco3 19'5, EB - 6'4, Sat o2 v 21%. Bioquímica urinaria: Osm 666 , Na 68 , K 31'5, Cl 60.

### Evolución

Dados los niveles de sodio que presentaba la paciente, se decidió ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos, para monitorizar la reposición de Sodio con solución hipertónica. (2). Se contactó con el Servicio de Endocrinología que recomendó test de synacthen y determinación de ACTH y vitamina D. Resultados: ACTH 1143, vitamina D < 3, Cortisol

basal 2'7 ng/ml, Cortisol 30' 2'3 ng/ml, Cortisol 60' 2'5 ng/ml. Se pautó Hidroaltesona ¼ cada 8 horas, fludrocortisona a dosis bajas y se pautó también hidroferol 0,266 1 ampolla/semana. Al confirmarse alteración primaria de las glándulas suprarrenales, se amplía estudio para investigar la etiología de la misma (3). Las pruebas realizadas fueron las siguientes: Tac Abdominal sin alteraciones, VIH negativo, PPD negativo, marcadores tumorales negativos, hormonas tiroideas normales, anticuerpos antitransglutaminasa negativo, Ac. anti-21 hidroxilasa 891.0 U/mL, Ac antitiroideas 344.0 U/ml. Lo cual confirmaba el diagnóstico de Adrenalitis Autoinmune. La paciente mostró una correcta evolución con el tratamiento instaurado, con normalización progresiva de los valores de Sodio. Dado que la paciente presenta historia clínica de retraso ponderal (tanto ella como sus otras dos hermanas), se completó el estudio en la consulta externa de Endocrinología, evidenciando: Ac anti FI negativo, anti célula parietal negativo (aunque dos determinaciones de vitamina B12 por debajo del límite normalidad: 120 i 111 pg/mL. Anti transglutaminasa negatius. Pero IgA por debajo de los límites de la normalidad + déficit vit D + leve hipocalcemia con PTH normal.

### **Diagnóstico**

Síndrome de Schmidt (Hipotiroidismo Autoinmune + Adrenalitis Autoinmune + Déficit de IgA + probable gastritis crónica atrófica).

### **Discusión**

Los síndromes poliglandulares autoinmunes son un grupo de enfermedades en las que simultáneamente hay afección de dos o más glándulas endocrinas, con formación de autoanticuerpos órgano-específico. Los síndromes que se describen actualmente son (4):

- Síndrome poliglandular autoinmune tipo I. Se caracteriza por presentar candidiasis mucocutánea, hipoparatiroidismo e insuficiencia suprarrenal y, ocasionalmente, se asocia a hepatitis crónica activa.
- Síndrome poliglandular autoinmune tipo II (síndrome de Schmidt). Se caracteriza por la asociación de enfermedad de Addison, con tiroiditis autoinmune y diabetes mellitus insulino dependiente. primario, miastenia gravis, enfermedad celiaca, vitiligo, alopecia, serositis, enfermedad de Parkinson y anemia perniciosa.
- Síndrome POEMS. Es poco frecuente; hay una polineuropatía sensitivomotora, hepato y esplenomegalia, linfadenopatía, hiperpigmentación, discrasia de células plasmáticas con presencia de proteína M, diabetes mellitus e hipogonadismo primario.
- Enfermedad asociada a timoma con miastenia gravis, aplasia medular de la serie roja, hipoglobulinemia, enfermedad tiroidea autoinmune e insuficiencia suprarrenal.

El tipo II es el más frecuente. Algunos autores han descrito que puede ocurrir hasta en el 15% de los pacientes con diabetes mellitus tipo 1.<sup>19</sup> El síndrome de Schmidt se presenta con más frecuencia en mujeres entre los 20 y 50 años de edad. (4). El caso descrito presenta la excepcionalidad de los valores de Sodio en un límite tan bajo, lo cual se puede definir como una situación muy infrecuente en el Síndrome de Schmidt, ya que solo existen descritos seis casos con hiponatremia severa ( $\text{Na} < 112 \text{ meq/l}$ ) asociados a síndrome de Schmidt (5). Presentamos este caso por su excepcionalidad y el interés que motiva el hecho de tener que estudiar entidades asociadas en una misma paciente, teniendo como diagnóstico de sospecha una alteración hidroelectrolítica, que en nuestro caso se había visto agravado por un proceso intercurrente de diarreas.

### **Bibliografía**

1. Adroque HJ & Madias NE. Hyponatremia. *N Engl J Med* 2000; 342: 1581–1589.
2. Verbalis JG, Goldsmith SR, Greenberg A et al. Hyponatremia treatment guidelines 2007: expert panel recommendations. *Am J Med* 2007; 120(11 Suppl. 1): S1–S21.
3. Ashley Grossman, Gudmundur Johannsson<sup>1</sup>, Marcus Quinkler<sup>2</sup> and Pierre Zelissen. Perspectives on the management of adrenal insufficiency: clinical insights from across Europe *European Journal of Endocrinology* (2013) 169 R165–R175.
4. George J Kahaly Polyglandular autoimmune síndromes. Review. *European Journal of Endocrinology* (2009) 161 11–20.
5. Edgard Wehbe Æ Michael E. Grant . Severe hyponatremia and Schmidt's syndrome. Case Report. *Clin Exp Nephrol* (2008) 12:211–214

**CC-109 MUJER DE 84 AÑOS CON DISNEA**

M. Sáenz de Tejada López, A. Merlo Serrano, J. I. Ramos-Clemente Romero  
*Hospital Infanta Elena, Huelva*

Paciente mujer de 84 años con antecedentes personales de alergia a contrastes yodados, insuficiencia pancreática, sin factores de riesgo vascular conocidos ni intervenciones previas; dependiente parcial para ABVD con funciones superiores conservadas y no realiza tratamiento habitual. Acude a urgencias por decaimiento del estado general y disnea progresiva de 2 días de evolución, sin otros síntomas actuales acompañantes. Astenia y pérdida de peso desde hace varios meses. Consultó previamente hacía 4 días en urgencias por astenia, dolor abdominal en hipogastrio y ambos flancos con algún vómito alimenticio y 2 deposiciones diarreicas sin productos patológicos autolimitadas, diagnosticándose de anemia sin criterios de transfusión. Presenta mal estado general, consciente, orientada y colaboradora, sequedad de piel, bien perfundida, palidez mucocutánea, eupneica en reposo, tolera decúbito, afebril, tensión arterial (TA) 130/62 mmHg, frecuencia cardíaca (FC) 95 latidos por minuto (lpm) y saturación 94% sin aporte de O<sub>2</sub>. En la Exploración física destaca en la auscultación cardiorrespiratoria con tonos rítmicos con soplo sistólico II/VI panfocal; disminución del murmullo vesicular en bases sin ruidos sobreañadidos. Abdomen globuloso con molestias a la palpación de mesogastrio y ambos flancos sin signos de peritonismo. En los miembros inferiores destaca la pierna izquierda aumentada de tamaño y ligero aumento de la temperatura, sin empastamiento gemelar y sin palpase cordón flebítico; pulsos débiles. En las pruebas complementarias, destacan en la analítica: Hemograma: Hb 9,9 g/dl (normo-normo); Hematocrito 30,5%; Reticulocitos 1,9%; Moderada anisopoiquilocitosis con discreta hipocromía en serie roja. Resto de series sin alteraciones. Coagulación: TP 1,70; TTPa 1,01; Dímero D 19.094 mcg/L. Bioquímica: Glucosa 169 mg/dl; Creatinina 1,45 mg/dl; Urea 72 mg/dl; LDH 300 U/L; PCR 13,2 mg/dL; Ácido Úrico 10,10 mg/dL; Proteínas totales 5,3 g/dL; Albúmina 2,9 g/dL; Perfil hepático, pancreático, tiroideo e iones normales. Proteinograma compatible con síndrome inflamatorio importante. Marcadores tumorales: AFP 2,27; CEA 94,94 ng/mL; CA 19.9 532,4 U/mL; CA 125 241,8 U/mL CA 15.3 299 U/mL; NSE 26,4 ng/dL; Cyfra 21.1 500 ng/mL. ECG: Ritmo sinusal a 100 lpm, eje izq, T negativa en III y aVF. Radiografía de tórax: Cardiomegalia, elongación de aorta, engrosamiento peribronquial de predominio parahiliar y en bases por edema intersticial. Ecodoppler de miembro inferior izquierdo: Se comprueba la presencia de una extensa trombosis venosa profunda del miembro inferior izquierdo, desde la vena femoral común hasta al menos, la vena poplítea. Es

de aspecto agudo, ya que el trombo es hipoecoico y ocasiona incremento del diámetro vascular. Se ingresa en planta de Medicina Interna para control y tratamiento de la trombosis venosa profunda (TVP) proximal del miembro inferior izquierdo con Heparina de bajo peso molecular (HBPM): Enoxaparina a dosis de 1mg/Kg cada 12 horas. A las 24 horas del ingreso, la paciente empeora presentando más disnea, saturando al 89% y con FC 109 lpm. Esta situación obliga a descartar tromboembolismo pulmonar (TEP), ya que al calcular la Escala de Wells, tiene una puntuación de 8,5 (alto riesgo). Se realiza Gammagrafía pulmonar de ventilación perfusión, donde se visualizan múltiples defectos de captación localizados en ambos campos pulmonares de carácter segmentario y subsegmentario de morfología triangular con ventilación conservada; compatible con tromboembolismo pulmonar bilateral. Esta situación nos hace plantearnos el origen desencadenante de la ETV que ha sufrido la paciente. Exploramos más detalladamente a la paciente, donde encontramos la mama derecha retraída con umbilicación de la mamila y aspecto global de piel de naranja con una retracción cutánea máxima en la mitad inferior y externa de la misma, y se palpa tumoración sólida en mitad inferior de consistencia pétreo. Además, si recordamos el síndrome constitucional que presenta desde hace meses, la anemia y el dolor abdominal por el que consultó previamente, nos hace sospechar un origen neoplásico del proceso tromboembólico. Se realiza una ecografía de mamas: En la unión de los cuadrantes externos de la mama derecha hay una imagen sólida hipoecogénica mal definida de unos 40 mm que infiltra y retrae la mamila y se acompaña de aumento de densidad del intersticio, así como engrosamiento cutáneo difuso que sugiere neoplasia de mama localmente avanzada con intensa reacción linfagítica junto con presencia de adenopatías probablemente metastásicas en la axila derecha con una cortical de unos 8mm (BI-RADS 5). Mama izquierda sin alteraciones significativas (BI-RADS 1). Se tomaron muestras para biopsia de mama derecha, dando como resultado de anatomía patológica: carcinoma infiltrante. En la ecografía abdominal, cabe destacar **líquido libre** a nivel perihepático, periesplénico y entre asas, y a nivel de fosa ilíaca derecha en íntimo contacto con el útero se visualiza formación sólida de 8,5 cm con calcificaciones y **áreas quísticas**, a descartar tumoración ovárica. Posteriormente se estabiliza hemodinámicamente, pero comienza con anorexia, rechazo a alimentación oral, fluctuación del nivel de consciencia, tendencia al sueño y postramiento, realizándose una TC craneal urgente sin contraste que nos muestra una extensa afectación de la calota craneal por lesiones osteolíticas múltiples sugestivas de afectación por mieloma múltiple o metástasis, además de moderados cambios crónicos por enfermedad microvascular cerebral y ligera atrofia subcortical. La paciente es valorada por Oncología médica que

descarta tratamiento y ampliar estudio de extensión, por lo que se deriva a la Unidad de Cuidados Paliativos (UCP). Allí, presenta empeoramiento progresivo de su estado general con más dolor y dificultad respiratoria, por lo que precisa sedación paliativa y finalmente fallece a la semana de su traslado. Por tanto, el diagnóstico definitivo que se establece es de Tromboembolismo pulmonar bilateral secundario a Trombosis venosa profunda de miembro inferior izquierdo de origen paraneoplásico a Carcinoma infiltrante de mama derecha con metástasis óseas en calota craneal.

### **Discusión**

La segunda causa de muerte en pacientes oncológicos, tras la progresión propia del cáncer, es el tromboembolismo. Esto debe hacernos pensar en la importancia que representa la enfermedad tromboembólica venosa (ETV) en este tipo de pacientes, que tienen 5 veces más de posibilidades de padecerla, marcando así el pronóstico y la calidad de vida de los mismos, ya que la presencia de esta enfermedad triplica la tasa de mortalidad, las recidivas de ésta y duplica las complicaciones hemorrágicas (1). Los momentos clave en los que el riesgo es mayor son en los 3-6 primeros meses tras su diagnóstico, hospitalización, quimioterapia, aparición de metástasis y en los últimos estadios de la enfermedad (2), como es nuestro caso. La profilaxis de estos episodios hoy día todavía se realiza de forma escasa. Es algo muy discutido actualmente en el que todavía no hay un consenso claro sobre su actuación y a qué pacientes, definiendo el alto riesgo (relacionado con el estado basal del paciente, tipo de cáncer, tratamiento recibido y biomarcadores), habría que aplicar. Para ello ha surgido el modelo predictivo de Khorana, para los pacientes que están recibiendo quimioterapia de forma ambulatoria sobre el que se está realizando diversos estudios para demostrar el beneficio de la trombopprofilaxis en estos pacientes (3). Otra situación similar que está siendo estudiada, es en los pacientes oncológicos sometidos a cirugía mayor. Se ha demostrado que el tratamiento profiláctico durante al menos 4 semanas tras la intervención, ha reducido la incidencia de la ETV tras ésta, sin aumentar el riesgo de sangrado (4). En cuanto al tratamiento, los múltiples estudios realizados, han demostrado la eficacia superior de la Heparina de bajo peso molecular (HBPM) frente a los fármacos antivitaminas K (AVK) para este tipo de pacientes (5). Actualmente siguen realizándose estudios para demostrar si el tratamiento a largo plazo de la ETV como prevención secundaria, tras los 3-6 primeros meses de tratamiento, debe o no de mantenerse la HBPM. Se recomienda individualizar considerando los factores de riesgo y el estado basal del paciente. La ETV incidental debe de tratarse como si fuera sintomática, ya que se piensa que hasta un 70% de ésta no presentan clínica en estos pacientes. No existen estudios comparativos

entre las distintas heparinas que demuestren superioridad de alguna de ellas en este tipo de pacientes. Tampoco existe un tratamiento estándar para las recurrencias por la falta de estudios en esta población (6). Concluyendo, podemos afirmar que la profilaxis de la ETV siempre va a ser preferible que su tratamiento para mejorar la calidad de vida y el consumo de los recursos sanitarios que implica el padecerla, de ahí la importancia de la selección de los pacientes de alto riesgo, siempre que no hay una complicación absoluta y valorando el riesgo-beneficio de la tromboprolifaxis, para la aplicación hoy día en la práctica clínica en la población oncológica, que cada vez representan un mayor porcentaje de nuestros pacientes. La HBPM ha demostrado ser eficaz en su profilaxis y tratamiento tanto a corto como largo plazo, todavía no definido si debe mantenerse pasado los 3-6 meses de tratamiento.

## **Bibliografía**

1. Khorana AA et al. *J Thromb Haemost* 2007
2. Rao MV, et al. In: Khorana and Francis, eds. *Cancer-Associated Thrombosis*; 2007
3. Ugarte Fornell G, et al. *La escala predictiva de Khorana en pacientes con enfermedad tromboembólica venosa y cáncer. Med Clin (Barc)*. 2013
4. Agnelli G, et al. *Ann Surg*. 2006; 243:89-95.
5. Akl EA et al. *Low-molecular-weight heparins are superior to vitamin K antagonists for the long term treatment of venous thromboembolism in patients with cancer: a Cochrane systematic review. Journal of experimental & clinical cancer research* 2008; 27:21
6. *Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. Chest* 2012; 141(2) (Suppl) 1S-801S

**CC-111 SHOCK TÓXICO POR STREPTOCOCCUS PYOGENES**

C. Saval Segura, A. Pardo Pelegrín, M. J. González Merodio, R. Rouco Esteves Marques, M. Rivera Zambrano, R. Salas Campos  
Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Sagrat Cor (IDC Salud).  
Barcelona

Presentamos el caso de un paciente varón de 40 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos, sin antecedentes patológicos y que no seguía ningún tratamiento de forma habitual. No tenía contacto con animales ni había realizado viajes al extranjero recientemente. Natural de Barcelona donde residía con su mujer y sus tres hijos. Consulta en nuestro centro en Enero de este año por fiebre (38°C) con escalofríos, ictericia y coluria de 24 horas de evolución. El paciente explicaba un cuadro de odinofagia, malestar general y fiebre desde hacía cuatro días que su médico de atención primaria orientó como viriasis indicando tratamiento sintomático con paracetamol (1gramo cada 8horas), con lo que el paciente mejoró clínicamente; refería que su hijo pequeño de un año de edad había pasado un cuadro catarral en los días previos. Sin embargo en las últimas 24horas se añade a la clínica del paciente ictericia y coluria que motivaron su consulta en este hospital. A la exploración en Urgencias TA 127/65mmHg, FC 135lpm, satO2 basal 99%; presentaba adenopatías laterocervicales inferiores a 2cm móviles, no dolorosas e hipertrofia amigdalar sin exudado purulento. Resto de exploración física anodina. El ECG mostró taquicardia sinusal sin otras alteraciones. En la analítica sanguínea destacaba plaquetopenia (56.000/uL), linfopenia (312,8/uL), acortamiento del tiempo de protrombina (67,5%), bilirrubina total de 7,2mg/dL; GOT 75U/L; PCR 218mg/L. Rx de tórax sin imágenes de condensación. Se realizó ecografía abdominal que no mostró dilatación de vías biliares ni signos de litiasis o colecistitis. En Urgencias se extrajeron dos hemocultivos y se orientó como síndrome mononucleósico con afectación hepática y plaquetopenia. El paciente ingresa en Medicina Interna para estudio. Durante la madrugada del día del ingreso refiere dolor intenso en extremidades inferiores, que no cedía a pesar de tratamiento analgésico con cloruro mórfico, con gran afectación del estado general y sudoración profusa. A las pocas horas el paciente desarrolla edema en extremidades inferiores con áreas de equimosis y livideces. Un ecodoppler venoso descartó trombosis venosa profunda. Se solicitó nueva analítica sanguínea que mostró empeoramiento de la plaquetopenia y tiempo de protrombina, insuficiencia renal aguda, alteración del perfil hepático y CK 13.082UI/L (al ingreso eran normales). En la gasometría venosa se objetiva acidosis metabólica. El test de Paul Bunell fue negativo

y un frotis sanguíneo descartó que se tratase de mononucleosis infecciosa. En este momento recibimos el resultado de los hemocultivos en que se aísla *S. pyogenes*. Se inicia tratamiento con penicilina G (4.000.000UI) y clindamicina (900mg) endovenoso y se traslada a la UCI. A la exploración en UCI el paciente está consciente y orientado, con gran afectación del estado general, TA 100/55mmHg, FC 145lpm, FR 43rpm, satO<sub>2</sub> 100% con FiO<sub>2</sub> 1. Se realiza TAC de tórax, abdomen y extremidades inferiores que mostró como hallazgos patológicos: hígado aumentado de tamaño, de morfología normal. A nivel de la cadera y muslo izquierdo trabeculación de la grasa subcutánea, aumento de tamaño e hiperdensidad de la musculatura anterior, lateral y posterior de los dos tercios proximales del muslo compatible con cambios inflamatorios de miositis. En analíticas sucesivas en UCI se observa descenso progresivo de los valores de hemoglobina (8,9g/dL) y hematocrito (27,2%), plaquetopenia (38.000/uL), leucocitosis (14.350/uL) con neutrofilia (11.322/uL), alteración de los tiempos de coagulación (APTT 91,7seg; TP 30,3%), empeoramiento de la función renal (creatinina 2,35mg/dL), alteración iónica (sodio 133mmol/L; potasio 8,5mmol/L) y acidosis metabólica (pH 6,89; HCO<sub>3</sub> 10mEq/L). El paciente fue valorado por Cirugía General y Traumatología decidiendo desbridamiento quirúrgico que no pudo llegar a realizarse porque el paciente siguió mala evolución presentando fibrilación ventricular y asistolia, iniciándose maniobras de reanimación cardiopulmonar durante 35 minutos, sin obtener ritmo efectivo en ningún momento, siendo exitus letalis a las 27 horas del ingreso. A posteriori obtuvimos los resultados de las serologías solicitadas: VIH negativo, virus hepatitis A, B y C negativo. El diagnóstico final fue shock tóxico por *S. pyogenes*. Los primeros casos de síndrome de shock tóxico por *S. pyogenes* (SST) se describieron en la década de los 80. Actualmente la incidencia anual es de 3,5casos/100.000 habitantes. Se trata de una entidad que puede afectar a personas de cualquier edad y sin comorbilidades. La puerta de entrada es la piel principalmente y la faringe de forma excepcional, sin embargo *S. pyogenes* es un coco gram positivo que es capaz de desarrollar infección invasiva sin puerta de entrada hasta en el 50% de los casos gracias a las propiedades antifagocíticas de la proteína M. Hasta el 30% de las infecciones por *S. pyogenes* podrían desarrollar shock tóxico estreptocócico. La forma de presentación del SST es dolor en partes blandas desmesurado con respecto a los hallazgos físicos. La elevación de las cifras de CK ha de hacernos pensar en fascitis necrosante / miositis que puede desarrollarse en las primeras 48-72 horas en el 80% de los casos. El tratamiento de elección es la antibioterapia junto con el desbridamiento quirúrgico precoz. La mortalidad en el síndrome de shock tóxico por *S. pyogenes* puede alcanzar hasta el 70%. Dada la gravedad y el hecho de que pueda afectar a personas de

cualquier edad y sin patologías de base, hemos de estar alerta y pensar en esta entidad desde el inicio de la clínica, principalmente si existe afectación de tejidos blandos.

### **Bibliografía**

1. Low DE. *Toxic shock syndrome. Major advances in pathogenesis, but not treatment. Crit Care Clin* 2013; 29:651-675
2. Al-ajmi J, Hill P, O'Boyle C, Basco-García M, Malkawi M, George A. *Group A Streptococcus Toxic Shock Syndrome: An outbreak report and review of the literature. J Infect Public Health* 2012; 5: 388-393
3. Steer AC, Lamagni T, Curtis N, Carapetis JR. *Invasive group a streptococcal disease: epidemiology, pathogenesis and management. Drugs* 2012; 72(9):1213-1227.
4. Das D, Baker M, Venugopal W. *Risk factors, microbiological findings and outcomes of necrotizing fasciitis in New Zealand: a retrospective chart review. BMC Infect Dis* 2012; 12:348
5. Martin J, Murchan S, O'Flanagan D, Fitzpatrick F. *Invasive Group A Streptococcal disease in Ireland, 2004 to 2010. Euro Surveill.* 2011 Oct 13;16(41)
6. Pujol A, Piñeiro Z, Virós D, Zarranandia I, Quer M. *Miositis del compartimento muscular cervical posterior. A propósito de un caso. Acta Otorrinolaringol Esp.* 2010;61(1):81-84
7. Arana E, Lekerika N, García-Verdugo A, Germendia M, García de Vicuña A, Cuesta M. *Enfermedad invasiva por Streptococcus pyogenes. Emergencias* 2008;20:435-438
8. Jimeno J, Sancho JJ, Grande L, Sitges-Serra. *¿Fasciitis o miositis?. Cir Esp.* 2008;84(6):347
9. Anaya DA, Dellinger EP. *Necrotizing soft-tissue infection: diagnosis and management. Clin Infect Dis* 2007; 44:705.
10. *Case Records of the Massachusetts General Hospital (Case 21-1995). N Engl J Med* 1995;333:113-9

## CC-112 GLOMERULONEFRITIS POSTINFECCIOSA IgA EN DIABÉTICO CON CELULITIS

A. González Estrada<sup>1</sup>, M. L. Calero Bernal<sup>1</sup>, F. Ruiz Ruiz<sup>1</sup>, J. S. García Morillo<sup>1</sup>, V. Cabello Chaves<sup>2</sup>

Servicio de Medicina Interna<sup>1</sup>, Servicio de Nefrología<sup>2</sup>. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

### **Resumen**

Varón 66 años DM2 e historia de celulitis en miembro inferior derecho (MID) que ingresa por cuadro de edemas, oliguria e HTA no controlada.

### **Antecedentes personales**

Dudosa alergia betalactámicos. Fumador 2 paquetes/día desde los 14 años. Bebedor 43 g etanol/día. DM2 desde hace 10 años, tratamiento inicial antidiabéticos orales y actualmente insulina. No retinopatía diabética. Dislipemia. HTA desde hace 10 años en tratamiento con IECAs y tiazidas. Insuficiencia venosa crónica. Úlcera vascular en MID. Enfermedad renal crónica (ERC) estadio G1A2 creatinina sérica (Cr) 0.92mg/dl (FG por CKD-EPI 93ml/min, cociente albumina/creatinina 57mg/g, sedimento orina normal).

### **Historia clínica**

Presentaba desde hacía seis semanas una úlcera en MID de evolución tórpida, iniciando tratamiento con ciprofloxacino, furosemida y AINEs. Tras una semana sin evolución satisfactoria se decide ingreso hospitalario para tratamiento con clindamicina durante una semana y posteriormente alta. Se objetiva deterioro de función renal (Cr 1.4mg/dl) atribuida a tratamiento diurético. A los diez días, acude a urgencias por incremento progresivo de edemas, orinas colúricas, oliguria e HTA no controlada. En la analítica se observa un deterioro de función renal (Cr 4.58mg/dl), decidiéndose ingresar para estudiar.

### **Exploración física**

TA 200/100mmHg. Afebril. Buen estado general. Tonos cardiacos rítmicos sin soplos. Buen murmullo vesicular. Fondo ojo: Papilas y mácula normales. Engrosamiento vascular generalizado. Cruces arteriovenosos y esclerosis vascular. Área superior del borde papilar izquierdo existe pequeña hemorragia en astilla rodeando al vaso. Pulso venoso mantenido. Miembros inferiores: edemas hasta flancos, úlcera superficial en cara interna de MID sin datos de infección.

### **Pruebas complementarias**

Analítica: 7450 leucocitos, hemoglobina 12g/dl, 299,000 plaquetas. No eosinofilia. Urea 131mg/dl, Cr 4.58mg/dl, Sodio 143mEq/l, Potasio 5.3mEq/l, Calcio 8.4mg/dl, Fósforo 6mg/dl, Ácido Úrico 8.5mg/dl. Coagulación normal. Elemental y sedimento orina: proteínas 400, hematíes 300, nitritos y leucocitos negativos. Abundantes cilindros hialinos y granuloso. No hematíes dismórficos. Urocultivos y hemocultivos: negativos. Proteinuria 24 horas: 5168mg. ASLO normal. C3 y C4 normal. CH50 92. Proteinograma: albumina 2.6, IgG 1145, IgA 363, IgM 101. ANA, ANCA, antiMBG: negativos. Ecografía abdominal: riñones tamaño normal con discreto aumento de ecogenicidad de la cortical. Ante fracaso renal agudo (FRA) y afectación glomerular realizamos biopsia renal, difícil por la obesidad del paciente. En la microscopía óptica se observaba a nivel glomerular infiltración difusa intracapilar por neutrófilos con expansiones mesangiales. Inmunofluorescencia (IF) directa mostraba depósitos IgA mesangiales y periféricos con igual intensidad para kappa y lambda. Depósito C3 de similar distribución. (FIGURA 1 y 2)

### **Diagnostico**

Fracaso renal agudo secundario a glomerulonefritis postinfecciosa IgA predominante en paciente diabético con úlcera cutánea infectada de evolución tórpida.

### **Evolución**

Inició perfusión de furosemina e hipotensores sin mejoría de los edemas y con empeoramiento de función renal, requiriendo hemodiálisis. A los 14 días, incremento de diuresis y mejoría de función renal, suspendiendo hemodiálisis, con función renal reducida (Cr 3.56 mg/dl). Actualmente, seis meses después, función renal con Cr 2.57mg/dl, FG por CKD-EPI de 25ml/min y proteinuria de 3 gramos/24 horas.

### **Discusión**

La glomerulonefritis aguda postinfecciosa (GNPIA) es una entidad mediada por mecanismos inmunes causada por infecciones bacterianas. Clásicamente se ha considerado que afectaba principalmente a población infantil, tras infecciones por estreptococo. En las últimas tres décadas se ha evidenciado un cambio en la epidemiología, observándose en un número significativo de casos la aparición en población adulta, principalmente ancianos y pacientes inmunocomprometidos.<sup>1</sup> El espectro de patógenos, la localización y duración de la infección difiere en esta población, siendo el estafilococo uno de los gérmenes predominantes. En un porcentaje de casos, como el nuestro, la infección no es clínicamente evidente en el momento del diagnóstico y es difícil el aislamiento del microorganismo. En ambos grupos de edad, la forma de presentación es un síndrome nefrítico agudo. La población adulta suele presentar mayor deterioro de función renal,

requiriendo diálisis por sobrecarga de volumen o insuficiencia renal avanzada hasta en un 50% de los casos. La presencia de hipocomplementemia es variable, oscilando en las series publicadas entre 35-75%, en cambio en población infantil se observa en el 90% de los casos. En cuanto a la evolución y pronóstico un elevado porcentaje desarrollan ERC incluido el estadio 5.2 El patrón histológico más frecuente es una GN proliferativa endocapilar difusa y exudativa con numerosos neutrófilos. La inmunofluorescencia muestra depósito de C3 dominante junto con IgG y en la microscopía electrónica se muestran depósitos subepiteliales.<sup>3</sup> En los últimos años se ha descrito, exclusivamente en adultos, una variante morfológica en la que a diferencia de la forma clásica, predominan los depósitos de IgA y se asocia principalmente a infecciones cutáneas por *Staphylococcus aureus*, seguidas de neumonía e infecciones urinarias. Es más frecuente en ancianos, varones y la comorbilidad asociada principalmente es la diabetes y en segundo lugar pacientes con neoplasias.<sup>4</sup> La intensidad es igual para kappa y lambda en la IF, un rasgo importante para diferenciarla de la Nefropatía IgA que suele presentar un predominio de cadena lambda.<sup>5</sup>

### **Aportación del caso**

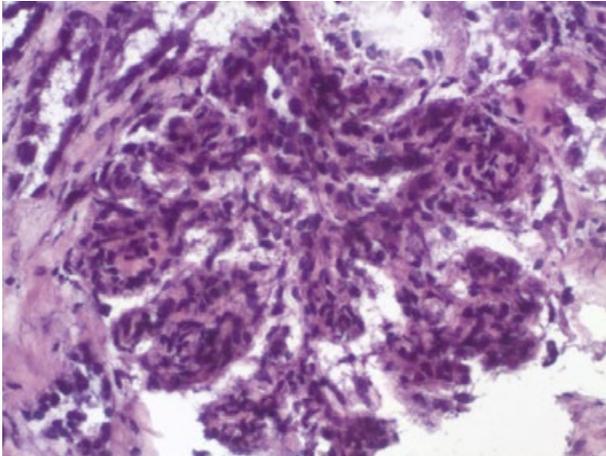
La GNPIA debe de considerarse en el diagnóstico diferencial del paciente diabético con FRA y sedimento activo al ser una población de riesgo para esta entidad. Es importante conocer la presentación atípica en población anciana y su mal pronóstico para asegurar un diagnóstico precoz, ya que el único tratamiento es el foco infeccioso y la población diabética esta mayormente expuesta por la predisposición a infecciones que presentan.

### **Bibliografía**

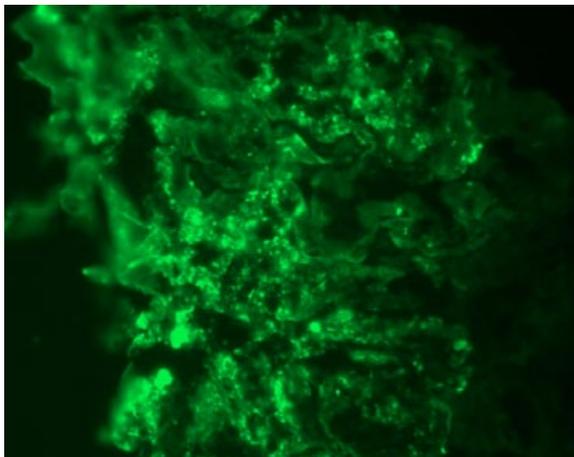
1. Nasr SH, Fidler ME, Valeri AM, Cornell LD, et al. Postinfectious glomerulonephritis in the elderly. *J Am Soc Nephrol* 22: 187–195, 2011.
2. Nasr, SH. Markowitz GS, Stokes MB, Said SM, et al. Acute postinfectious glomerulonephritis in the modern era: experience with 86 adults and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 87, 21–32, 2008.
3. Kanjanabuch T, Kittikowit W, Eiam-Ong S. An update on acute postinfectious glomerulonephritis worldwide. *Nat. Rev. Nephrol.* 5, 259–269, 2009.
4. Nasr SH, D Agati VD. IgA-Dominant Postinfectious Glomerulonephritis: A New Twist on an Old Disease. *Nephron Clin Pract* 119: c18–c26, 2011.
5. Nasr SH, Markowitz GS, Whelan JD, Albanese JJ, et al. IgA-dominant acute poststaphylococcal glomerulonephritis complicating diabetic nephropathy. *Hum Pathol* 34:1235–1241, 2003.

**Imágenes**

*Figura 1: Microscopia óptica: dos glomérulos con proliferación endocapilar difusa por neutrófilos que obliteran la luz capilar*



*Figura 2: Inmunofluorescencia: patrón granular capilar de IgA*



## CC-116 DIARREA Y RASH EN PACIENTE VIH

A. Serrano Morte<sup>1</sup>, M. Vierma<sup>2</sup>, J. F. Gallego Galiana<sup>2</sup>, C. Rodríguez Martín<sup>1</sup>, A. Díaz De Santiago<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid

<sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna, <sup>3</sup>Servicio de Enfermedades Infecciosas, Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid

Varón de 41 años natural de Venezuela, inmigrante en España desde el año 2009 con viajes frecuentes a su país natal a lo largo del año. Consulta por diarrea subaguda.

### **Antecedentes personales**

- Fumador activo de un consumo acumulado de 26 paquetes/año sin otros factores de riesgo cardiovasculares. Niega otros hábitos tóxicos.
- Relaciones homosexuales.
- Herpes-zóster en glúteo derecho (mayo 2005).
- Lúes secundaria (febrero 2009) tratada correctamente con Penicilina G Benzatina.
- VIH (enero 2014). Diagnosticado tras consultar por candidiasis de mucosa oral. Historia de infección del VIH:
  - Estudio para el VIH negativo en el 2004 en su país natal.
  - Relación sexual de riesgo en 2005.
  - Casado en el 2009 con varón natural de Málaga. VIH negativo. Relaciones sexuales siempre protegidas.
  - No contacto con casos de tuberculosis. Vacunado frente a la tuberculosis en la infancia.
  - No cirugías previas, transfusiones, tatuajes ni piercing.
- SCACEST (febrero 2014) tipo infarto agudo de miocardio anterior Killip-I por oclusión trombótica de la arteria descendente anterior a nivel proximal. Tratado mediante implantación de stent farmacológico. Ingresado por dicho motivo en el Servicio de Cardiología del 22/02/14 al 27/02/14.

En tratamiento crónico domiciliario con Atorvastatina 80 mg (0-0-1), Ácido acetil salicílico 100 mg (1-0-0), Clopidogrel 75 mg (0-1-0), Omeprazol 20 mg (1-0-0), Metoprolol 100 mg (0.5-0-0.5), Enalapril 5 mg (0,5-0-0) e Ivabradina 5 mg (1-0-1). Enfermedad actual: paciente valorado a principios del mes de marzo en las consultas de Enfermedades Infecciosas por diarrea de aproximadamente 20 días de evolución. En la anamnesis únicamente refiere deposiciones semisólidas de coloración amarillenta sin productos patológicos asociados y una frecuencia deposicional de entre dos y tres diarias que

respetan el sueño. Exploración física: talla 178 cm. Peso 63 Kg. IMC 19,9 Kg/m<sup>2</sup>. Presión arterial 90/60 mmHg, Frecuencia cardiaca 80 lpm. Saturación FiO<sub>2</sub> 0.21: 99%. FR 16 rpm. T<sup>axilar</sup> 35,4°C. Exploración neurológica: Glasgow 15. Orientado en las tres esferas. Pares craneales conservados. Sensibilidad y balance motor sin alteraciones en las cuatro extremidades. Exploración general: Normohidratado y normocoloreado. Candidiasis en mucosa oral. No lesiones de zóster ni lesiones compatibles con Sarcoma de Kaposi. No adenopatías. No ingurgitación yugular. Auscultación cardíaca: rítmica sin soplos. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado. Abdomen: ruidos hidroaéreos normales en tono y frecuencia, blando, depresible, no doloroso a la palpación superficial ni profunda, sin masas ni organomegalias. EE.II: no edemas ni signos de TVP, pulsos conservados.

### **Exploraciones complementarias**

Analítica: Hemograma: linfocitos 1200/μL, eosinófilos 200/μL. Resto normal. Bioquímica: FG (CKD-EPI) 106 ml/min. Albúmina 3,2 mg/dl, proteínas totales 8,4 mg/dl. ALT 74 UI/l, AST 77 UI/l, GGT 111 UI/l, BT 0,73 mg/dl. LDH 577 UI/l. Colesterol T. 75 mg/dl, TG 62 mg/dl. Calcio 9,3 mg/dl, fósforo 3,9 mg/dl, 25-OH-vit D3 14,2 ng/mL, PTH 47,2 pg/mL. TSH normal. Estudio del VIH: subtipo B. Carga viral (CV) VIH 4.99 log. Recuento total de CD4+ 143/mm<sup>3</sup> (12%). Estadio B3. HLA-B5701 negativo. Estudio de resistencias basales: sin mutaciones. PPD: induración 0 mm. Coprocultivos:

- GDH Clostridium difficile EIA: NEGATIVO.
- Parásitos, antígeno de Giardia, antígeno de Cryptosporidium, Kinyoun y cultivo de Strongyloides: NEGATIVOS.

Serologías:

- VHA: IgG POSITIVO e IgM NEGATIVA.
- VHB: AgS NEGATIVO, Ac antiC POSITIVO, Ac antiS POSITIVO.
- VHC: serología NEGATIVA. PCR: viremia indetectable.
- CMV: IgG POSITIVO. IgM NEGATIVA.
- VEB: IgG POSITIVO
- Lúes: RPR POSITIVO (título 1), HA POSITIVO, IgG e IgM POSITIVO
- Toxoplasma: IgG e IgM NEGATIVA.
- Brucella, Yersinia, Coxiella, Borrelia, Legionella: NEGATIVA.
- Salmonella: aglutinación H (80), O (40). Hemocultivos NEGATIVA.
- Antígeno criptocócico: NEGATIVA.
- Tripanosoma cruzi IgG (ELISA) NEGATIVA.
- Strongyloides IgG (ELISA) POSITIVO (4,06).

□ Radiografía de tórax: sin evidencia de patología pleural ni parenquimatosa aguda ni crónica.

Ante los resultados obtenidos se inicia tratamiento antirretroviral (TARV) con Emtricitabina/Tenofovir (200mg/245mg; 1-0-0) asociado a Raltegravir (400mg; 1-0-1). Además, se pauta Sulfametoxazol/ Trimetoprim (800/160 mg) profiláctico un comprimido tres días a la semana y Fluconazol (100mg; 1-0-0) durante una semana. Así mismo, ante la evidencia de serología positiva para sífilis se pauta Penicilina G Benzatina 2.4 MU vía IM una dosis semanal hasta un total de tres dosis. En dicho momento se consulta a la unidad de Medicina Tropical quienes recomiendan tratamiento con Ivermectina que el paciente rechaza ante la polimedicación. En abril, tras un mes de haber iniciado el TARV, el paciente consulta por rash pruriginoso de 48 horas de evolución de predominio en tronco. Se realiza analítica en la que todos los parámetros del hemograma y bioquímica se encuentran dentro de los rangos de normalidad. Presenta una CV de 1,7 Log y recuento total de CD4 de 220/mm<sup>3</sup> (10%). Se suspende profilaxis con Sulfametoxazol/Trimetoprim y se pautan antihistamínicos. Ese mismo día acude a revisión de Cardiología quienes retiran Ivabradina. Tras dos semanas de tratamiento sintomático, las lesiones cutáneas desaparecen al cabo de dos semanas. En mayo el paciente nuevamente consulta por aparición brusca de lesiones papulosas, eritematosas y pruriginosas, con tendencia a confluir, que desaparecen a la digitopresión y que afectan a ingles, glúteos, región dorsal y miembros superiores e inferiores. Quedan respetadas las palmas de las manos y las plantas de los pies y niega la toma de fármacos nuevos, alimentos o sustancias de riesgo. No está en contacto con animales domésticos. Se le trata con Metilprednisolona 40 mg IM una única dosis e Hidroxicina, con desaparición completa de las lesiones en 24 horas.



En la analítica urgente extraída destacan eosinófilos de 160/ $\mu$ L y persistencia de elevación de transaminasas (ALT 76 UI/l, AST 59 UI/l). El estudio de orina es normal y se repite radiografía de tórax en la que observan pseudonódulos pulmonares múltiples que no se visualizaban en la exploración previa. Ante los hallazgos radiográficos se amplía estudio con TC de tórax en el que se confirma la presencia de nódulos pulmonares bilaterales sugerentes de naturaleza inflamatoria vs. infecciosa.



En este momento el paciente se encuentra asintomático desde el punto de vista respiratorio y gastrointestinal. Se decide mantener el mismo TARV, iniciar Ivermectina y continuar estudio solicitando las siguientes pruebas. Estudio de esputo:

Tinción de Ziehl-auramina: ausencia de BAAR.

Cultivo de micobacterias y hongos regionales: Negativo.

Serología para *Aspergillus*, antígeno de criptocócico, *Histoplasma*, *Coccidioides*, *Paracoccidioides*, y *Blastomyces*: Negativo. Hemocultivos de larga incubación: Negativo.

Nuevo PPD y PCR tuberculosis: Negativo. Serología *Strongyloides* IgG (ELISA): Positivo.

Rx de tórax de control a los 10 días: opacidades pseudonodulares bilaterales que han disminuido tanto en número como en tamaño y son menos nítidas respecto al estudio previo.

### **Evolución**

Se trata de un paciente con infección tardía de VIH, naíve y que presenta diarrea subaguda con aparición posterior de rash cutáneo. Infección por el VIH: presenta una carga viral de 5 log y un recuento de CD4+ en torno al 10%. Por ello se decide iniciar el TARV anteriormente referido de acuerdo a las indicaciones del documento de consenso GeSIDA y considerando el resto de la medicación del paciente, de manera que se trata de una pauta sin interacciones farmacológicas. La carga viral tras un mes de tratamiento es prácticamente indetectable. Diarrea subaguda: durante el seguimiento en consulta

refiere discreta mejoría transitoria respecto a la consistencia de las heces. Entre las posibles causas de diarrea en el paciente del VIH se debe descartar aquella producida por bacterias, parásitos, virus y neoplasias. Por ello se realiza estudio exhaustivo serológico y de heces, descartándose la infección por los agentes patógenos principales. Así mismo, debe considerarse la diarrea secundaria al Síndrome de reconstitución inmunológica propia del paciente, que en este caso parece menos probable debido a que su aparición fue previa al inicio del TRAV. Por otra parte, cabe la posibilidad de que se trate de la enteropatía propia del paciente VIH, la cual cursa con atrofia de las vellosidades e hiperplasia de las criptas. En el caso que aquí se presenta no se pudo realizar estudio endoscópico por negativa explícita del paciente. Rash cutáneo: lo más importante en el diagnóstico etiológico del rash es descartar que se trate de un proceso infeccioso oportunista o bien una reacción farmacológica. Respecto a la infección oportunista, ésta es descartada tras los resultados obtenidos en el estudio complementario. Así mismo, tampoco parece probable que se trate de un proceso secundario a la toma de fármacos pues en la anamnesis no se encuentra secuencia temporal entre la introducción o retirada de los mismos. Además, se realiza estudio de posibles interacciones farmacológicas siendo éstas también desestimadas como posible etiología. Finalmente, podría tratarse de un cuadro cutáneo en el contexto del proceso de reconstitución inmune, si bien es cierto que el rash asociado a este proceso habitualmente no presenta características urticariformes. Nódulos pulmonares: ante la evidencia de los mismos, es fundamental descartar patología tumoral. El paciente aquí descrito no presenta clínica constitucional ni síntomas B. No presenta tampoco lesiones cutáneas ni adenopatías. Además, las imágenes pulmonares se encuentran en remisión por lo que parece lógico considerar la etiología infecciosa o inflamatoria. Entre las causas infecciosas destacan las fúngicas, parasitarias y las producidas por micobacterias. Todas ellas con resultado negativo en el estudio complementario. Así pues, la presencia de estos pseudonódulos involutivos podría verse justificada por la cascada proinflamatoria que tiene lugar en los pacientes VIH al iniciar el TARV. Sin embargo, cabe destacar que en el estudio complementario se objetivó IgG positiva frente Strongyloides. La estrongiloidiasis es una parasitosis endémica en países de clima tropical o subtropical, la infección aguda es generalmente asintomática y tiene tendencia a la cronicidad. En pacientes VIH existe riesgo de diseminación extraintestinal dando lugar al síndrome de hiperinfestación, especialmente cuando el recuento de linfocitos T CD4+ es menor de 200 células/mm<sup>3</sup>. Las formas diseminadas suelen cursar frecuentemente sin eosinofilia (signo de gravedad y mal pronóstico) y cuando existen síntomas, éstos suelen ser esporádicos y de larga

duración. Entre los más habituales destacan la diarrea y malabsorción, la tos y el prurito. Todos ellos con intensidad proporcional al número de parásitos. El método más utilizado para confirmar el diagnóstico es la identificación de las larvas en heces, esputo y tejidos aunque en ocasiones no se visualiza el helminto. Por ello son precisos múltiples estudios seriados en cultivos de agar o bien la separación de larvas por el método de Baermann, siendo mayor la rentabilidad de ambas pruebas cuantas más veces se repitan y de forma consecutiva. La presencia de anticuerpos específicos IgG aumentados se encuentran en casos de estrongiloidiasis con o sin inmunosupresión, carecen de capacidad protectora para la diseminación y no son indicadores de severidad. Sin embargo, su identificación es útil para el diagnóstico cuya sensibilidad puede alcanzar el 97%. El paciente actualmente no presenta clínica ni alteraciones en las pruebas complementarias compatibles con un síndrome de hiperinfestación por *Strongyloides*. Sin embargo, debido a sus antecedentes epidemiológicos y médicos, y ante clínica y serología compatible con estrongiloidiasis, se decide iniciar tratamiento para la infección con Ivermectina objetivándose mejoría.

### **Juicio clínico**

- Infección tardía por VIH tipo 1 subtipo B estadio B3:
  - Diarrea subaguda y rash cutáneo en probable relación con infección por *Strongyloides*.
  - Nódulos pulmonares en el contexto de síndrome de reconstitución inmune.
  - Candidiasis oral. Sífilis secundaria. Herpes zóster.
  - Hepatitis leve. Hepatitis por VHB pasada.
- SCACEST Killip-I tipo infarto agudo de miocardio por oclusión trombótica de la arteria descendente anterior tratado mediante la implantación de stent liberador de fármacos.

## CC-117 Y YO PENSANDO QUE ERA UNA CATARATA

M. C. Muñoz Reyes, J. M. Romero Requena

*Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz  
(CHUB)*

### **Resumen**

Presentar a un paciente de 61 años que como única clínica aqueja una pérdida de visión en junio de 2013 y al que valoramos en enero de 2014 procedente de consultas externas de Oftalmología, totalmente asintomático desde cualquier otro punto de vista, y desde donde lo derivan de manera urgente para estudio, tras obtener diagnóstico de coroiditis difusa + papilitis en el seno de un probable Síndrome de Mascarada.

Los Síndromes de Mascarada son trastornos que cursan con inflamación intraocular y con frecuencia son diagnosticados como uveítis idiopática crónica, debiendo descartar antes de eso, una asociación con ciertas neoplasias y otras entidades no neoplásicas, como la sarcoidosis. Tras un amplio estudio en el que se implican seis especialidades, llegamos a un diagnóstico etiológico.

### **Anamnesis**

Varón de 61 años fumador de 1 paq/día (ha llegado a fumar 3 paq/día) desde hace más de 40 años y bebedor ocasional, con antecedentes de: dislipemia, glaucoma desde hace dos años en seguimiento por Oftalmología, y hernias cervicales y lumbares que trata de manera conservadora, con alta por parte de Neurocirugía. Ingresa de forma urgente para priorizar estudios desde la Consulta Externa de Medicina Interna tras ser diagnosticado de un probable Síndrome de Mascarada en Oftalmología, debiendo descartar como primera opción que éste sea una manifestación neoplásica de un tumor primario. El paciente pierde en el mes de junio de 2013 parte de la visión del ojo derecho, sin ser valorado por ello hasta enero de 2014, momento en el cuál es derivado al especialista en retina, quien lo diagnostica de probable Síndrome de Mascarada en febrero del año actual con AV del OD de 0.7 sobre 1. Durante todo este periodo de tiempo la visión no se ha modificado con respecto a la pérdida durante el pasado mes de junio. Llama la atención que el paciente se encuentra totalmente asintomático desde cualquier punto de vista. No astenia, hiporexia ni pérdida de peso en los últimos meses. No síntomas B. No comenta viajes al extranjero, nueva ingesta de fármacos, contacto con animales, ni relaciones sexuales de riesgo.

### **Exploración física**

Buen estado general. Vigil, orientado y colaborador. Eupneico en reposo. Tolera decúbito. Coloración morena de la piel. Normohidratado y normoperfundido. TA: 120/70. FC 60 lpm. Sat O<sub>2</sub> 98% basal. Afebril. Peso 73.4 Kg Altura 1.83 m (IMC 25.86). CYC y orofaringe sin hallazgos. Auscultación cardiopulmonar: normal. Abdomen: sin hallazgos. EEl: sin hallazgos. Exploración neurológica: sin datos de focalidad ni ningún otro tipo de hallazgo patológico. En conclusión: exploración dentro de la normalidad.

### **Pruebas complementarias**

Se inicia el estudio con la realización de:

- Hemograma: normal. VSG normal. PCR 7.8 mg/l (normal entre 0-5).
- Frotis de sangre: Sin alteraciones morfológicas significativas.
- Coagulación: dentro de la normalidad.
- Bioquímica: creatinina 1,62 mg/dl (normal entre 0.6-1.4); filtrado 46 ml/min (normal sup 60); resto de perfil hepatorenal dentro de la normalidad. Cortisol normal. PSA normal. ECA 60 UI/l (0-50 normal).
- Inmunoglobulinas: Ig A 78.4 mg/dl (normal entre 90-410) e Ig M 717 mg/dl (normal entre 55-350). Ig G normal. Proteinograma: normal.
- Serologías: RPR negativo. Toxoplasma gondii Ig G 32.8 UI/ml (positivo sup 9.9) e Ig M negativo. VIH, Virus B y C negativos. VEB Ig G 232 U/ml (positivo sup 20) e Ig M negativo. CMV IgG positivo 47.8 U/ml (positivo sup 14) e Ig M negativo.
- Autoinmunidad: ANA, antiDNA, antiSm, antiRo y antiLa negativos. Factor reumatoide: normal.
- Orina de 24 horas: aclaramiento de creatinina 54.75 ml/min. Calcio 29.90 mg/24h. Calcio/creatinina 24,47 mgCa/gCre (ambos bajos). Urocultivo y cultivo de hongos en orina: negativo.
- Rx tórax: tórax enfisematoso. Índice cardiotorácico normal. Hiliros normales. Senos costofrénicos libres. No imágenes parenquimatosas patológicas evidentes.
- Mantoux: negativo.
- TAC Tóraco-abdominal: Masa-conglomerado de adenomegalias en la región subcarinal-receso pleuroácigo esofágico, adenomegalias hiliares y en la pirámide basal derecha. Nódulo espiculado, sólido en lóbulo medio derecho. De 21 mm de diámetro mayor.. Hipodensidades puntiformes hepáticas bilaterales. Posibles quistes milimétricos. Imagen compatible con angioma de 10 mm en el segmento siete. Imágenes de adenomas en sendas adrenales. Riñón derecho normal. Hidronefrosis renal izquierda con cortical muy adelgazada producida por masa intraureteral de 6 cm de longitud.

A descartar neoplasia pulmonar con adenomegalias mediastínicas y/o metástasis de tumor de vías.

- Ecografía abdominal: Riñón izquierdo con hidronefrosis de alto grado, con gran dilatación del uréter proximal, bolas hidronefróticas caliciales y atrofia del parénquima. No líquido libre. Resto de estructuras dentro de la normalidad.
- RM cráneo: línea media conservada. Se aprecian multitud de lesiones redondeadas de alta intensidad T2 y baja T1. La mayor de ellas presenta un diámetro de 9mm. Se localizan en ambos hemisferios cerebrales, vermis cerebeloso, hemisferio cerebeloso derecho y troncoencéfalo. Muchas de ellas presentan un mínimo edema perilesional en la secuencia FLAIR. Notable engrosamiento (3.8mm) del polo posterior del globo ocular derecho en probable relación a la corio-retinitis que se menciona. Hallazgos que sugieren metástasis cerebrales múltiples, máxime tras TAC toraco-abdominal.

### **Diagnóstico**

Síndrome de Mascarada (Coroiditis difusa + papilitis) como primera manifestación de tumor de vía urinaria izquierda con metástasis a nivel pulmonar y del SNC.

### **Tratamiento y evolución**

Tras más de 10 días en Medicina Interna, con la hidronefrosis que causa la lesión ureteral visualizado por ecografía y ante el deterioro de la función renal, se decide traslado a cargo de Urología. En Urología realizan ureteroscopia y toma de biopsias. Se da de alta una semana después de estar a cargo de Urología, con catéter de nefrostomía permeable, con persistencia, e incluso leve empeoramiento de la insuficiencia renal (Cr 1.86 y FG 39), estando hemodinámicamente estable, afebril y con orinas claras. Diez días después del alta se obtiene los resultados de Anatomía Patológica, que informan de compatibilidad de las muestras con tumor de origen urotelial a través del lavado ureteral. Un mes después el paciente es derivado a Oncología médica, donde pautan quimioterapia paliativa con Carboplatino y Gemcitabina, dado la extensión de la enfermedad y el mal pronóstico de la misma.

### **Discusión**

Los Síndromes de Mascarada son un grupo de trastornos oculares que presentan inflamación intraocular que pueden diagnosticarse erróneamente como uveítis. Según la bibliografía consultada (1), estos trastornos se dividen en dos grupos:

- Neoplásicos: Linfomas; Leucemia; Carcinoma metastásico (pulmón y mama principalmente); Melanoma uveal y Retinoblastoma, entre otros.
- No neoplásicos: Cuerpo Extraño Intraocular; Desprendimiento / Degeneración retiniana; Síndrome de Dispersión Pigmentaria; Infección ocular post-operatoria; Sarcoidosis, vacunas y toxicidad por fármacos, entre otros.

Según el artículo que más ampliamente hemos encontrado que estudia las diferentes asociaciones de los Síndromes de Mascarada (1), la asociación de éstos con neoplasias se ha visto que está en relación con: mayor edad de los pacientes, sexo masculino, inflamación del segmento ocular posterior y enfermedad unilateral; características que cumple nuestro paciente. Tras hacer una amplia búsqueda bibliográfica y tras consultarlo con cuatro especialistas de diferentes áreas (Oftalmología, Neumología, Urología y Radiología), sin cuya colaboración no hubiera sido posible diagnosticar al paciente tan rápido, nuestras posibilidades diagnósticas finales, antes de la obtención de anatomía patológica fueron las siguientes: Sarcoidosis. La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria multisistémica caracterizada por la formación de granulomas no caseificantes. Las manifestaciones pulmonares son las más comunes que se observan en aproximadamente el 90% de los casos; sin embargo, la participación genitourinaria es encontrada rara vez como manifestación inicial, siendo el riñón la zona afectada con mayor frecuencia (7- 22%). El planteamiento de esta enfermedad viene por varios motivos: en primer lugar hallamos en nuestra búsqueda bibliográfica de sarcoidosis un artículo (2), donde presentan un caso de sarcoidosis ureteral izquierda con uropatía obstructiva asociada, curiosamente con las mismas imágenes de TAC que las de nuestro paciente, motivo por el cual, junto con las adenopatías pulmonares, iniciamos una búsqueda para filiar las lesiones del SNC, encontrando entre los múltiples artículos, uno de neurosarcoidosis (3), donde las imágenes recuerdan mucho a las de nuestro paciente. Neoplasia pulmonar: Dado que el paciente es un "heavy smoker" tal y como lo define el Oftalmólogo cuando lo deriva, y tras el hallazgo de un nódulo pulmonar espiculado en la TAC, buscamos la asociación entre Síndromes de Mascarada y neoplasias pulmonares, encontrando en la pobre bibliografía publicada, un caso (4) de un varón de 65 años con un adenocarcinoma de pulmón cuya única manifestación clínica había sido una pérdida de visión del ojo derecho, tal y como le ocurre a nuestro paciente. Éste fue diagnosticado de Síndrome de Mascarada, siendo lo curioso del caso, que la metástasis pulmonar se diagnosticó a través de una citología de humor acuoso, haciendo hincapié en dicho artículo, en la posibilidad de que el diagnóstico de pacientes con malignidad intraocular se realice por medio de análisis de humor acuoso o vitrectomía con cierta seguridad, también comentado en artículo (1), motivo por el cual consultamos esta posibilidad con el Oftalmólogo, quien estaría dispuesto a tomar una muestra citológica en caso de que no fuera posible/suficiente las muestras tomadas por biopsia renal o pulmonar. También nos ponemos en contacto con Neumología, pero dado la localización de la lesión renal izquierda, ésta sería más accesible para toma de biopsias. Si desde un punto de vista

urológico no se obtuviera diagnóstico anatomopatológico, no habría problemas en la realización de broncofibroscopia. Neoplasia de vías urinarias: Consultamos con Urología la imagen visualizada en el TAC, que pudiera ser compatible con tumor de uréter izquierdo con metástasis a nivel pulmonar y de SNC, ya que el cáncer urotelial del tracto urinario superior puede diseminarse por extensión directa, por vía linfática o hematogena (5). Aun así, teniendo en cuenta que los tumores de uréter suponen el 10% de todos los tumores uroteliales y que suele haber hematuria en el 90 % de los casos en el momento del diagnóstico, quizás sería el diagnóstico menos probable. Tras presentarle al paciente a Urología, deciden traslado a su cargo, ya que existe compromiso del riñón izquierdo. Aconsejan mientras tanto realizar un estudio citológico de orina por si hubiera células que nos aproximaran al diagnóstico, pese a lo cual no había células patológicas. Tras obtención de anatomía patológica tras ureteroscopia durante el ingreso en Urología, se confirma ésta sospecha diagnóstica, quedando relegadas el resto de posibilidades, no habiendo en la bibliografía publicada ningún caso de Síndrome de Mascarada como manifestación de metástasis de tumor de vías urinarias.

## **Bibliografía**

1. Aniki Rothova, MD, PhD, Francien Ooijman, MD, Frank Kerkhoff, MD, Allegonda Van der Lelij, MD, PhD, Henk M. Lokhorst, MD, PhD. Uveitis Masquerade Syndromes. *American Academy of Ophthalmology. Ophthalmology* December 2001;108:386–399.
2. V. Kalia, MD, K. Vishal, MD, J S Gill, MBSS and A. Gill, MD. Ureteric sarcoidosis- a rare entity. *The British Journal of Radiology*, 83 (2010), e247-e248.
3. J. Keith Smith<sup>1</sup>, Maria Gisele Matheus and Mauricio Castillo. *Imaging Manifestations of Neurosarcoidosis. AJR Am J Roentgenol.* 2004;182 (2): 289-95.
4. Chetan K. Patel, BSC., FRCOPHTH, Wai Ching Lam, MD, FRCS(C), Scott Boerner, MD, FRCP(C). Lung Adenocarcinoma and Malignant Uveitis Masquerade Syndrome. *Letters to the Editor. Ophthalmology* December 2001; 108:2151-2152.
5. Jerome P Richie, MD, FACS; Philip W Kantoff, MD. *Malignancies of the renal pelvis and ureter. Up to Date* 2014.

**CC-118 PACIENTE DE 35 AÑOS CON DOLOR Y CALAMBRES MUSCULARES**

G. Fatoul del Pino, V. Ramos Sesma, I. F. Aomar Millán  
*Hospital Universitario San Cecilio. Granada*

***Motivo de consulta***

Dolor muscular.

***Enfermedad actual***

Se trata de un paciente de 35 años de edad, deportista profesional, con antecedentes personales de asma bronquial y faringitis de repetición que acude a nuestra consulta por presentar desde hace un año aproximadamente cuadro de bloqueo muscular, lo cual le ocurría tanto en reposo como en ejercicio, ocasionándole mucho dolor y le imposibilita realizar una vida normal. Así mismo, refería parestesias en dedos de ambos pies así como calambres en brazos y piernas de gran intensidad. En el resto de anamnesis por órganos y aparatos, únicamente comentaba que el año previo había presentado varios episodios autolimitados de "orina oscura". Negaba el consumo de tóxicos, viajes al extranjero ni relaciones de riesgo. A la EF, las constantes eran normales (Peso: 67 Kg Talla: 177 cms. P: 89 SaO2 basal: 97 %). Paciente consciente, orientado y colaborador, con estado general conservado, bien hidratado y perfundido. No ingurgitación yugular a 30°. Presencia de contracciones musculares involuntarias fundamentalmente en MMSS. Cráneo y cara: Normal. Piel y faneras: normal. Funduscopia: Normal. AC: Tonos rítmicos sin soplos ni extratonos. AR: MVC sin ruidos patológicos sobreañadidos. Abdomen: Blando, no doloroso a la palpación. No masas ni megalias, ruidos hidroaéreos presentes y no peritonismo. MMII: No edemas ni signos de TVP. E. Neurológica: Destaca únicamente hipoacusia derecha así como discreta hiperreflexia derecha. En lo referente a las pruebas complementarias inicialmente se realizaron hemograma, bioquímica completa (incluyendo enzimas musculares), Ac. Pirúvico y láctico tras reposo y ejercicio y mioglobulinuria; Ac frente a canales del potasio; Hormonas tiroideas y vitamina D; ANA, ENA, Ac.antiacetilcolina, complemento e inmunoglobulinas, todos ellos dentro de la normalidad. También se realizó un EMG/ENG que mostraba únicamente la presencia de "calambres simples" en MMSS, sin datos de miopatía ni otras alteraciones. También se realizaron RM craneal, cervical y dorsal con contraste i.v. ecocardiograma normal y TC torácica sin contraste i.v sin hallazgos significativos.

## **Evolución**

Inicialmente se instauró tratamiento sintomático con carbamazepina, sin éxito, e incluso con progresión del cuadro clínico, imposibilitando al paciente la realización de una vida normal. En este sentido, y ante la sospecha inicial de síndrome de Isaac, se procedió al ingreso hospitalario del paciente para realización de punción lumbar (normal) así como inicio de tratamiento con altas dosis de corticoides y plasmaféresis. Tras este tratamiento hubo una mejoría inicial del paciente pero posteriormente comenzó nuevamente con la misma sintomatología por lo que se derivó a Unidad de enfermedades neuromusculares, donde se repitió el estudio con los mismos resultados antes descritos y se decidió la realización de biopsia muscular, la cual dio el diagnóstico de síndrome de la CPT-2 y se inició tratamiento con carnitina, con mejoría progresiva del paciente.

## **Diagnóstico final**

Síndrome CPT-II

## **Discusión**

La deficiencia de carnitina palmitoil transferasa II (CPT -II) es un trastorno metabólico que se caracteriza por un defecto enzimático que impide que los ácidos grasos de cadena larga de ser transportado dentro de la mitocondria para la utilización como fuente de energía. Este déficit se debe a mutaciones en el gen CPT2 y se asocia con 3 fenotipos, siendo la forma adulta o muscular con crisis de mialgia y mioglobinuria la más frecuente. De esta forma, el 80 % de los pacientes son hombres con inicio de los síntomas en la segunda o tercera década de la vida. Los síntomas característicos incluyen rhabdomiólisis, mioglobinuria recurrente mialgia y debilidad. Es importante tener en cuenta que la debilidad muscular y el dolor normalmente se resuelven dentro de horas a días, y los pacientes aparecen clínicamente normal en los periodos intermedios entre los ataques. Los síntomas suelen ser inducidos por el ejercicio, el ayuno, una dieta alta en grasas, la exposición al frío o las infecciones. Las formas graves pueden tener dolor continuo e incapacidad para la realización de una vida normal, pudiendo incluso en casos extremos producir complicaciones mortales como insuficiencia renal aguda, insuficiencia respiratoria o arritmias. Los otros dos fenotipos son el infantil o hepatocardiomiocárdico cuya sintomatología aparece entre los 6 meses y los 2 años de vida y se caracteriza por hipocetosis, hipoglucemia con afectación multiorgánica llegando a producir fracaso hepático, cardiomiopatía y miopatía periférica y el fenotipo neonatal cuya presentación es similar a la forma infantil pero acompaña de malformaciones y que se inicia desde pocas horas a 4 días posteriores al nacimiento y es letal durante el primer mes de vida. Al diagnóstico definitivo se llega demostrando el déficit enzimático en tejido muscular

o identificando mutaciones en los genes correspondientes en sangre o músculo. El diagnóstico bioquímico y molecular de esta deficiencia se realiza mediante un análisis enzimorradiométrico que demuestra la deficiencia de la actividad enzimática de la CPT-II en músculo o fibroblastos, y/o mediante análisis molecular de mutaciones en el gen CPT211 habiéndose descrito más de 60 mutaciones. No existe tratamiento específico para este trastorno, pero si recomendaciones como la restricción de la ingesta de lípidos, evitar las situaciones de ayuno y modificaciones dietéticas incluyendo el reemplazo de ácidos grasos de cadena larga con triglicéridos de cadena media suplementado con L-carnitina y una terapia dietética anaplerótica con triheptanoína. ¿Qué aporta nuestro caso? Los trastornos de la  $\beta$ -Oxidación de los ácidos grasos son un grupo complejo de enfermedades en el que se incluyen en la actualidad más de 25 entidades diferentes. El diagnóstico de estas enfermedades, dada la variabilidad clínica de presentación, dependerá fundamentalmente de la pericia y de la formación científica de los profesionales responsables de la asistencia primera de estos pacientes. Los defectos de la  $\beta$ -oxidación son probablemente más frecuentes de lo que se podría esperar teniendo en cuenta las formas asintomáticas y oligosintomáticas que se escapan del período neonatal. Para el diagnóstico es fundamental la sospecha clínica. En pacientes con episodios repetitivos de rabdomiolisis asociados con el ejercicio de larga duración, el frío o infecciones, y con un incremento de la actividad sérica de creatín quinasa se debería realizar diagnóstico molecular en sangre de la mutación S113L del gen CPT2, que es la mutación más frecuente (constituye hasta el 75% del total de los alelos del gen CPT2) siendo un método no invasivo.

### **Bibliografía**

1. Corti S, Bordoni, Ronchi D, Musumeci O, Aguenouz M, Toscano A, et al. *Clinical features and new molecular findings in Carnitine Palmitoyltransferase II (CPT II) deficiency. J Neurol Sci* 2008;266:97–103.
2. Márquez Liétora E, Pello Gutierrez R, Jiménez García S, Castañón Bernardo V, Arenas Barbero J and Martín Casanueva MA. *Identificación de mutaciones en el gen CPT2 en un caso con déficit muscular de carnitina palmitoil transferasa II. Rev Lab Clin.* 2008;1:54–58
3. Deschauer M, Wieser T, Zierz S. *Muscle carnitine palmitoyltransferase II deficiency: clinical and molecular genetic features and diagnostic aspects. Arch Neurol.* ;62:37-41.

## CC-119 ULCERA CUTÁNEA TRAS UN VIAJE A PERÚ

M. E. Magaz García, S. García Martínez, M. Prieto García, J. Llorente García,  
M. E. Aguirre Alastuey, C. Ferrero Sanz, B. Cuesta García, J. M. Guerra Laso  
*Servicio de Medicina Interna. Hospital de León*

### Resumen

Se presenta un caso clínico de una paciente joven con una úlcera cutánea en cara posterior de brazo izquierdo tras un viaje a Perú de 5 meses. El objetivo es plantear el diagnóstico diferencial y alertar sobre la importancia de su diagnóstico precoz, ya que de ello depende la evolución posterior de la paciente.

### Anamnesis

Mujer de 32 años con úlcera en extremidad superior derecha. Sin alergias medicamentosas conocidas y sin hábitos tóxicos. Vegetariana estricta. Bióloga. Estancia de 5 meses en Perú en contacto directo con todo de animales: monos, murciélagos, insectos... Vacunada previamente contra fiebre amarilla, hepatitis A y B, fiebre tifoidea y rabia. Desde su regreso a España, permanece con sudores nocturnos diarios estando afebril. Tres meses después, lesión sobreelevada redondeada (similar a la quemadura de un cigarrillo), costrosa, en región posterior de brazo izquierdo. Empeoramiento y crecimiento progresivo con el paso de los días. Inicia varios ciclos de antibióticos de modo ambulatorio tras recoger cultivo de exudado con crecimiento de *S. coagulasa* negativo, (Amoxicilina-clavulánico, Ciprofloxacino, Clindamicina) y pomadas tópicas (Gentamicina) sin mejoría. Tras el crecimiento y mala evolución es valorada por Cirugía aumentando duración de tratamiento antibiótico y desbridamiento. Tras pasar ese tiempo y ante la persistencia de la lesión, aumento del tamaño y signos de infección e inflamación secundaria se deriva al Hospital para valoración.

### Exploración

TA 97/60, FC 52, T<sup>a</sup> 36,4°C, Buen estado general bien hidratada y perfundida. Eupneica en reposo. AC: rítmica a 52 lpm. AP: m.v conservado sin ruidos añadidos. Abdomen blando, no doloroso, no masas ni megalias. No signos de irritación peritoneal. EEII: no edemas ni signos de TVP. Lesión costrosa cutánea en cara posterior de brazo izquierdo de 4.5cm x 3cm (ver figura 1).

### **Pruebas complementarias**

- Se realiza hemograma, bioquímica, coagulación, hormonas tiroideas y perfil férrico así como autoinmunidad, todo ello dentro de la normalidad.
- Serologías para Leishmania, Hepatitis A, B y C, HIV, Brucella, Borrelia, Coxiella y Lues negativas. Mantoux y Quantiferon negativos.
- Endoscopias (gastro y colonoscopia) normales por persistencia de molestias abdominales a nivel epigástrico con diarrea siendo el coprocultivo negativo.
- TAC tórax- abdomen- pelvis: sin hallazgos significativos.
- Ante la sospecha inicial de Leishmaniasis y pendientes de resultados de microbiología se inicia tratamiento con Anfotericina sin mejoría aparente.
- Valorada por dermatología se realiza biopsia cutánea compatible con pioderma gangrenoso y se inicia tratamiento con corticoides. Posteriormente suspendidos con los resultados de microbiología.
- Microbiología: Cultivo de aerobios y anerobios negativo. PCR para Leishmania: negativa. Exudado de la úlcera: tinción de auramina negativa, cultivo para micobacterias con crecimiento de *M. Ulcerans*. PCR para *M. Ulcerans* : positiva.

### **Diagnóstico**

Con los hallazgos descritos se realizó el diagnóstico de Úlcera de Buruli.

### **Tratamiento y evolución**

Tras confirmarse el diagnóstico, recibe tratamiento con rifampicina y estreptomycin. Actualmente con ese tratamiento. Asimismo seguimiento conjunto por Cirugía plástica que realiza desbridamiento y cuidados de la úlcera.

### **Discusión**

La úlcera de Buruli es una enfermedad cutánea necrotizante crónica producida por *Mycobacterium ulcerans*. Es una micobacteria que se encuentra en el medio ambiente y se transmite a los humanos por mecanismos desconocidos. Algunos pacientes refieren traumatismos previos en el lugar de las lesiones. Según varios estudios, algunos insectos acuáticos pueden albergar *M. ulcerans* en sus glándulas salivares y transmitir la infección a animales en condiciones experimentales. Parece que la enfermedad se asocia a la exposición a agua contaminada principalmente en zonas con climas tropicales o subtropicales. No se ha demostrado la transmisión de la infección de persona a persona. La infección suele debutar como una tumefacción cutánea móvil e indolora (nódulo), zona de induración o tumefacción difusa. *M. ulcerans* produce micolactona, una toxina destructiva que causa lesiones tisulares e inhibe la respuesta inmunitaria haciendo que la infección progrese inicialmente sin dolor ni fiebre. En ausencia de tratamiento

se producen úlceras de gran tamaño y la afectación ósea produce deformidades incapacitantes. La morbilidad de la infección es importante, mientras que la mortalidad no es elevada y suele estar asociada al desarrollo de complicaciones como la sepsis o el tétanos. El diagnóstico diferencial debe realizarse, entre otros, con las úlceras tropicales, la leishmaniasis (especialmente en América del sur), la oncocercosis (forma nodular), el pie de Madura (infección crónica cutánea por Actinomicetales u hongos), la filariasis, el pioderma gangrenoso, el sarcoma de Kaposi y algunas infecciones fúngicas cutáneas como la histoplasmosis africana producida por *Histoplasma capsulatum* var. *duboisii*. El diagnóstico y tratamiento precoz de los casos son necesarios para evitar las complicaciones y las secuelas. Las recomendaciones terapéuticas actuales de la OMS se basan en el uso combinado de rifampicina y estreptomycinina o amikacina durante 8 semanas (en embarazadas una alternativa podría ser el uso de rifampicina con claritromicina oral), la intervención quirúrgica para eliminar el tejido necrosado (se intenta demorar hasta 4 semanas tras el inicio de la antibioterapia), cubrir los defectos cutáneos y corregir las deformidades.

## Imágenes





### **Bibliografía**

1. WHO. *Treatment of Mycobacterium ulcerans disease (Buruli ulcer)*. August 15, 2013).
2. Willson SJ, Kaufman MG, Merritt RW, et al. *Fish and amphibians as potential reservoirs of Mycobacterium ulcerans, the causative agent of Buruli ulcer disease*. *Infect Ecol Epidemiol* 2013; 3.

## CC-120 VARÓN DE 31 AÑOS CON DOLOR LUMBAR

E. Miranda Sancho, E. Alarcón Manoja, J. M. Hernández Rey, J. L. Bianchi Llave  
*Servicio de Medicina Interna del Hospital Punta de Europa, Algeciras (Cádiz)*

Antecedentes familiares: sin interés. Antecedentes personales: Varón de 31 años, albañil y “cantao”, de etnia gitana. No RAM conocidas, no HTA, ni DM, ni DL. Fumador de 10 cigarrillos/día, bebedor de fin de semana. Negaba antecedentes cardiorrespiratorios. En seguimiento por Rehabilitación (RHB) y Traumatología (COT) por lumbalgia izquierda irradiada a hueso poplíteo, que apareció en Julio de 2013 tras esfuerzo físico importante y que mejoró con AINEs. Intervenciones quirúrgicas previas: tendón de Aquiles. Tratamiento habitual: Tapentadol 100mg (1/0/1); Pregabalina 150mg (1/0/1); Mirtazapina 15mg (0/0/1).

### **Enfermedad actual**

Paciente de 31 años, que ingresa por cuadro que comienza en diciembre de 2013, de dolor lumbar bilateral con irradiación a ambas caderas, con escasa respuesta a tratamientos analgésicos convencionales, que mejoraba al “ponerse en cuclillas” y que atribuía inicialmente a una exacerbación de episodio previo que se había iniciado 5 meses atrás, motivo por el que estaba en estudio por RHB y COT. En febrero de 2014 es visto por RHB, que solicita RMN columna dorso-lumbar (09-03-2014), detectándose pinzamiento y protrusión posterior del disco intervertebral de L4-L5, que reduce de forma muy significativa el calibre del canal y ambas forámenes a ese nivel, siendo derivado a Neurocirugía y a la Unidad del Dolor, la cual el 09-04-2014 le realiza manipulación vertebral y le proponen boqueo paravertebral de nervios espinales lumbares L3-L4 si no mejora con etoricoxib. Posteriormente, va reduciendo progresivamente la deambulación, por dolor (“no salía de casa por dolor desde hacía 5 meses”), asociando anorexia y pérdida ponderal severa (hasta 20Kg) en este periodo, sin disfagia, que achaca al dolor. Además, presentaba astenia intensa y trastornos del ánimo por el que es diagnosticado de reacción mixta de ansiedad y depresión por psiquiatría. Desde el inicio de la exacerbación de los síntomas en diciembre de 2013, el paciente acude reiteradamente a urgencias de su centro de salud y del hospital, donde progresivamente van incrementando analgesia sin mejoría y siendo diagnosticado al alta en todas las ocasiones como “Lumbalgia de características mecánicas”. Al no mejorar con opioides en consulta de urgencias de nuestro hospital en mayo de 2014, avisan a internista de guardia, que tras valoración, ingresa para estudio al paciente. No presentaba pérdida del control de esfínteres, ni de la fuerza ni de la sensibilidad. Durante la última semana si refería diarreas acuosas amarillas (1-2

deposiciones), con náuseas, y algún vomito aislado (sin productos patológicos), junto con dolor abdominal tipo cólico con deposiciones intermitentes. No alteración del hábito intestinal en últimos meses. Leve tos seca. No fiebre. No otros síntomas destacables.

### **Exploración**

Regular estado general. Consciente, orientado, colaborador. Eupneico en reposo. Palidez mucocutánea. No IY. Afebril. ACP: rítmico, ligeramente taquicárdico, leve disminución del MV en bases (mayor en izquierda, hipoventila). Abdomen: Blando, depresible, no doloroso, ni defiende. RHA ++. Murphy-. Blumb-. Se palpa masa o esplenomegalia dura a nivel de hipocondrio izdo. EEII: no edemas, no signos de TVP. Pulsos conservados y simétricos bilaterales. Neurológica: PINRLA. Reflejo fotomotor y consensuado normal. Resto de pares craneales normales. Fuerza y Sensibilidad conservadas en MMSS y MMII (5/5). No claudicación ni en Barré, ni en Mingazzini. Reflejos conservados y simétricos bilaterales. RCP flexores. No signos meníngeos ni rigidez de nuca. No disimetrías, ni disidiadococinesia. Lenguaje y marcha normal. Testículo izquierdo duro, no doloroso, incrementado de tamaño (doblando en volumen al derecho).

### **Pruebas complementarias**

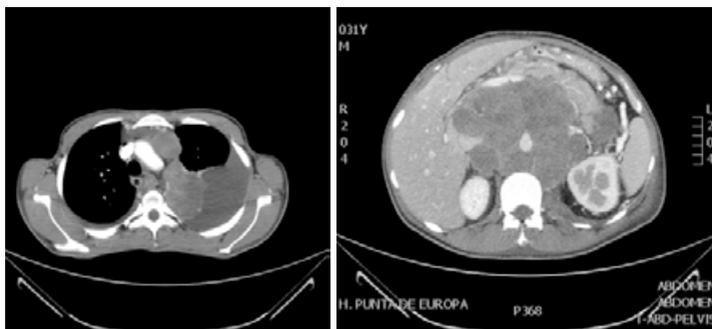
Análíticas de urgencias: Hemograma: Hb 12.7g/dl (normocítica, hiperocrómica), leucocitos 8900/dl (N6430, L 1090, M 1030), plaquetas 400.000/dl. Coagulación: TP 15.2, INR 1.3, Fibrinógeno 1004mg/dL. Bioquímica: glucemia 75mg/dl, Urea 24mg/dl, Creatinina 0.93mg/dl, Sodio y Potasio normales. Amilasa normal, Bilirrubina y FA normales. GOT, GTP y GGT normales. LDH 3431.PCR 19.26mg/dL. Aportaba de Atención primaria: TSH normal, Ag Carcinoembrionario normal, serología VHB, VHC, VIH negativas. Pruebas de Imagen de urgencias: Radiografía de tórax: se aprecian dos posibles masas (a nivel retrocardíaco y en botón aórtico), elevación del hemidiafragma izquierdo y derrame izquierdo. Radiografía Abdominal: sin hallazgos de interés. Ecografía de Abdomen y testículos: importante derrame pleural izdo. Masa paravertebral izquierda y en receso cardiogénico izquierdo de 5,5 cm y 4,5 cm. Gran masa sólida, con áreas quísticas que ocupa espacio retroperitoneal y abdomen, rodeando grandes vasos y estructuras vasculares de 15x16 cm en relación con gran conglomerado de adenopatías mediastínicas. Discreta cantidad de líquido libre en espacio retrovesical. Aumento de tamaño testículo izquierdo con desestructuración ecográfica relacionada con neoplasia testicular izquierda. ECG: ritmo sinusal a 125 lpm, con T negativa en III y aVF. Al hallarnos antes un caso de dolor lumbar de características no mecánicas y síndrome constitucional, deben plantearse los siguientes diagnósticos diferenciales:

- Metástasis vertebrales
- Tumores malignos pélvicos/espinales
- Fractura inestable
- Espondilodiscitis
- Aneurisma de aorta
- Absceso epidural
- Sd de cola de caballo
- Infecciones abdominales/ pélvicas
- Espondilitis anquilosante
- Hernias discales
- Estenosis del canal
- Malformaciones vasculares
- Tumores benignos pélvicos/espinales
- Quistes aracnoideos
- Lumbalgia inespecífica

Se completó el estudio con una TAC de tórax y abdomen y marcadores tumorales, con los siguientes resultados: TAC tórax-abdomen: múltiples masas adenopatías a nivel del mediastino, lobuladas y heterogéneas, localizadas prevascular, ventana aorto-pulmonar, paravertebral izquierda y subcarinal. Importante derrame pleural izquierdo y moderado derecho. En parénquima pulmonar dos nódulos subpleurales. En hemitórax derecho, vidrio deslustrado focal en LSD, con tres nódulos. Muy extensa masa (20x14x22 cm) hipodensa que engloba abdomen tanto peritoneo como retroperitoneal, englobando aorta, vasos viscerales y cava, estando parcialmente trombosada. Porta también parcialmente trombosada. A nivel de hígado cuatro lesiones hipodensas. Trombosis de la cava próxima a vena renal derecha. La tumoración contacta con páncreas. Conclusión: afectación ganglionar mediastínica, abdominal, pulmonar, hepática, sugerente de afectación metastásica de primario conocido (testicular). Marcadores: AFP: 1609, BHCG: 1085 CA-125: 167.50, CYFRA 21.1: 14.88. De acuerdo a lo referido anteriormente, se procede a la realización de toracocentesis diagnóstica, obteniéndose el siguiente resultado: Líquido pleural: 13670 hemátíes/ul, 3400 leucocitos/ul, pH7.6, glu 63, proteínas 3.7, LDH 2707. No se detectan células malignas. Con todos estos resultados y pensando en un primario testicular, se realiza interconsulta con urología para extirpación de teste izquierdo (19-05-2014), siendo la anatomía patológica de tipo No Seminomatoso. AP: Carcinoma embrionario con focos del seno endodérmico. A continuación, se pidió interconsulta con endocrino para valoración de nutrición parenteral total y con Oncología, se inició

tratamiento con HBPM por la trombosis de cava y porta. El día 26 de mayo comenzó tratamiento quimioterápico, siendo dado de alta por Oncología el 2 de junio con buena tolerancia y continuando el tratamiento de forma ambulatoria.

### Imágenes



### Discusión

Consideramos destacar en este caso:

- La importancia de realizar una buena anamnesis, detallada exploración del paciente, así como diagnóstico diferencial, ante un dolor lumbar de características no mecánicas que se acompaña de síntomas de alarma.
- Es fundamental, estudiar el cuadro por el que consultan nuestros pacientes, sin tener en cuenta historias previas o pruebas complementarias realizadas con anterioridad, que puedan inducirnos a error (como en este caso una RMN patológica), para encontrar el origen de los síntomas.
- En el caso de tumores de la zona genital, creemos también relevante comentar como los factores educacionales pueden influir de forma severa en el retraso de un diagnóstico y por lo tanto tratamiento precoz (en anamnesis posterior dirigida, el paciente reconoció que el aumento del testículo lo presentaba desde el inicio del cuadro en diciembre).
- El tumor testicular supone entre el 1-2% de neoplasias en varones, siendo las neoplasias sólidas más frecuentes entre los 20-40 años. Es más frecuente en razas blancas y con criptorquidia. El signo típico inicial es una tumoración testicular indolora.
- Los no seminomas se presentan en torno a la tercera década de vida, y en un 60% de los casos presentan metástasis en ganglios o vísceras, principalmente pulmón, hígado y cerebro, en el momento del diagnóstico. Producen hasta en un 80% de los casos alfa-fetoproteína (AFP),  $\beta$ -HCG o LDH. La presencia de AFP elevada en suero es

incompatible con el diagnóstico de seminoma, por lo que el enfermo debe ser tratado como afectado por una variedad no seminomatosa.

- El carcinoma embrionario tiende a metastatizar de forma temprana, formando masas más irregulares y heterogéneas.
- El tratamiento de No Seminoma estadio V estándar es bleomicina, etopósido, cisplatino.

**CC-123 ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN**

M. Fernández Tomás, P. Laguna del Estal, Á. Anula Morales, E. García Guijarro  
*Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta de Hierro  
Majadahonda. Madrid*

**Introducción**

Son relativamente frecuentes en Medicina Interna los casos de fiebre de origen desconocido. En el diagnóstico diferencial hay que incluir enfermedades infecciosas, tumorales, autoinmunes y causas tóxicas. Los procesos linfoproliferativos son una entidad a tener en cuenta en este tipo de pacientes, especialmente si existen adenopatías en la exploración física.

**Historia clínica**

Varón de 21 años que acude reiteradamente a urgencias por un cuadro de fiebre de hasta 40°C, astenia, mialgias y molestias lumbares. Los primeros análisis no mostraron datos relevantes y se indicaron antitérmicos como tratamiento. Ante la ausencia de mejoría, su médico de atención primaria solicita serologías de VIH, VHC, VHB, CMV y Epstein-Barr, siendo negativas. Destaca en los análisis elevación de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva y velocidad de sedimentación) y linfopenia. Ante la persistencia del cuadro, el paciente acude de nuevo a urgencias e ingresa en Medicina Interna. Durante el ingreso se realiza una anamnesis completa, obteniendo como antecedentes cuadro de rinitis y asma alérgico. No tenía factores de riesgo cardiovascular ni consumía tóxicos de ningún tipo. Era natural de Argentina, aunque residía en España desde su infancia; estudiante de profesión, sin antecedentes familiares de interés ni tratamiento habitual. No había síntomas relevantes en el interrogatorio por aparatos. No había realizado viajes recientes ni tenía contacto con animales, no había consumido lácteos sin adecuado control sanitario ni mantenía relaciones sexuales de riesgo. No presentaba síndrome constitucional y la exploración física era anodina. Los primeros análisis mostraron, además de lo ya referido, elevación de LDH y de beta2-microglobulina. El proteinograma era normal. Se realizaron más serologías siendo todas negativas, y se realizó un Mantoux que fue positivo (el paciente había sido vacunado previamente). Se realizó una tomografía computarizada (TC) en la que se observaba una lesión retrocrurol derecha de aspecto infiltrativo con aparente afectación de músculos adyacentes, asociado a ganglios locorreionales sospechosos. Se realiza resonancia magnética (RM) para definir mejor la lesión, que muestra afectación paravertebral derecha de T11 a L3 con máxima expresividad en la región superior del músculo psoas sobre la que no se puede

precisar significado, acompañada de adenopatías. Se considera la posibilidad de linfoma y más remotamente tumor desmoide. Se realiza biopsia de la lesión guiada por TC, que se informa como: músculo estriado con presencia de infiltración inflamatoria polimorfa (linfocitaria y polinuclear) y proliferación miofibroblástica de aspecto reparativo. No se identifica infiltración tumoral. Mientras tanto, el paciente persistía con fiebre vespertina diaria, extrayéndose varios hemocultivos sin positividad en ninguno de ellos. Con naproxeno cada 12 horas se controlaba la fiebre. Se realiza una tomografía por emisión de positrones (PET), que muestra (además de la lesión) adenopatías patológicas y captación, probablemente reactiva, en bazo y médula ósea. Ante la sospecha de enfermedad hematológica se realiza biopsia de médula ósea, que es normal, y cultivos de la misma que son negativos. Se decide realizar una nueva biopsia, esta vez de la adenopatía de mayor tamaño, mediante retroperitoneoscopia. Los resultados de la anatomía patológica muestran intensa histiocitosis sinusal y la presencia de macrófagos que coexpresan CD68 y S100, junto con imágenes aisladas de emperipolesis, todo ello compatible con una enfermedad de Rosai-Dorfman. Las flechas marcan fenómenos de emperipolesis. La enfermedad de Rosai-Dorfman es un tipo de histiocitosis que suele cursar con linfadenopatía masiva. Es idiopática, poco frecuente, predominando en varones jóvenes, que suele cursar con episodios de remisión y exacerbación. Algunas hipótesis apuntan a una etiología postinfecciosa viral. La forma de presentación más habitual es con linfadenopatías cervicales, no dolorosas, y síntomas generales como fiebre, sudoración o pérdida de peso. En los análisis aparecen alteraciones inespecíficas. El diagnóstico se realiza mediante tinción con inmunohistoquímica, y por la típica presencia de fenómenos de emperipolesis, que consisten en la imagen de histiocitos rodeando linfocitos sin fagocitarlos. Su curso suele ser benigno y autolimitado, con afectación predominante ganglionar aunque puede extenderse a otros tejidos, siendo éstos casos de peor pronóstico. El diagnóstico diferencial debe hacerse con enfermedades linfoproliferativas y con aquellas que cursan con linfadenopatías masivas que simulan linfoma, fundamentalmente: enfermedad de Kikuchi, enfermedad de Kimura y enfermedad asociada a IgG4. El tratamiento debe ser proporcional al grado de afectación de la enfermedad, especialmente si hay efecto masa o afectación de órganos vitales. Pese a que no hay grandes evidencias, se utilizan tratamientos que van desde los antiinflamatorios no esteroideos hasta la quimioterapia, pasando por la cirugía o la radioterapia si la gravedad del cuadro lo precisa.

### Conclusión

Las enfermedades histiocitarias son entidades a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de la fiebre de origen desconocido; encontrando entre ellas la enfermedad de Rosai-Dorfman.

### Imágenes

Figuras 1 y 2: TC abdominal y RM respectivamente, que muestran lesión paravertebral derecha.

Fig. 3. Tinción con hematoxilina-eosina de la adenopatía extirpada.

Fig. 4. Tinción con inmunohistoquímica con marcadores para CD68.

Figura 1



Figura 2

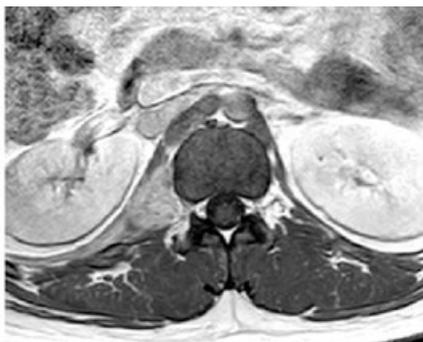


Figura 3

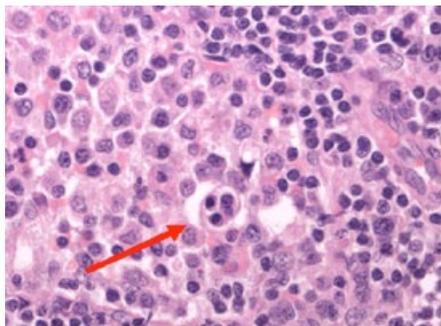
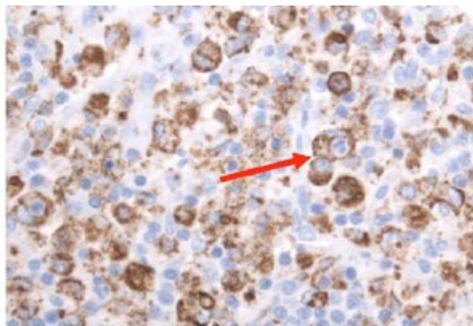


Figura 4



## CC-125 SÍNDROME HEPATOPULMONAR EN PACIENTE CON CIRROSIS HEPÁTICA Y SÍNTOMAS RESPIRATORIOS

I. Fernández Romero

*Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Rafael Méndez, Lorca (Murcia)*

### **Introducción**

El Síndrome hepatopulmonar se caracteriza por un defecto en la oxigenación arterial por vasodilatación pulmonar, en el contexto de una enfermedad hepática. Afecta a pacientes de todas las edades e implica un peor pronóstico para el paciente con cirrosis, que suele fallecer por complicaciones de su enfermedad hepática. Los tres componentes de este síndrome son enfermedad hepática crónica, vasodilatación pulmonar y defecto de oxigenación; la presencia de vasodilatación pulmonar puede comprobarse mediante ecocardiografía con contraste de suero fisiológico agitado, y gammagrafía de perfusión pulmonar. No existe un tratamiento médico efectivo, siendo el trasplante hepático el único tratamiento que ha demostrado su eficacia a la hora de resolver este cuadro.

### **Descripción**

Varón de 69 años con cirrosis alcohólica (Child-Pugh B9), hipertensión portal, ascitis grado II, varices esofágicas y episodios previos de encefalopatía hepática con un Meld Score de 9,37. En lista de espera para trasplante hepático y en seguimiento por digestivo. Que presenta un cuadro de disnea a mínimos esfuerzos, hiporexia y astenia de 2 semanas de evolución. A la exploración se encontraba afebril, en la auscultación cardiorrespiratoria destacaba hipoventilación en hemitórax derecho con disminución de vibraciones vocales bilaterales. En Rx. de tórax se aprecia derrame pleural derecho submasivo. Se realiza toracocentesis diagnóstica y evacuadora, obteniéndose 1.100 cc. de líquido seroamarillento enviándose muestras para su análisis. Siendo el cultivo negativo, la anatomía patológica negativa para células malignas y el análisis bioquímico compatible con trasudado. Se solicita TAC toraco-abdomino-pélvico para estudio de neoplasia oculta (fig.1), en el que destaca hidrotórax derecho (sin repercusión ventilatoria), atelectasia del lóbulo inferior derecho, signos de cirrosis hepática, con pequeña cantidad de líquido libre en abdomen, esplenomegalia, varices intraabdominales y colelitiasis. Tras estas actuaciones, el paciente presenta escasa mejoría clínica con respecto a la disnea, obteniéndose en gasometría arterial una pO<sub>2</sub> 69 mmHg, pCO<sub>2</sub> 29 mmHg y un Gradiente alveolo arterial de O<sub>2</sub> (GA-a O<sub>2</sub>) de 44 mmHg, por lo que en ausencia de enfermedad cardiopulmonar previa, se plantea la hipótesis diagnóstica de Síndrome hepatopulmonar.

Solicitándose ecocardiografía transtorácica con contraste (fig.2) en la que se objetiva paso de burbujas franco, desde cavidades derechas a izquierdas tras el 5º-6º latido, sugestivo de síndrome hepatopulmonar. Posteriormente se realiza cateterismo cardiaco donde se aprecia normalidad de todas las presiones y del estudio hemodinámico de cavidades derechas, con lo que se descarta hipertensión portopulmonar (que contraindicaría el trasplante hepático). Con estos hallazgos (defecto de oxigenación  $pO_2 < 80$  mmHg,  $GA-a O_2 > 15$  mmHg; vasodilatación pulmonar y enfermedad hepática) se confirma el diagnóstico de Síndrome hepatopulmonar moderado en paciente con cirrosis alcohólica Child-Pug B9 y se contacta con la unidad de cirugía de trasplante hepático, siendo el paciente sometido a trasplante en un plazo de 15 días. Tres meses después del mismo, el paciente es sometido nuevamente a una ecocardiografía transtorácica con contraste donde se observa desaparición del paso de burbujas de cavidades cardiacas derechas a izquierdas y normalización de la gasometría arterial ( $pO_2$  98 mmHg,  $pCO_2$  37 mmHg y  $GA-a O_2$  de 15 mmHg). Actualmente el paciente ha experimentado remisión del cuadro de disnea por el que consultó.

### Imágenes

Fig.1

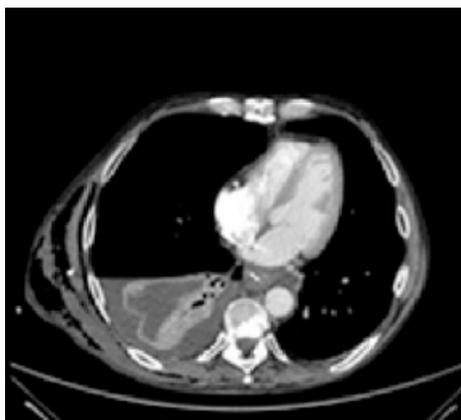
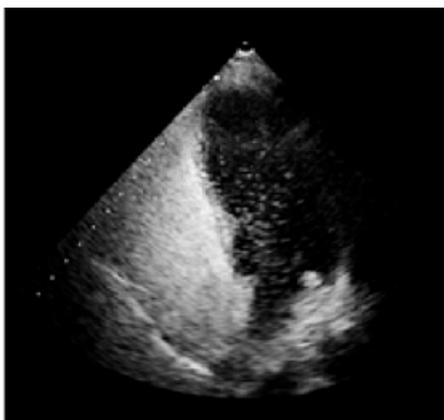


Fig.2



## **Discusión**

Con este paciente los diagnósticos diferenciales planteados en un primer momento fueron neoplasia, hipertensión portopulmonar y síndrome hepatopulmonar. Los hallazgos clínicos, radiológicos, ecocardiográficos y analíticos, nos orientaron hacia la última entidad valorada. Por lo que se planteó tratamiento curativo mediante el trasplante hepático.

## **Conclusiones**

El Síndrome hepatopulmonar se puede presentar de forma aislada o en combinación con otras alteraciones cardiopulmonares, aunque no es necesaria una disfunción hepática severa para su desarrollo. Por lo que se recomienda realizar de forma sistemática una gasometría arterial para despistaje de éste síndrome en aquellos pacientes con enfermedad hepática crónica y disnea, o en candidatos a trasplante hepático. El trasplante hepático en casos seleccionados, constituye la única alternativa curativa.

## **Bibliografía**

1. P.A. Lange, J. K. Stoller. *Hepatopulmonary syndrome: Natural history, treatment, and outcomes*. UpToDate. Jun 26, 2013.
2. P.A. Lange, J. K. Stoller. *Hepatopulmonary syndrome: Prevalence, causes, clinical manifestations, and diagnosis*. UpToDate. Jun 28, 2013.
3. K. Bambha, P. S. Kamath. *Model for End-stage Liver Disease (MELD)*. UpToDate. Mar 25, 2014.
4. E. Goldberg, S. Chopra. *Cirrhosis in adults: Etiologies, clinical manifestations, and diagnosis*. UpToDate. Ene 10, 2014.
5. E. Goldberg, S. Chopra. *Cirrhosis in adults: Overview of complications, general management, and prognosis*. UpToDate. Ene 28, 2014.

**CC-127 PACIENTE CON HEMIATROFIA LINGUAL IZQUIERDA**

A. J. Hidalgo Castellón, C. López González, J. I. Ramos Clemente,

B. Merele Ruiz

*Servicio Medicina Interna. Hospital Infanta Elena. Huelva*

Paciente de 50 años de edad sin reacciones alérgicas medicamentosas conocidas ni tratamiento habitual, sin hábitos tóxicos, apendicectomizado, intervenido quirúrgicamente del tabique nasal y vasectomía, que acude a Urgencias por advertir el mismo de disminución de la masa muscular en la mitad izquierda de la lengua desde hace tres días, por lo que ingresa. En anamnesis dirigida refiere desde hace aproximadamente un año y medio comenzar con disfonía tras hablar un corto periodo de tiempo. Acudió al otorrinolaringólogo diagnosticándolo de parálisis de cuerda vocal izquierda mediante laringoscopia. Además refiere desde hace un año disfagia con atragantamiento habitual, tanto a líquidos como a sólidos, incluso con su propia saliva. En esta ocasión también refiere agravamiento de estos síntomas. No refiere fiebre ni otros síntomas en la anamnesis por aparatos. En la exploración general durante su ingreso presenta buen estado general, eupneico, bien hidratado y perfundido. Se encuentra consciente, orientado y colaborador. Tiene cicatrices de acné en cara, cuello y tronco. Los tonos cardiacos son rítmicos, a buena frecuencia, no apreciándose soplos ni extratonos. Ventila ambos campos pulmonares sin ruidos patológicos. Abdomen blando y depresible, no doloroso, sin signos de irritación peritoneal, sin masas ni megalias, y ruidos hidroaéreos conservados. Miembros inferiores sin edemas ni signos de TVP. En la exploración neurológica las pupilas son isocóricas y normoreactivas a la luz, sin nistagmos; movimientos oculomotores conservados; atrofia muscular de mitad izquierda de la lengua izquierda, con desviación a ese mismo lado; leve desviación de paladar a la derecha, con reflejo nauseoso disminuido en pilar posterior faríngeo izquierdo. Paresia grave con amiotrofia de masa muscular de esternocleidomastoideo y trapecios izquierdos. Fuerza y sensibilidad conservada en miembros, pruebas cerebelosas normales, marcha normal, reflejos osteotendinosos simétricos. No adenopatías cervicales. La bioquímica no presentó hallazgos relevantes: glucosa, iones y función renal normales. Serología VIH, sífilis y rosa de Bengala negativas. Hemograma con las tres series dentro de la normalidad. Sin alteraciones en la coagulación. Velocidad de sedimentación glomerular 5 mm/h. Radiografía de tórax son silueta cardiomedialística de tamaño y morfología normales, y engrosamiento de intersticio peribronquial en ambas bases pulmonares en relación con broncopatía crónica sin otras alteraciones significativas en parénquima. TAC

de tórax y cuello se aprecia asimetría de cuerdas vocales con ligero engrosamiento y protrusión hacia la luz aérea de la izquierda, sin demostrar lesiones focales definidas o realce patológico asociado. El TAC de cráneo que se realiza urgente en Urgencias, es informado sin hallazgos significativos, aunque valorando posteriormente las imágenes se aprecia lesión de unos 35 mm a nivel del foramen yugular izquierdo. Posteriormente se solicita resonancia magnética craneal, destacando lesión focal extraaxial en base petrosa izquierda, que parece presentar epicentro en foramen yugular, con contornos lobulados de 35 mm de diámetro máximo, provocando importante expansión del mismo con remodelación ósea periférica, con componente intra-extracraneal, y que presenta relace irregular tras administración de contraste con gadolinio. Compatible con glomus yugular, sin poderse descartar tumor de la vaina nerviosa de pares bajos. Para discernir entre ambos diagnósticos, se solicita arteriografía, que resulta negativa para glomus yugular. El paciente se deriva al servicio de Neurocirugía, donde se realiza una nueva prueba de imagen (resonancia magnética) catalogando a la lesión de neurinoma del glosofaríngeo, tratándola mediante radiocirugía. El síndrome de agujero rasgado posterior (o síndrome del foramen yugular) se produce por la afectación de los pares craneales IX, X, XI y en ocasiones el XII. Es causado por patología localizada a este nivel de origen tumoral (neurinomas/schwannomas locales, paragangliomas yugulares, extensión de tumores locales), lesiones traumáticas, inflamatorias (osteomielitis de la base del cráneo, Sarcoidosis, meningitis, etc.). Los síntomas y signos más comunes son los acúfenos pulsátiles (en casos causados por glomus yugular), vértigos, hipoacusia, odinofagia, disfonía, disnea, paresias en musculatura de cuello y brazos, hipoatrofia de hemilengua, dificultad para elevar hombros, parálisis de cuerdas vocales y descenso del paladar blando. En ocasiones el síndrome no se presenta de manera total sino que los afecta parcialmente a diferentes componentes, dando lugar a otros síndromes. El síndrome de Jackson aparece con la afectación de los pares craneales X, XI y XII, con parálisis de los nervios hipogloso y accesorio, dando como síntomas con una parálisis flácida ipsilateral del paladar blando, faringe y laringe, atrofia de los músculos esternocleidomastoideo, trapecio y de la lengua. También pueden producir otros síntomas disfonía, disfagia, anestesia faríngea, incapacidad para girar la cabeza y levantar los hombros, desviación de la barba hacia abajo. Cuando la patología se extiende más allá del foramen yugular puede afectar otros pares craneales.

## **Conclusión**

La historia clínica y exploración física deben seguir siendo la base de nuestra práctica clínica diaria. En este caso la anamnesis y el reconocimiento físico nos dan las claves

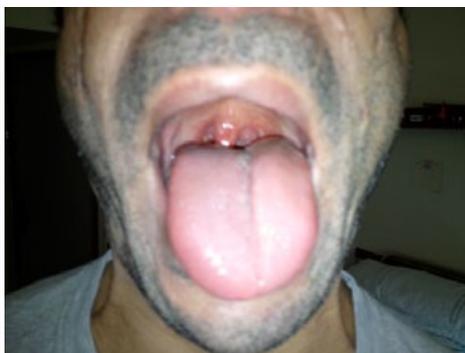
para la localización anatómica de la lesión. La afectación de estos pares bajos (IX, X, XI, XII) nos debe hacer pensar en patología relacionada con el foramen yugular o agujero rasgado posterior. Las pruebas de imagen nos serán de ayuda para confirmar nuestro diagnóstico, si bien no hay que olvidar que no están exentas de falsos positivos y negativos, ya sean debido a sus limitaciones técnicas o por la interpretación del observador.

### **Imágenes**

*Imagen 1*



*Imagen 2*



*Imagen 3*



*Imagen 4*



## CC-129 FIEBRE Y DOLOR ARTICULAR INTERMITENTE

J. Gutiérrez Salcedo, M. León Téllez, A. Alegre Sánchez, M. Pereira Vicente, I. Andronic  
*Servicio de Medicina Interna Hospital Santa Bárbara de Soria*

### **Caso clínico**

Se trata de un varón de 64 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, anafilaxia por picadura de avispa con sensibilización a avispa polistes en el 2010, TBC meníngea y espondilodiscitis en la juventud (no documentada en la historia clínica), SAHS, hipertrofia prostática benigna, trastorno de ansiedad. Fumador desde hace 40 años de 1 cajetilla/día, no bebedor habitual. Intervenido de adenoma paramaxilar derecho. Vive con su mujer. Último viaje a Costa Rica en julio de 2013 durante 10 días, no contactos de riesgo ni comida poco elaborada. No alergias medicamentosas. Tratamiento actual con Allergovac soluble (polistes), Alprazolam 0,5mg noche, Tamsulosina 0,4mg/día. Consulta en agosto del 2013 en urgencias de nuestro hospital por cuadro de fiebre termometrada de 38°C de 4 días de evolución y astenia. Exploración física anodina, la analítica de sangre normal excepto una anemia normocítica normocrómica y una PCR: 92 mg/dl. La radiografía de tórax normal. Se solicitaron hemocultivos x 2 posteriormente informados como negativos y fue dado de alta con antitérmicos y control por su médico de cabecera. Una semana después es remitido a la consulta de Medicina Interna por elevación de reactantes de fase aguda, seguía con fiebre y aparición de dolores articulares y lesiones cutáneas eritematosas, no sobreelevadas, no pruriginosas en tronco anterior y posterior que no desaparecen a la digitopresión. Refería sintomatología similar a dosis previas de Allergovac pero de menor intensidad, se hace una primera impresión diagnóstica de: Enfermedad del suero y espondiloartrosis. Se pide nueva batería de análisis con autoinmunidad. Un mes después es valorado nuevamente en consultas de nuestro servicio, en ese momento en su 5° dosis de Allergovac, define más reacción en el brazo izquierdo con edema y prurito, exantema en torso y espalda, actualmente sin fiebre, pero persiste episodios de artritis migratoria en ambas manos y edema en tobillo izquierdo. La analítica de sangre, bioquímica, hemostasia, lipidograma, metabolismo de hierro, ANAs, complemento, inmuglobulinas, serologías (HIV, VHB, VHC, VEB, CMV, Brucella, Toxoplasma), tinción auramina/rodamina en orina normales. Sangre en heces: primera muestra positiva. Marcadores tumorales normales excepto beta-2 microglobulina de 5,19 mg/l. En la exploración solo se objetiva ligero edema bimalear izquierdo, hepatomegalia de dos traveses de dedo y dolor moderado en fosa iliaca izquierda. Se inicia tratamiento

con corticoides en pauta descendente por sospecha clínica de Polimialgia migratoria y se cita en consulta con ecografía abdominal preferente. La ecografía de abdomen mostraba un hígado graso aumentado de tamaño, sin LOES evidentes, esplenomegalia, bazo de 135 mm de longitud. Se decide ampliar estudio radiográfico con TAC abdominal, la radióloga al visualizar ventana pulmonar que no estaba contemplada inicialmente objetiva trombo en arteria pulmonar lobar inferior derecha y en al menos cuatro segmentarias basales derechas, también trombo en nivel de un arteria segmentaria y subsegmentaria basales izquierdas y leve hepatoesplenomegalia. Se decide ingresar en planta de nuestro servicio. Se realiza un Ecocardiograma transtorácico: insuficiencia mitral y tricúspideas leve, PSAP de 32 mmHg. Buena función global y segmentaria. Se objetiva fiebre intermitente durante su ingreso con hemocultivos negativos, se procede a realizar punción lumbar que es imposible de realizar por hiperalgesia de la zona de punción por lo que se solicita una RNM de columna lumbar que objetiva una espondilodiscartrosis más significativa a nivel de L5-S1. Persistía una anemia normocítica por lo que se realiza Gastroscofia con el siguiente hallazgo: gastritis crónica y H. pilory y Colonoscopia sin hallazgos. Se comenta el caso con el Servicio de Hematología la opción de realización de aspirado medular considerando la no indicación actualmente dada la ausencia de datos clínicos, analíticos y de imagen que sugieran proceso hematológico aunque en caso de persistencia del cuadro febril se reconsideraría la realización para cultivo microbiológico de médula ósea. Al tercer día del ingreso el paciente experimenta ausencia de fiebre a pesar del descenso de la pauta de corticoides instaurada ambulatoriamente. Se da de alta con anticoagulación oral (Sintrom), tratamiento erradicador de H. pilory y control posterior en Consulta. Es visto en consulta y remitido al Servicio de Reumatología por persistir con dolor generalizado antes mínimos roces y dolor con inflamación articular en manos y rodillas, además de febrícula que le provoca malestar general (máxima de 37.3°C) que mejora con Paracetamol. Se encuentra en ese momento con 15mg de corticoides y se encuentra peor apareciendo la inflamación articular, también dolor en cartílagos de pabellón auditivo derecho y nariz. A la exploración: artritis de manos (MCF e IFP más la izquierda) con limitación de la movilidad y dolor. Además se observa lesiones cutáneas eritematosas en torso y brazos. En la analítica: VSG: 49; Hb: 11.2; Hto: 34.7; VCM: 99.7; Reticulocitos: 1.66; PCR: 31 mg/dl. Dan de alta con Metrotexato 2.5 mg semanal (2 comprimidos jueves y 2 comprimidos cena), Acfol 5 mg semanal y aumentar a 20 mg de Dacortin con una sospecha diagnóstica de Poliartritis/ Enfermedad Indiferenciada del tejido conectivo y se cita para biopsia por parte del Servicio de Dermatología, que la informan compatible con Urticaria. Es visto en diciembre de 2013, continúa con dolor

generalizado, comenta fiebre y malestar general al día siguiente de la toma de Metotrexato por ello lo suspendió. VSG: 28 y PCR: 28.8 mg/dl. La exploración era anodina y no había lesiones en el momento de la valoración. Se inicia tratamiento con Leflunomida 20 mg/día al no tolerar Metotrexato, se añade Fosavance 5600 1 cp semanal. El paciente decide acudir por sus propios medios a la Clínica Universidad de Navarra, le realizan estudio un aspirado de médula ósea y biopsia cutánea compatible con leucemia cutis en el contexto de síndrome mielodisplásico con 10% de blastos en médula ósea. Es visto nuevamente en consulta de Medicina Interna de Soria y es remitido al Servicio de Hematología, por edad del paciente y estado general es considerado candidato a quimioterapia intensiva. Se realiza una nueva biopsia de lesión, por dudas en el diagnóstico histológico anterior. Finalmente el paciente es diagnosticado de: Síndrome mielodisplásico tipo AREB-1 con síndrome de Sweet paraneoplásico. Actualmente en tratamiento con Azacitidina y pauta descendente de corticoides, con buena respuesta clínica y analítica.

## **Discusión**

El síndrome de Sweet fue descrito en el año 1964 por Robert Douglas Sweet, como una entidad a la cual denominó dermatosis neutrofilica febril y aguda se caracteriza por cinco rasgos principales: 1) aparición brusca de placas eritemato-dolorosas a nivel de la cabeza, cuello y extremidades superiores; 2) fiebre; 3) leucocitosis neutrofilica; 4) denso infiltrado dérmico a predominio polimorfonuclear; 5) rápida respuesta a la terapéutica esteroidea. Esta entidad se ha clasificado en cinco grupos: idiopático o clásico, parainflamatorio, paraneoplásico, secundario a drogas y asociado a embarazo. La mayoría de los pacientes pertenecen al primer grupo. En el 20% de los casos se encontró asociación con enfermedades malignas, representando las hematológicas el 85% de las mismas y los tumores sólidos el 15% restante. Con respecto a las neoplasias hematológicas, la leucemia mieloide aguda es la que se observa más frecuentemente; y en cuanto a los tumores sólidos, aproximadamente 2/3 de los casos corresponden a carcinomas del tracto genitourinario. Es importante recordar que el diagnóstico de dicho síndrome es, a menudo, el signo de presentación de una neoplasia nueva o recurrente como en el caso de nuestro paciente. A su vez, la presencia de anemia, un recuento anormal de plaquetas, la ausencia de neutrofilia, la localización y formas de presentación atípicas de las lesiones, deben alertar a la búsqueda de neoplasias, ya que estos hallazgos no son comunes de observar en la forma idiopática de dicho síndrome. Si bien la resolución espontánea del cuadro clínico puede ocurrir en semanas a meses, el tratamiento de elección son los esteroides, los cuales producen la remisión del mismo a pesar de la neoplasia subyacente.

**CC-130 FORMA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA DE SÍNDROME DE SWEET EN MUJER JOVEN**

R. Tinoco Gardón, V. Manzano Román, J. A. Bernal Bermúdez,  
T. Toledo Pastrana

*Servicio de Medicina Interna- UGC Dermatología. Hospital Universitario de Puerto Real (Cádiz)*

**Historia clínica. Anamnesis**

Se trata de una mujer joven de 19 años que acude a consultas de Medicina Interna derivada desde el servicio de Urgencias para la evaluación de múltiples erupciones cutáneas en diferentes fases, dolorosas, focalizadas en tobillo derecho junto con artralgia, de meses de evolución. No existía desencadenante aparente ni proceso infeccioso reciente. Afebril. Tampoco antecedentes claros gastrointestinales ni respiratorios ni picadura de artrópodos. No otra clínica acompañante.

**Antecedentes Personales y/o familiares**

No RAM conocidas. No refiere hábitos tóxicos. No enfermedades médicas de interés. Se excluyeron antecedentes reumáticos en familiares de primer grado.

**Exploración física**

Paciente con buen estado general. Consciente, orientada y colaboradora. Constantes normales. Afebril. Bien hidratada y perfundida. No adenopatías cervicales. Eupneica. ACP: Tonos puros y rítmicos. Murmullo vesicular conservado. Abdomen: Anodino. A nivel de miembros inferiores destaca la presencia de placas induradas poco exudativas, dolorosas, con vesiculación central, coalescentes entre ellas, de distribución ventral y bilateral a ambos miembros inferiores. Sin lesiones plantares ni otros hallazgos.

**Pruebas complementarias**

- Analítica: Hemograma que fue anodino. Una velocidad de sedimentación glomerular (VSG) algo elevada: 14/46. Coagulación normal. Bioquímica: glucosa, función renal, bilirrubina total, GOT, GPT, GGT, LDH, FA, amilasa, lipasa, inmunoglobulinas, complemento, PCR, FR y proteinograma dentro de la normalidad. Anticuerpos antifosfolípidos negativos, ANA y antiDNA negativos.
- Mantoux negativo. Rx tórax: anodina.
- TAC Tórax: Nódulo milimétrico de alta densidad en lóbulo inferior izquierdo, compatible con granuloma, inespecíficos.
- ANCA negativos, se descartó colagenosis, ASLO negativo.
- Espirometría con FEV1: 77%; FVC: 78%; IT: 0.81.

□ Anatomía patológica (biopsia de la lesión): Edema dermis superior con denso infiltrado inflamatorio de polimorfonucleares neutrófilos) que sugieren el diagnóstico de síndrome de Sweet y descartan linfoma cutáneo primario o infección subyacente.

Diagnóstico diferencial en Urgencias y/o en consultas de Medicina Interna y Dermatología: Infección cutánea (fúngica y micobacterias), Pioderma gangrenoso, Sarcoma de Kaposi primario, vasculitis (Poliarteritis nodosa cutánea, Granulomatosis de Wegener), Eritema nodoso...

### **Diagnóstico final**

Síndrome de Sweet (Dermatosis neutrofilica febril aguda)

### **Evolución**

A lo largo del ingreso se remite al Servicio de Dermatología con diagnóstico inicial de eritema nodoso por reactivación desde donde se solicita biopsia de la lesión que confirma el diagnóstico de Síndrome de Sweet. Tras el despistaje de malignidad subyacente, se inició tratamiento de inmunosupresión con glucocorticoides sistémicos (prednisona 5 mg/24 h oral inicialmente, que se aumentó ante la no mejoría a 25 mg/24 h oral) a los que posteriormente se añadió indometacina (25 mg/12 h, oral), sin éxito. Al cabo de los meses, la paciente presentó mala evolución clínica de dichas lesiones con ulceración y añadiéndose al tratamiento colchicina (2 mg/24 h oral) y una pauta de 2 semanas de doxiciclina (100 mg/12 h, oral), obteniéndose una discreta mejoría. Más tarde se tuvo que retirar colchicina por intolerancia de la paciente, continuándose con corticoterapia (prednisona 25 mg/24h, oral). Tras revisión de la biopsia por parte de Dermatología y confirmándose el diagnóstico de SS, la paciente inició tratamiento con ciclosporina A dosis de 3.5mg/kg/día, mientras iniciaba pauta descendiente de corticoides hasta llegar a dosis mínima de 5mg de prednisona al día. Tras 10 semanas de tratamiento, la paciente presentaba excelente función renal y tolerancia al fármaco. Actualmente se mantiene con dicha dosis y sin lesiones activas desde la semana 3 de dicha terapia, notando clara mejoría desde la semana 5.

### **Discusión**

El Síndrome de Sweet es una enfermedad infrecuente caracterizada por la aparición brusca de placas y nódulos eritematosos cutáneos, más o menos dolorosos, sobre todo en cara, extremidades superiores o tronco, que a veces pueden ulcerarse. La distribución de la erupción cutánea a menudo es asimétrica. Las lesiones van asociadas en la gran mayoría de los casos a fiebre, malestar general y neutrofilia, con patrón histopatológico de dermatitis neutrofilica. Más frecuente en mujeres de entre los 30 y 50 años, precedido en ocasiones de una infección del tracto respiratorio superior o se asocia a enfermedad

intestinal inflamatoria o a un embarazo. Si bien su aparición en pacientes jóvenes obliga a descartar malignidades subyacentes, ya que su aparición se relaciona en el 20% de los casos a cuadros neoplásicos. Su patogenia es desconocida. Sin embargo, su asociación con infecciones, enfermedades autoinmunes, malignidad o medicamentos, sugiere una reacción de hipersensibilidad. Entre los datos de laboratorio destaca leucocitosis periférica con neutrofilia y una VSG elevada. Sin embargo (como en este caso), no siempre se observa leucocitosis. Pueden existir manifestaciones extracutáneas y brotes recurrentes. Hay una serie de criterios diagnósticos que se utilizan ampliamente para el diagnóstico del síndrome de Sweet, requiriéndose dos criterios mayores y dos de los cuatro criterios menores para establecer dicho diagnóstico. Criterios principales: 1. Aparición brusca de placas eritematosas dolorosas o nódulos. 2. Evidencia histopatológica de un denso infiltrado de neutrófilos sin evidencia de vasculitis leucocitoclástica. Criterios menores: 1. Fiebre >38°C. 2. Asociación con neoplasia hematológica subyacente o visceral, enfermedad inflamatoria o un embarazo, o precedida por infección respiratoria superior, infección gastrointestinal, o la vacunación. 3. Excelente respuesta al tratamiento con glucocorticoides sistémicos o yoduro de potasio. 4. Valores de laboratorio anormales (3 de los 4 siguientes: VSG >20mm/h, PCR >8, >8000 leucocitos con >70% neutrófilos). El diagnóstico de confirmación lo ofrece la biopsia de la piel, siempre teniendo en cuenta la correlación clinicopatológica entre la histología y el caso en sí. Los corticosteroides sistémicos son el tratamiento de referencia estándar para el síndrome de Sweet, con una respuesta rápida con mejoría rápida o espectacular de las lesiones cutáneas y síntomas relacionados. Otros tratamientos orales sistémicos de primera línea son el yoduro potásico y la colchicina. De segunda línea se incluyen la indometacina, la clofazimina, la ciclosporina y la dapsona. Se han descrito muy pocos casos que afecten a MMII. Cuando las lesiones se encuentran en las piernas imitan al eritema nudoso. Resumen de ¿Qué aporta el caso para su difusión?: Se trata de un caso de una paciente que por sus manifestaciones clínicas hace más difícil el diagnóstico de Síndrome de Sweet, ya que se presenta con características atípicas en cuanto a localización que harían pensar más en un proceso infeccioso tipo micobacteriosis atípica, la ausencia de fiebre y sin leucocitosis, añadiendo la resistencia al tratamiento glucocorticoideo. En el cual la histopatología fue clave para establecer el diagnóstico. Lo primero que debe pensar un médico no dermatólogo al ver lesiones en esta localización es 1. Eritema nodoso. 2. Micobacteriosis atípica. 3. Sarcoma de Kaposi primario. Dichas etiologías fueron excluidas puesto que no se trataba de un Kaposi porque es bilateral y no es HIV, ni infeccioso porque tendría un crecimiento más radial (aparte de no ser bilateral). Es importante transmitir que no

siempre las lesiones en miembros inferiores son eritemas nodosos y la necesidad de realizar biopsia y preguntar a dermatología. Revisando literaturas puedo decir que se han descrito muy pocos casos de pacientes con Síndrome de Sweet con estas características.

### **Imagen**



### **Bibliografía**

1. Cohen P. Sweet syndrome: A comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2007; 34:1-28
2. Paydas S. Sweet's syndrome: A revisit for hematologists and oncologist. *Oncology Hematology*. 2012;86:85-95
3. Callen JP. Neutrophilic dermatoses. *Dermatol Clin* 2002; 20:409
4. Cohen PR. Neutrophilic dermatoses: a review of current treatment options. *Am J Clin Dermatol* 2009; 10:301
5. Merola J. Sweet syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis): Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis. [Monografía en Internet]. In: UpToDate, Callen J (Ed), UpToDate, 2013.
6. Merola J. Sweet syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis): Management and prognosis. [Monografía en Internet]. In: UpToDate, Callen J (Ed), UpToDate, 2013.

**CC-131 MUJER DE 15 AÑOS CON DOLOR ABDOMINAL, FIEBRE E ICTERICIA**

L. Domínguez Hidalgo, J. Gómez Rubio, P. Martínez Posada,  
J. M. Moreno Rosauero, F. Deodati, J. A. García García  
*UGC Medicina Interna, Hospital Universitario de Valme. Sevilla*

***Antecedentes familiares y personales***

La paciente no tenía antecedentes familiares, no presentaba reacciones alérgicas medicamentosas, factores de riesgo cardiovascular, así como patología médica o quirúrgica previa de interés. Negaba hábitos tóxicos, estaba correctamente vacunada, no había mantenido relaciones sexuales de riesgo y no tenía antecedentes epidemiológicos relevantes. GOP0A0. Menarquía a los 12 años. No realizaba tratamiento farmacológico.

***Historia actual***

Consulta al Servicio de Urgencias por síndrome febril (fiebre máxima termometrada de 38'5°C) de 3 días de evolución, dolor en epigastrio e hipocondrio derecho, mialgias, vómitos y odinofagia. Consultó con su médico de atención primaria, que inició tratamiento con amoxicilina 500 mg/8 horas ante la sospecha de amigdalitis pultácea, sin mejoría clínica y con persistencia de la fiebre pese a antitérmicos pautados. A las 48 horas, aparición de ictericia y prurito generalizado.

***Exploración física***

Regular estado general, afectada por el dolor, estable hemodinámicamente y afebril. Labilidad emocional. Bien hidratada y perfundida. Ictericia de piel y mucosas. No se palpan adenopatías. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen depresible, con hepatomegalia blanda y dolorosa de un través de dedo, sin otras visceromegalias, dolor a la palpación en epigastrio e hipocondrio derecho, ruidos hidroaéreos conservados.

***Pruebas complementarias***

En las pruebas complementarias solicitadas en Urgencias mostraba en el hemograma: hemoglobina 11.3 g/dl (normocitosis, normocromía), leucocitos 13,3 K/μL (linfocitos 7,01 K/μL, monocitos 1,1 K/μL), plaquetas 141 K/μL con coagulación normal. En la bioquímica presentaba bilirrubina total 20,4 mg/dL, PCR 19,5 mg/L, AST 263 U/L, LDH 934 U/L y sodio 134 mEq/L con gasometría venosa normal. La radiografía de abdomen o presentaba hallazgos de interés.

***Diagnóstico diferencial***

Por tanto, se trata de un cuadro agudo que cursa con ictericia con hiperbilirrubinemia mixta y leve aumento de enzimas de colestasis, fiebre y dolor abdominal, eligiendo como síntoma guía la ictericia:

- Ictericia obstructiva: colangitis/neoplasia de hígado, páncreas o vía biliar: en contra, edad de la paciente; reactantes de fase aguda poco relevantes.
- Hepatitis de probable origen viral (VEB/CMV/Parvovirus B19/VIH/VHA/VHB/ VHC): a favor, linfomonocitosis, alteración de perfil hepatobiliar; en contra, elevación de AST poco marcada.
- Anemia hemolítica: a favor, anemia con volúmenes corpusculares normales, elevación de LDH, hiperbilirrubinemia marcada en comparación con hipertransaminasemia; en contra, dolor abdominal fiebre, ausencia de esquistocitos en frotis, hiperbilirrubinemia a expensas de la directa).
- SHU: a favor, cuadro febril y hemólisis; en contra, ausencia de esquistocitos en frotis, ausencia de fracaso renal e hipertensión.
- Neoplasia hematológica: linfoma/leucemia (a favor, linfomonocitosis, hepatoesplenomegalia; en contra, debut agudo, ausencia de sintomatología previa).
- Otras posibilidades: enfermedad autoinmune (lupus eritematoso sistémico, sarcoidosis, cirrosis biliar primaria, amiloidosis), hipertiroidismo, déficit de alfa-1 antitripsina, hepatotoxicidad, etc.

### **Pruebas diagnósticas y diagnóstico final**

Se solicitó un nuevo control analítico incluyendo frotis de sangre periférica, test de Coombs directo y haptoglobina La ecografía abdominal confirmó la existencia de hepatomegalia a expensas de lóbulo hepático izquierdo, sin lesiones ocupantes de espacio o alteraciones de la vía biliar. y esplenomegalia de 13 cm sin datos de infiltración, adenopatías u otras alteraciones. En la segunda analítica presentó una anemización importante (Hb 9.4 g/dL), reticulocitos 3,4%, niveles descendidos de haptoglobina (7.5 mg/dL), coagulopatía, test de Coombs directo IgM +++++, C3d +++++ y frotis con linfocitos maduros de aspecto estimulado en más de un 5%, monocitos vacuolados, numerosos agregados plaquetarios y serie roja sin esquistocitos, lo que orientaba a virusis. Elevación de ferritina 2000 ng/mL, como reactante de fase aguda, con vitamina B12 y ácido fólico normales. Se inició corticoterapia a dosis de 1mg/kg/ día de metilprednisolona durante tres dosis, ácido fólico y vitamina K para corregir la coagulopatía incipiente, que se normalizó en controles posteriores. Se solicitó estudio de autoinmunidad y serología para virus hepatotropos, confirmándose IgM positiva para virus Epstein Barr (VEB). Por tanto, el diagnóstico final fue: síndrome mononucleósico por veb con hepatoesplenomegalia y anemia hemolítica por anticuerpos fríos.

### ***Evolución***

La paciente presentó una evolución lenta pero satisfactoria. Inicialmente, empeoramiento transitorio de la anemia por retirada precoz de terapia corticoidea (pese a tratarse de una anemia hemofílica autoinmune por anticuerpos fríos respondió a corticoides) controlándose tras su reintroducción. La fiebre persistió pero en el contexto de una probable sobreinfección bacteriana faringoamigdal (sin aislamiento microbiológico en muestra de exudado faríngeo) autolimitándose en 48 h, tras iniciar tratamiento empírico con claritromicina 500 mg/12 h. Normalización progresiva de parámetros analíticos (bilirrubina, LDH, transaminasas), persistiendo al alta importante astenia. Finalmente, no fue necesario transfundir. El estudio de autoinmunidad (ANAs, ANCA, factor reumatoide) fue negativo, salvo hipocomplementemia (C3 91.9 mg/dL, C4 17.1 mg/dL) por consumo. El proteinograma fue normal y en el recuento de inmunoglobulinas únicamente existía un discreto aumento de IgM (333.8 mg/dL).

### ***Discusión***

Las anemias hemolíticas adquiridas se deben a la agresión y destrucción prematura de eritrocitos circulantes normales. El mecanismo de la hemólisis es extracorpúscular y las causas muy variadas, siendo la más frecuente la presencia de anticuerpos contra antígenos de la membrana eritrocitaria. La anemia hemolítica autoinmune (AHAI) es la causa más frecuente de anemia hemolítica adquirida. Se desconoce el mecanismo de producción de estos anticuerpos, aunque se postula que se debe a una pérdida de la capacidad de los linfocitos T de regular la actividad de clones de linfocitos B. Las manifestaciones clínicas son variables y dependiente del tipo de anticuerpo producido por el sistema inmune, su título en plasma y su capacidad para activar o no el complemento. Estos anticuerpos pueden ser IgG (80%), que reaccionan contra antígenos proteicos en la superficie del eritrocito a temperatura ambiente (anticuerpos calientes), o IgM, que reaccionan contra antígenos polisacáridos a temperaturas más bajas que la corporal (anticuerpos fríos o crioaglutininas). La AHAI por anticuerpos fríos o síndrome de aglutininas frías es una entidad rara que agrupa diversas enfermedades producidas por autoanticuerpos IgM que se unen a hematíes a bajas temperaturas produciendo hemólisis extravascular. Los anticuerpos IgM pueden ser policlonales, generalmente asociados a infección vírica, o monoclonales, derivados de expansiones B clonales. Existen dos formas clínicas de AHAI por anticuerpos fríos: aguda transitoria y crónica, siendo ésta última la más frecuente y puede aparecer sin enfermedad de base (idiopática) o ser secundaria a neoplasias linfoides, carcinomas o infecciones. Las crioaglutininas, inactivas a la temperatura visceral (37°C), se activan en la circulación periférica (manos y

pies), donde la temperatura es menor, se unen a antígenos de la membrana eritrocitaria (denominados I/i) y activan la vía clásica del complemento hasta la fracción C3b e iC3b. La forma aguda es propia de niños y adultos jóvenes, y suele estar desencadenada por infecciones por *Mycoplasma pneumoniae* y virus de Epstein Barr (VEB), como fue ocurrido en el caso presentado. En estos casos la IgM es policlonal y clínicamente se caracteriza por un síndrome hemolítico agudo autolimitado que se resuelve espontáneamente. El test de Coombs directo es siempre positivo con el suero antiglobulina humana poliespecífico debido a la unión de C3b del complemento. Debido al carácter autolimitado de las formas agudas se debe evitar tratamiento alguno, ya que no responden a corticoterapia ni esplenectomía. No obstante, en las formas graves con títulos elevados de crioaglutininas y anemia intensa se puede ensayar con corticoides o plasmaféresis. Se ha presentado un caso con hepatitis aguda y anemia hemolítica autoinmune por VEB, complicación poco frecuente asociada a dicha infección. La presencia de anemia asociado a infección viral aguda requiere de estudios para la clasificación de la misma y determinar las alternativas terapéuticas más adecuadas.

## **Bibliografía**

1. Mason HM, Arndt PA. A 13-year-old girl with cold agglutinin syndrome caused by anti-i. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2008 Jul;30(7):543-5.
2. Dourakis SP, Alexopoulou A, Stamoulis N, Foutris A, Pandelidaki H,
3. Archimandritis AJ. Acute Epstein-Barr virus infection in two elderly individuals. *Age Ageing.* 2006 Mar;35(2):196-8. Epub 2006 Jan 11.
4. Rodrigo Álvarez E, Morado Arias M, Viejo Llorente A, Hernández Navarro F. Anemias hemolíticas adquiridas. *Medicine.* 2008;10(20):1334-43.
5. Gómez de la Torre R, Fernández G, Suárez Cuétara P y Fernández Bustamante J. Anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos fríos como forma de presentación de adenocarcinoma de colon. *Med Clin (Barc).* 2005;125(6):236-9.

**CC-132 SÍNDROME DE KOUNIS. A PROPÓSITO DE UN CASO**

S. Rizzo Raza, A. Gutiérrez García, T. Gómez Traveso, L. Briongos Figuero, A. Silva Vázquez, C. Pérez García, V. Rodríguez Valea, J. Alonso Santor  
*Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid*

***Antecedentes personales***

Varón de 49 años, sin alergias conocidas. Con antecedentes personales de: Esteatosis hepática por enolismo crónico, Tabaquismo severo. Antecedentes familiares: Padre, madre y hermano con antecedentes de cardiopatía isquémica. Hermano por debajo de edad de prevalencia. Tratamiento habitual: Ninguno.

***Enfermedad actual***

Tras la toma de una ampolla de Metamizol presenta cuadro de dificultad respiratoria, disfagia, disfonía, eritema generalizado, edema facial y lingual; acompañado de opresión torácica intensa.

***Exploración física***

TA 70/40, FC 140 lpm, SatO<sub>2</sub> 75%. Disfonía, eritema generalizado, acrocianosis. Edema de párpados, labios y lengua. AC: Ruidos rítmicos taquicárdicos sin soplos. AP: MV disminuido con crepitantes bibasales. Abdomen: Blando, depresible, no doloroso, RHA presentes sin megalias ni signos de peritonismo. Extremidades: No edemas, no se palpan pulsos.

***Pruebas complementarias***

ECG: Infradesnivelación del ST desde V2 a V6, DI y AVL, con elevación del ST en AVR y racha de RIVA. RX tórax: Sin hallazgos relevantes. Analítica: Leucocitos 15700. Hb 13.4. Plaquetas 207000. Función renal e iones normales. CK 172. TI 1.08. Triptasa en suero 28.2 (Menor a 0.70 kU/L).

***Evolución***

Durante su estancia en urgencias de otro centro hospitalario, se estabilizó al paciente con: suero Fisiológico, hidrocortisona 1000 mg, metilprednisolona 80 mg, dexclorfeniramina, Ranitidina 300 mg y aerosoles de bromuro de ipratropio y budesonida. Trasladado a nuestro hospital con el diagnóstico de Electrocardiograma patológico en contexto de hipotensión por shock anafiláctico. En nuestro hospital se completa estudio con: Analítica: CK 70. TI 0.06. Triptasa en suero 5.6 (Menor a 0.70 kU/L). Ecocardiograma: Cavidades cardíacas de tamaño normal. Ventrículo izquierdo con función sistólica global y segmentaria normal. Patrón de llenado mitral normal. Válvulas mitral y aórtica anatómica y funcionalmente normales. Ventrículo derecho con contractilidad normal. PSAP 27 mmHg. No derrame pericárdico. Coronariografía selectiva: Estenosis severa en DA media con implante de stent directo recubierto.

## Juicio clínico

Síndrome de Kounis tipo II.

### Discusión

El síndrome de Kounis fue descrito hace 20 años como un síndrome miocárdico alérgico. Hoy se conoce como un síndrome coronario agudo asociado a la activación de mastocitos y células inflamatorias secundario a una alergia, hipersensibilidad o anafilaxia. Se clasifica en tres tipos:

- Tipo I: Arterias coronarias normales sin factores de riesgo coronario. Los mediadores inflamatorios pueden producir: Espasmo coronario sin aumento de enzimas cardíacas o espasmo coronario que progresa a IAM con aumento de enzimas cardíacas.
- Tipo II: Caracterizado por enfermedad ateromatosa preexistente. Los mediadores inflamatorios pueden producir: Espasmo coronario con enzimas cardíacas normales o erosión de la placa ateromatosa (IAM).
- Tipo III: Trombosis del stent coronario en donde los trombos extraídos se tiñen con hematoxilina y Giemsa demostrando la presencia de eosinófilos y mastocitos.

En cuanto a su fisiopatología, los mastocitos derivados de precursores de la médula ósea, maduran en los tejidos incluyendo corazón y vasos sanguíneos. La introducción del alérgeno induce la degranulación del mastocito y la liberación de varios mediadores incluyendo histamina, leucotrienos y proteasas. Los mastocitos pueden estar presentes en cualquier placa arteromatosa antes de la erosión o ruptura de la placa. No está claro que es lo que determina la aparición del SK ya que no todos los pacientes que tienen una reacción alérgica tienen un síndrome coronario agudo. En pacientes con IAM no alérgico se ha visto mastocitos activados en la placa arteromatosa rota y en sitios susceptibles de formarse una placa. Lo que indica que no solo son parte de una reacción inflamatoria sino que pueden preceder el evento. **Etiología**

Condiciones médicas: Angioedema, asma bronquial, mastocitosis, alergia a alimentos, stents intracoronarios, prótesis usadas para cerrar el foramen oval. Exposiciones ambientales: Picadura de hormiga, abeja, avispa. Medicamentos: Analgésicos: Metamizol. Antibióticos: B-lactámicos (ampicilina, amoxicilina, amikacina, cefazolina, lincomicina, vancomicina) Ciprofloxacina. AINES: Diclofenaco, Naproxeno, Ibuprofeno. Corticoides: Betametasona, hidrocortisona. IBP: Lanzoprazol. Anticoagulantes: Heparina, estreptoquinasa. Otros: Alopurinol, esmolol, enalapril, insulina, parches de nicotina.

### **Diagnóstico**

Es clínico, se presenta como SCA (malestar general, dolor torácico, cortejo vegetativo) acompañado de síntomas de reacción anafiláctica (hipotensión, síntomas cutáneos, respiratorios y/o digestivos). No hay una prueba patognomónica y ante la sospecha debemos realizar: ECG: Hallazgo más frecuente ascenso del ST en derivaciones anteriores e inferiores. Puede ser normal o inespecífico. Pruebas de laboratorio: Las que habitualmente se solicitan en un SCA: Enzimas cardiacas, hemograma, perfil lipídico. Para evidenciar reacción alérgica: Triptasa (S:73%, E:98%) se recomiendan 3 determinaciones, después del tratamiento farmacológico, 2 y 24 horas posteriores al evento. Ecocardiograma: Revela alteraciones en la contractilidad segmentaria que desaparece en pocos días a semanas. Arterografía cuando esté indicado y estudio alergológico. El tratamiento es el específico para el síndrome coronario agudo y la anafilaxia.

### **Bibliografía**

1. *Mustafa Yurtda, Mehmet Kasım Aydın. A case of coronary spasm with resultant acute myocardial Infarction: Likely the result of an allergic reaction. Intern Med 51: 2161-2164, 2012.*
2. *Cihan Cevik, Kenneth Nugent, Goutam P. Shome, Nicholas G. Kounis. Treatment of Kounis syndrome. Int J Cardiol 143 (2010) 223–226.*
3. *Elio Venturini, Lucia Magni, Nicholas G. Kounis. Drug eluting stent-induced Kounis syndrome. Int J Cardiol 146 (2011) e16–e19.*

## CC-133 MUJER ARGELINA DE 57 AÑOS CON UNA MASA MEDIASTÍNICA

L. García Pereña, J. Badiola González, P. Giner Escobar

*Hospital Universitario San Cecilio. Granada*

### **Antecedentes personales**

Mujer de 57 años sin factores de riesgo cardiovascular. Pancreatitis agudas de repetición (5) por estenosis del esfínter de Oddi, tratada con colecistectomía y esfinteroplastia en 1990. En 1991, se apreció un ensanchamiento mediastínico en una radiografía de tórax realizada en Argelia y se inició el estudio en Neumología de nuestro hospital, pero no se continuó por quedarse embarazada. En 1998, intervenida de bocio en Argelia. Cólicos nefríticos de repetición, con litiasis en el uréter izquierdo tratado con catéter doble J y litiasis renal derecha tratada con litotricia en 2010. Episodios de cefalea mixta y migrañas que han sido estudiadas por Neurología. En 2012, oligoartritis en los dedos de la mano izquierda que fue valorada por Reumatología. Trabaja como ama de casa y realiza viajes frecuentes a Argelia.

### **Enfermedad actual**

Acude a urgencias en diciembre de 2012 con clínica de cólico nefrítico y es derivada a las consultas de Urología. En dicha consulta, se solicita un TC abdominopélvico donde se aprecia a nivel de mediastino posteroinferior efecto masa de probable etiología ganglionar linfática. Por este motivo, es derivada al Servicio de Medicina Interna. La paciente refiere, desde hace unos 4 meses, episodios de enrojecimiento de ojos, con disminución de la AV, aparición de lesiones cutáneas en la cara y astenia. No ha tenido cambios de peso. Tiene episodios de sofocos y sudoración ocasionales que relaciona con la menopausia. Refiere prurito generalizado leve e intermitente en alguna ocasión, coincidiendo con los sofocos. Hábito intestinal conservado. No ha tenido fiebre. No refiere otra sintomatología por órganos y aparatos. Exploración física. Buen estado general, eupneica en reposo, bien hidratada y perfundida. Exploración neurológica normal. Lesiones cutáneas eritematosas y papulosas en surco nasogeniano y región ciliar. Lesión eritematosa e indurada en lóbulo de la oreja izquierda, dolorosa a la palpación. Adenopatía axilar izquierda, de consistencia dura, en plano profundo y dolorosa a la palpación, que tiene desde hace 10 años. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen y extremidades inferiores sin alteraciones.

### **Pruebas complementarias**

Analítica: Hemograma: Leucocitos  $4.58 \cdot 10^3 \mu\text{l}$ , con fórmula leucocitaria normal, Hb 13.6 g/dl, VCM 75 fl, VSG 19 mm/Hora. Bioquímica: Lipasa 104 U/l, Amilasa 182 U/L, función hepatorenal y electrolitos normales. PCR 7.29 mg/L. Factor reumatoide 6.7 UI/ml. ECA >360 U/L. HbA1c: 5%. Fe 35 ug/dl, Ferritina 32 ng/ml, Transferrina 360 mg/dl, IST 7.8 %. TSH 5.6  $\mu\text{UI/ml}$ . Lípidos y Marcadores tumorales dentro de la normalidad. Inmunología: beta-2-microglobulina 10.3 mg/dl. Serologías: VHA (IgG +, IgM-), VHB, VHC, VIH y sífilis negativos. Autoinmunidad: ANAS negativos. Orina de 24 horas: Diuresis 3200 mL/24h, Cr 21.9 mg/dl, Proteínas totales 8.8 mg/dl, Glucosa 0 mg/dl, Na 14 mEq/l, K 10.9 mEq/l, Cl 11 mEq/l, Ca 15 mg/dl, P 22 mg/dl, Ca de 24 horas 494 mg/24h. Mantoux negativo. Pruebas de función respiratoria: Obstrucción bronquial periférica que mejora tras tratamiento broncodilatador. Proceso restrictivo que afecta al parénquima pulmonar a expensas de la membrana alveolo-capilar y a la musculatura inspiratoria, que se halla en el 47.8% de su valor predicho, y que incide en una disminución de la capacidad inspiratoria. TC de tórax con contraste i.v: múltiples adenopatías e infiltración difusa linfática del mediastino anterosuperior, ventana aorto-pulmonar, espacios paratraqueales niveles I, II y III, cadena VCS/ácigos, hiliares derechas e izquierdas, carino-subcarinales y cadena mamaria interna de predominio izquierdo. Nódulos pulmonares de predominio derecho. Valoración por Oftalmología: clínica compatible con conjuntivitis. Valoración inicial por Dermatología: lesiones compatibles con dermatitis seborreica.

### **Diagnóstico diferencial**

Nos planteamos el diagnóstico diferencial con patologías que cursan con adenopatías mediastínicas y astenia. En cuanto a la etiología infecciosa, pensamos en una tuberculosis, debido a que la paciente viaja frecuentemente a Argelia, y a que las adenopatías hiliares y paratraqueales son una alteración radiológica frecuente en la tuberculosis pulmonar primaria; sobre todo en pacientes VIH positivos. Se realizaron una prueba del Mantoux y una serología de VIH que resultaron negativas. Dentro de la etiología tumoral, nos centramos en estudiar un posible linfoma, ya que son la segunda causa más frecuente de masas en mediastino anterior, después del timoma. Tanto la enfermedad de Hodgkin (EH) como los linfomas no Hodgkin (LNH) pueden presentarse al inicio o a lo largo de su evolución de esta manera. Los LNH tienen un crecimiento más rápido y producen síntomas sistémicos y complicaciones locales con mayor frecuencia que la EH. En los linfomas, es frecuente la elevación de la beta-2-microglobulina y la presencia de prurito generalizado puede ser un síntoma, generalmente de EH. Nuestra paciente, refería episodios de prurito ocasionales y presenta en la analítica

una elevación de la beta-2-microglobulina. Sin embargo, el diagnóstico de un linfoma debe ser siempre histológico. Aun así, esta opción nos parecía poco probable, dada la poca afectación sistémica de la paciente, si realmente las adenopatías del estudio actual se corresponden con el ensanchamiento mediastínico que presentaba hace 23 años; en todo caso, pensamos que podría tratarse de un linfoma indolente. Tampoco descartamos de entrada la naturaleza metastásica de las adenopatías, aunque el origen primario más frecuente sea el cáncer de pulmón, la adenopatía axilar junto a la edad de la paciente y la ausencia de revisiones ginecológicas, nos hizo pensar en un tumor primario de mama. Por último, dentro de la etiología inflamatoria/ inmunológica, se incluyó la sarcoidosis (SA); enfermedad que no tiene una prueba diagnóstica definitiva y que requiere: exclusión de enfermedades con una presentación similar, manifestaciones clínicas y radiológicas compatibles e identificación anatomopatológica de granulomas no caseificantes. Otras patologías que cursan con adenopatías mediastínicas, como la histoplasmosis, la silicosis, la granulomatosis de Wegener o la enfermedad de Castleman, las consideramos poco probables como etiologías de este cuadro.

### **Diagnóstico final**

Se realizó una biopsia con aguja gruesa del ganglio linfático axilar que se informó como: "linfadenitis granulomatosa epiteloide sin necrosis caseosa. Tinción para bacilos ácido alcohol resistentes negativa. La lesión, podría estar en relación con el diagnóstico clínico de SA." Tras conocer este resultado, se reevaluaron las lesiones dermatológicas de la paciente y se realizó una biopsia punch del pliegue nasogeniano. El diagnóstico anatomopatológico fue de granuloma de tipo sarcoideo. Por lo tanto, quedando excluidos el origen infeccioso y tumoral, el diagnóstico final es de Sarcoidosis.

### **Evolución**

Fue dada de alta con hidroxyclooroquina 200 mg/24h, budesonida 400 mcg/p una inh 24h y hierro II sulfato 256 mg/24h. Se derivó a la consulta de Enfermedades Sistémicas donde se completó estudio de extensión con una ecocardiografía y un PET-TAC.

### **Discusión**

Al realizar una historia clínica más detallada, nos encontramos con distintos antecedentes personales (AP) que han sido estudiados de manera aislada y que se pueden explicar en el contexto de una SA. Por un lado, alrededor del 90% de los pacientes con SA tienen afectación pulmonar y es característica la presencia de adenopatías hiliares bilaterales. También es frecuente, que en el momento del diagnóstico se evidencie, un trastorno respiratorio mixto restrictivo/obstructivo y una hiperreactividad bronquial que puede aparecer en un 20% de los pacientes; ambas alteraciones se pusieron de manifiesto en la espirometría que se le

realizó. Por otro lado, nuestra paciente presenta hipercalciuria (Ca en orina > 250 mg/24h) y tiene antecedentes de litiasis renal bilateral con cólicos nefríticos de repetición. Creemos que esta clínica podría tener su origen en la SA, ya que la mayoría de las enfermedades renales relacionadas con ella se deben a la hipercalciuria, y se incluyen la nefrocalcinosis, la nefrolitiasis y la poliuria. La litiasis renal se produce en aproximadamente del 1 a 14% de los pacientes y puede ser la forma de presentación de la enfermedad en algunos casos. En cuanto a las manifestaciones articulares, suelen aparecer en un 5% de los pacientes. La poliartritis aguda (más frecuente en el tobillo), suele asociarse con eritema nodoso y ocasionalmente con uveítis aguda. Consideramos que el episodio de oligoartritis podría estar en el contexto de la SA, aunque no asociase otro tipo de lesiones en el momento de su presentación. Prestando atención a las alteraciones oculares y dermatológicas; la conjuntivitis que confirmaron los oftalmólogos también podría aparecer en el contexto de una SA, aunque la afectación ocular tiene lugar hasta en un 20% de los pacientes, siendo la uveítis la más frecuente. Y por otro lado, aproximadamente el 25% de los pacientes tienen afectación cutánea y una erupción maculopapular como la que se muestra en la imagen, es la lesión subaguda más frecuente. Ésta suele afectar a las alas nasales, labios, párpados, frente, parte posterior del cuello y zonas con un trauma previo. Respecto a las alteraciones analíticas, comentar, que la beta-2-microglobulina forma la cadena ligera de los antígenos del complejo mayor de histocompatibilidad clase I y es sintetizada por los linfocitos. Su valor sérico refleja el grado de activación del sistema inmune y se puede elevar tanto en infecciones virales como en procesos tumorales e inflamatorios. Por otro lado, los granulomas sarcoideos producen la ECA, que se eleva en más del 60% de los casos. Sin embargo, sigue sin tener valor en el diagnóstico y en el seguimiento de la enfermedad. Por último, la SA puede causar bocio difuso o, rara vez, un nódulo tiroideo solitario. Casi todos los pacientes son eutiroideos, aunque se han descrito casos de hipotiroidismo causado por la sustitución difusa del tejido tiroideo. La paciente fue tratada por este motivo en Argelia hace 16 años y no disponemos de datos que puedan relacionar su patología tiroidea con la SA. Además, tampoco podemos descartar, que el ensanchamiento mediastínico que presentaba hace 24 años no fuera consecuencia de un bocio intratorácico y que las adenopatías hayan aparecido posteriormente. Comentario sobre qué aporta el caso: El interés de este caso se centra, por una lado, en la importancia que tiene la realización de una historia clínica completa, investigando cuidadosamente los antecedentes personales de los pacientes y, por otro lado, en la importancia de la búsqueda de una base común a las distintas manifestaciones clínicas que tenía la paciente, en vez de estudiarlas de manera individualizada, como había ocurrido, hasta que ingresó en la planta de Medicina Interna.

## **Bibliografía**

1. Iannuzzi, M.C., Rybicki, B.A. and Teirstein, A.S. Sarcoidosis. *N Engl J Med* 2007;357:2153-65.
2. Cohn, W.E. Anterior mediastinal mass lesions. In: *UpToDate*, Finlay, G. (Ed), *UpToDate* 2013.
3. King, T.E. Clinical manifestations and diagnosis of sarcoidosis. In: *UpToDate*, Hollingsworth, H. (Ed), *UpToDate* 2013.
4. Rose, B.D. and Rizzato, G. Renal disease in sarcoidosis. In: *UpToDate*, Sheridan, A. M. (Ed), *UpToDate* 2013.
5. Gazapo, E., Gazapo, R.M. y Caturla, A. Utilidad clínica de la determinación de la beta-2- microglobulina. Servicio de Bioquímica Clínica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

## **Imágenes**

Ilustración 1. Lesiones cutáneas eritematosas y papulosas en surco nasogeniano.



Ilustración 2. TC de tórax con múltiples adenopatías mediastínicas.



## CC-134 MUJER DE 30 AÑOS CON GRAN HEPATOMEGALIA Y CARDIOMEGALIA

E. Alarcón Manoja<sup>1</sup>, E. Miranda Sancho<sup>1</sup>, J. L. Prieto García<sup>2</sup>,  
E. Gómez Navarro<sup>2</sup>, M. Serrano Romero<sup>2</sup>, C. Cifuentes Mimoso<sup>2</sup>,  
R. Gallego Gallego<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*Servicio de Medicina Interna UGC Área Sanitaria Campo de Gibraltar. Hospital Punta Europa, Algeciras (Cádiz)*

<sup>2</sup>*FEA UGC Aparato Digestivo Hospital Punta Europa, Algeciras (Cádiz)*

Motivo de consulta: Dolor en hipocondrio derecho. Antecedentes familiares: sin interés. Antecedentes personales: Natural de Marruecos (reside en España desde hace 1,5 años). Cesárea, con feto muerto, una semana antes del ingreso actual. Cinco gestaciones previas (un hijo y cuatro abortos, tres en el tercer trimestre y uno en el primero). No es hipertensa, ni diabética, ni refiere alergias medicamentosas conocidas. Niega hábitos tóxicos. En tratamiento con: HBPM a dosis profilácticas, Sulfato Ferroso (1/24horas), Hidrocloruro de Mebeverina (1/24horas) y Ciprofloxacino (1/12horas).

### **Enfermedad actual**

Paciente de 30 años que ingresa por cuadro de cuatro días de evolución de dolor en el hipocondrio y hemitórax derecho, irradiado a la espalda. Se acompañaba de disnea, sin asociar náuseas, ni vómitos, ni diarreas. No coluria, ni acolia. No fiebre. No síncope, ni hemoptisis, ni otros síntomas. Había sido tratada de forma empírica, ambulatoriamente, con Ciprofloxacino sin mejoría.

### **Exploración**

TA 120/60mmHg. Sat O<sub>2</sub>: 99%. FC 62lpm. FR 14. Afebril, consciente y orientada, Buen estado general. Obesa. Sin estigmas de hepatopatía crónica. Cabeza y cuello: sin alteraciones; no hay clara ingurgitación yugular. Auscultación cardiaca: rítmica a unos 64lpm, sin soplos. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos. Abdomen: con cicatriz quirúrgica, ruidos normales, blando, palpándose hepatomegalia algo dolorosa de unos cinco traveses. No se palpa esplenomegalia. No tenía semiología de ascitis ni signos de irritación peritoneal. EEII: con edemas, con pulsos presentes y sin signos claros de TVP. Neurológica: sin interés.

### **Exploraciones complementarias**

Análíticas de urgencias: Hemograma: Hb 10,2. VCM 86. Leucocitos 7.700 (77,5% PMN). Plaquetas 250.000. Estudio de coagulación: INR 1,153. Ratio TPTA 0,944. Fibrinógeno 786. Dímero D: 844,1. Bioquímica: Glucosa, urea, creatinina e iones: normales. Bilirrubina total: 0,47. AST: 19. ALT: 22. GGT: 138. FA: 248. Enzimas cardiacas: normales.

Gasometría arterial: pH 7,47. pO<sub>2</sub>:91. pCO<sub>2</sub>:34. EB: 1. Analítica elemental de orina: normal. Pruebas de imagen de urgencias: Radiografía de tórax: Cardiomegalia ligera con algunas atelectasias laminares basales. ECG: ritmo sinusal a buena frecuencia, con eje a 96 grados, y ondas T negativas en cara inferolateral. Ante la sospecha clínica de un Tromboembolismo pulmonar se solicita en Urgencias un AngioTAC, donde se aprecia discreta cardiomegalia a expensas de cavidades izquierdas, gran hepatomegalia y no se detectan signos de TEP (no se visualizan defectos de replección). Al encontrarnos con una mujer de 30 años con los antecedentes referidos, entre los que destacan los 4 abortos (con embarazo reciente y última cesárea con feto muerto una semana antes de ingreso), clínica de 96h de evolución de dolor en el hipocondrio y hemitórax derecho, y el hallazgo tanto a la exploración como en AngioTAC de gran hepatomegalia, asociado a discreta cardiomegalia en técnicas de imagen realizadas, se decidió realizar el diagnóstico diferencial entre las siguientes patologías que pueden cursar con hepatomegalia: Se completó el estudio con: Bioquímica rutinaria: estudio lipídico y hormonas tiroideas normales. Inmunoglobulinas, ANA, antiDNA, AMA y AML normales o negativos. C3: 171. C4: 43. Marcadores tumorales: CEA: 1,19. CA-19.9: 21,88. CA-15,3: 17,64. CYFRA 21,1: 1,19. AFP: 22,41. β-HCG: 22,56. HbA1c: 5,6%. Serologías: VHB, VHC y VIH: negativos. Y posteriormente se realizó: Ecografía-doppler digestiva sin contraste: mostraba suprahepáticas permeables (incluso en el límite alto de la normalidad), y TAC abdomino-pélvico con contraste: Hígado aumentado de tamaño y heterogéneo con mínima cantidad de líquido libre en la fosa de Morrison; pequeña colección en tejido celular subcutáneo suprapúbico. En este momento, tras las pruebas realizadas, de los diagnósticos propuestos como más probables, la ecografía y el TAC mostraban suprahepáticas permeables (incluso en el límite alto de la normalidad), lo que iría en contra de un Budd-Chiari. Además la ecografía no sugería esteatosis, que junto al cuadro inicial tras la cesárea, no iría tampoco a favor de hígado graso del embarazo. Y por lo tanto, el diagnóstico de hígado de estasis se planteaba como el más probable, pendiente de la realización de una Ecografía transtorácica (ETT). A continuación se solicitaron las siguientes pruebas complementarias: RMN abdominal: Hepatomegalia heterogénea con ausencia de realce de las suprahepáticas. Ecografía digestiva, Doppler y con contraste: Gran hepatomegalia sin ver LOEs, de borde romo, con hipertrofia del lóbulo caudado, y dilatación de las venas Suprahepáticas (12mm); con Doppler se observa flujo turbulento y, tras administración de contraste, destaca la escasa vascularización del parénquima en fase arterial. En la fase venosa, se aprecian defectos de perfusión en la suprahepática derecha y media, así como flujo “en vaivén”. No tiene

esplenomegalia, ni ascitis. No se observa circulación colateral. Vena porta no dilatada, con flujo hepatópeto; ligera dilatación de la cava inferior. ETT: Ligera dilatación de AI (43mm) con IM ligera; raíz aórtica, cavidades derechas y resto de estructuras valvulares normales. VD y VI normocontráctiles; no se observan trombos en cavidades derechas ni en la cava inferior, que mantiene flujo. Con el Doppler se observa interrupción del flujo en una vena suprahepática. Endoscopia digestiva alta: normal (no se observan varices esofágicas ni gástricas). Tras los hallazgos descritos, se diagnostica de SÍNDROME DE BUDD-CHIARI, sin datos actuales de hipertensión portal y con buena función hepática, tras cesárea reciente en paciente con abortos de repetición. Se inició anticoagulación, desapareciendo el dolor y manteniendo buena función hepática. Dada la cesárea reciente (mayo de 2014) y el inicio de la anticoagulación, no se ha podido realizar estudio de protrombosis, que está pendiente de realizarse una vez pasada la fase aguda.

### Tabla

PATOLOGÍAS MÁS PROBABLES:	OTRAS PATOLOGÍAS MENOS PROBABLES EN NUESTRO CASO QUE CAUSAN HEPATOMEGALIA SON:
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Hígado graso agudo del embarazo.</li> <li>2. Hígado de estasis.</li> <li>3. Síndrome de Budd-Chiari.</li> </ol>	<p>Hepatitis:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Infeciosas</li> <li>Isquémicas</li> <li>Por fármacos o toxinas</li> <li>Esteatohepatitis alcohólica y no alcohólica</li> <li>Hepatitis autoinmune</li> <li>Enfermedad de Wilson</li> </ul>
	<p>Trastornos de almacenamiento:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Hígado graso alcohólico y no alcohólico</li> <li>Enfermedades de almacenamiento de glucógeno</li> <li>Enfermedad de Gaucher</li> <li>Alfa-1-antitripsina</li> <li>Hemocromatosis</li> </ul>
	<p>Infiltración hepática</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Enfermedad Granulomatosa</li> <li>Amiloidosis</li> <li>Malignidad</li> <li>Tumores hepáticos benignos</li> </ul>
	<p>Síndrome de Obstrucción sinusoidal Peliosis hepática</p>
	<p>Trastornos de las vías biliares</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Cirrosis biliar primaria</li> <li>Colangitis esclerosante primaria</li> <li>Atresia biliar</li> </ul>
	<p>Otros</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Enfermedad de Caroli</li> <li>Enfermedad hepática poliquistica</li> </ul>

### **Discusión**

Consideramos fundamental destacar en este caso:

- El diagnóstico de certeza del Síndrome de Budd-Chiari se establece mediante pruebas de imagen. La ultrasonografía asociada al doppler sin contraste es la técnica de elección, con una sensibilidad (S) del 85%. Cuando dicha técnica es difícil o no diagnóstica, y la sospecha clínica es alta, la segunda técnica de elección es la TAC o la RMN (S 90%). La venografía debe realizarse si las pruebas no invasivas no son concluyentes, y aún existe fuerte sospecha clínica de la enfermedad.
- El papel de la Ecografía con contraste en el diagnóstico de esta patología, que en nuestro caso fue determinante, está por definir. No existen estudios, ni artículos publicados sobre su utilización en el algoritmo diagnóstico del Síndrome de Budd-Chiari.
- Y por último, resaltar la importancia de los hallazgos ecográficos no específicos o indirectos en esta enfermedad y que presentaba nuestra paciente, como son la hipertrofia del lóbulo caudado y la hepatomegalia.

## CC-136 UN RETO DIAGNÓSTICO

M. D. Díaz Carlotti, B. Roca

*Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario de Castellón*

Mujer de 40 años con antecedentes personales de síndrome de Cogan, eritema nodoso y Virus de la hepatitis B diagnosticados en el 2004, en tratamiento prolongado con azatioprina y prednisona. Ingresa por cuadro subagudo de astenia, fiebre y disnea. A la exploración física destaca taquipnea en reposo, crepitantes y sibilantes dispersos a la auscultación pulmonar. En la analítica: Leucocitos: 24.100 mm, neutrófilos: 77.5 %, hemoglobina: 7 g/dl, con volumen corpuscular medio normal, plaquetas: 1327 mm, PCR:143 mg/dl. Gasometría arterial: pH: 7.55 . PCO2: 30 . P02: 51, radiografía de tórax opacidades retículo nodulares bilaterales parahiliares y peribroncovasculares de predominio en ambas bases pulmonares, asociado a derrame pleural derecho. A las 12 horas de ingreso presenta empeoramiento de su disnea, iniciándose soporte ventilatorio con ventilación mecánica no invasiva (BiPAP) y se inicia tratamiento antibiótico y corticoterapia. A las 24 horas presenta deterioro progresivo, con inestabilidad hemodinámica, precisando soporte vasoactivo. Fracaso renal agudo, acidosis metabólica láctica, a la auscultación cardiaca soplo continuo panfocal. Se realiza ecocardiograma que muestra insuficiencia aórtica severa, por velo coronario derecho desestructurado, con prolapso. Ventrículo izquierdo ligeramente dilatado, con FEVI 55%. En tomografía computarizada vascular muestra importante patrón intersticioalveolar peribroncovascular bilateral. Derrame pleural bilateral. Cardiomegalia, con aumento del calibre del cono de la arteria pulmonar (3,1 cm) y aumento del calibre de los vasos intrapulmonares. Dado a los hallazgos es trasladada al servicio de Cirugía Cardíaca. Hemocultivos, cultivo de muestra de la cirugía y serología luética : negativos. Se realiza reparación de válvula aórtica, mediante sutura – parche, con lo que evoluciona favorablemente. El síndrome de Cogan es una entidad infrecuente. Su presentación clínica consiste en queratitis intersticial, disfunción vestibular y auditiva (1). En ocasiones se asocia con vasculitis sistémica y aortitis (2-3). La aortitis, puede desarrollarse durante la enfermedad, siendo descrita aproximadamente en el 10% de los pacientes, causando dilatación proximal de la aorta, insuficiencia valvular aórtica, enfermedad de la arteria coronaria ostial y aneurismas aórticos toracoabdominales (4). En el presente caso, la paciente presenta un proceso subagudo, un reto diagnóstico, que finalmente ante la clínica, su patología de base y las pruebas de imagen se realiza el diagnóstico de aortitis e insuficiencia aórtica severa. Dentro del diagnóstico diferencial era necesario descartar procesos infecciosos, como una endocarditis, no cumpliendo

los criterios necesarios para el diagnóstico. Estando ante una aortitis no infecciosa, relacionada con el síndrome de Cogan, que en la bibliografía revisada, está presente en el 10% aproximadamente de los pacientes. Dado a que tanto el síndrome de Cogan, como la aortitis; son patologías infrecuentes y por la complejidad del caso, nos resulta relevante la revisión y comunicación del caso clínico.

### **Imágenes**

AngioTAC: Destaca a nivel de parénquima pulmonar se visualiza un importante patrón intersticioalveolar peribroncovascular bilateral. Derrame pleural bilateral. Cardiomegalia, con aumento del calibre del cono de la arteria pulmonar (3,1 cm).

1. Radiografía de tórax al ingreso.



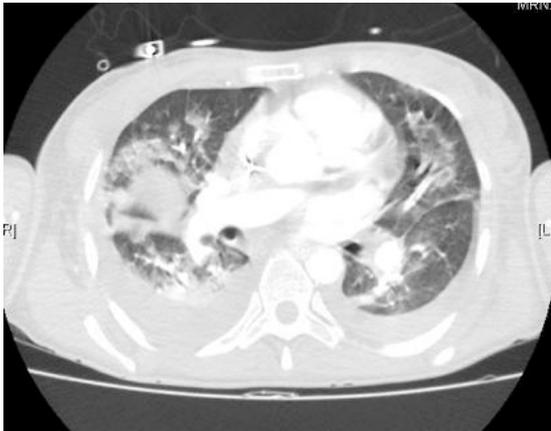
2. A las 12 horas de su ingreso:



### 3. Actualmente.



### 4. Angio TAC: (Previo a la cirugía de la válvula Aórtica)



### Bibliografía

1. Cogan DS. Syndrome of nonsyphilitic interstitial keratitis and vestibuloauditory symptoms. *Arch Ophthalmol* 1945; 33: 144-9.
2. Kasapcopur O, Ashraf M, Caliskan S, et al. Cogan's syndrome: A rare vasculitis in childhood. *J Rheumatol* 2000; 27: 1824-5.
3. Gluth MB, Baratz KH, Matteson EL, Driscoll CL. Cogan syndrome: A retrospective review of 60 patients throughout a half century. *Mayo Clin Proc* 2006; 81: 483-8.
4. Vollertsen RS, McDonald TJ, Younge BR, et al. Cogan's syndrome: 18 cases and a review of the literature. *Mayo Clin Proc* 1986; 61:344.

**CC-137 VÓMITOS Y ARTROMIALGIAS EN MUJER DE 38 AÑOS**E. Alarcón Manoja<sup>1</sup>, R. Gil de Castro<sup>2</sup>, M. L. Peinado Cantero<sup>2</sup><sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna UGC Área Sanitaria Campo de Gibraltar. Hospital Punta Europa, Algeciras (Cádiz)<sup>2</sup>FEA UGC Neurología Hospital Punta Europa, Algeciras (Cádiz)

Motivo de consulta: Vómitos y artromialgias. Antecedentes familiares: sin interés. Antecedentes personales: No alergias medicamentosas. Diagnosticada de artritis reumatoide seronegativa, en tratamiento con metotrexate semanal y ácido fólico, y excepcionalmente con lornoxicam. Síndrome antifosfolípido primario, sin seguimiento ni tratamiento.

***Enfermedad actual***

Paciente de 38 años que acude a urgencias por cuadro de 72 horas de evolución de malestar general, artromialgias generalizadas (de predominio en miembros inferiores), dolor en columna lumbar que se irradiaba hasta nivel cervical, con sensación de rigidez cervical y parestesias en manos y miembros inferiores, sin alteraciones de la fuerza. Se acompañaba de vómitos (sin sangre, ni pus, ni restos patológicos), que se habían exacerbado las últimas 24 horas hasta un número superior a 10, con intolerancia para la ingesta. No cefalea, ni fiebre. No alteraciones del hábito intestinal, ni dolor abdominal. Sólo asociaba también leve tos seca con mucosidad nasal blanquecina, sin disnea, y sin otros síntomas. En la exploración neurológica al ingreso los signos meníngeos eran negativos, sin rigidez de nuca. No apreciaron alteraciones de los pares craneales, ni del tono, ni de la fuerza, ni de la sensibilidad, ni de los reflejos. No observaron disimetrías ni disidiadococinesia. No alteraciones del lenguaje, aunque si describieron una marcha inestable. Resto de exploración (ACP, abdomen y miembros) sin datos relevantes. A continuación, fue valorada por Internista de guardia, que ingresó a la paciente para estudio, y pautó tratamiento con Metilprednisolona, enantyum y pantoprazol, sin pautar antieméticos porque los vómitos ya eran escasos.

***Exploraciones complementarias***

Analíticas en urgencias: Hemograma: Hb 12,7g/dl. Hcto 39,3%. Leucocitos 8.100/dl (PMN 73,9%, Linfocitos 23,1%). Plaquetas 340.000. Coagulación: Fibrinógeno elevado, resto normal. Bioquímica: PCR 0,25. Función renal e iones normales. Enzimas hepáticas, amilasa, Bilirrubina, y FA en límites normales. Pruebas de imagen: Radiografía de tórax, abdomen, y columna cervical y lumbar: sin datos relevantes. ECG: Ritmo sinusal a buena frecuencia, sin trastornos de la repolarización.

## *Evolución*

A las 36 horas del ingreso comienza con debilidad muscular generalizada severa, sensación disneica e imposibilidad para deglutir (acción que le producía tos y vómitos) e incontinencia urinaria. En dicho momento destacaba a la exploración la intolerancia al decúbito supino, evidente debilidad muscular generalizada (que le imposibilitaba moverse en la cama), sin ptosis palpebral, y un globo vesical. Tenía una saturación 99% y el resto de constantes en límites normales. Análiticamente, destacaba una hiponatremia (Na 122 mEq/l) e hipopotasemia sin otros datos de interés. En escasas horas, la paciente evolucionó tórpidamente presentando una insuficiencia respiratoria aguda, precisando intubación orotraqueal y ventilación mecánica. A la exploración llamaba la atención, unas pupilas medias reactivas a la luz, con fotomotor directo y consensual conservado. Movimientos nistagmoides espontáneos verticales hacia arriba y flutter palpebral. Reflejo nauseoso abolido y tusígeno presente. Hipotonía universal, flácida, tetraplejía, arreflexia universal y RCP bilateral flexor. Al hallarnos sindrómicamente con una Polirradiculoneuropatía aguda sensitivo motora, posible SIADH, e Insuficiencia ventilatoria, se decidió realizar el diagnóstico diferencial con (ver tabla). Se solicitó un TAC craneal sin contraste (sin alteraciones), y posteriormente se realizó una punción lumbar, solicitándose un amplio estudio del LCR (citoquímica urgente, ADA, GRAM, cultivo, lúes VDRL, borrelia, CMV, VHS, VVZ, VEB, enterovirus, West Nile, JC, Toscana, cultivo de micobacterias, listeria, borrelia, chlamydia, coxiella, mycoplasma, anti GAG, anti NMDA, anti canales de potasio, anti gangliósidos, PCR de Tropheryma whipplei y baciloscopia. Se completó el estudio con las peticiones de:

- En sangre: ANA, Ac antiDNA, ENAs, ANCAs, ECA, Ac antigangliósidos, Ac onconeuronales, anti-receptor de acetilcolina, anti musk, Serologías de lúes, borrelia, brucella, VHS, CMV, VEB, VVZ, campylobacter jejuni, legionella, ch. psittaci y pneumoniae, coxiella burnetii, mycoplasma pneumoniae, rickettsia conori, clostridium botulinum, VHB, VHC y VIH, porfirinas totales, Vit B12, ácido fólico, metabolismo de hierro, VSG, hormonas tiroideas, perfil lipídico, proteinograma e inmunoglobulinas, CPK, aldolasa, alfa-1-antitripsinay anti IA2.
- En orina: metales pesados en orina (mercurio, plomo y arsénico), porfirinas totales en orina.
- En la bioquímica del LCR se detectó una disociación albumino-citológica (líquido transparente, sin color. Leucocitos 7, mononucleares 100%, hematíes 15 de aspecto espiculado, glucosa 55mg/dl, proteínas 125,7mg/dl, ADA 3,8 U/L), y se inició tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas durante 5 días.

Posteriormente, se realizó RMN con contraste (sin alteraciones) y ENG/EMG informado como signos de polineuropatía sensitivo-motora, de predominio sensitivo, axonal y desmielinizante con afectación predominante por la región más distal de extremidades superiores e inferiores. Lesión de grado moderado, que no encaja en el patrón típico de un síndrome de Guillain –Barré. Los resultados del resto de pruebas realizadas en sangre, LCR y orina fueron negativas o en límites normales, excepto la PCR de Tropheryma Whipple en LCR que fue positiva. Tras los hallazgos descritos, se diagnostica de Enfermedad de Whipple con síntomas neurológicos como forma de presentación, además de afectación articular. Y se inició tratamiento con ceftriaxona intravenosa.

**Tabla**

1) Miastenia gravis (aunque sobran las alteraciones sensitivas).
2) Síndrome de Guillain-Barré.
3) Eaton Lambert.
4) Porfiria (SIADH/alteraciones digestivas).
5) Polineuropatía-Botulismo.
6) Miopatía aguda: Polimiositis.
7) Infecciones.
8) Intoxicaciones (plomo, mercurio, arsénico).
9) Intoxicaciones por organofosforados.
10) Whipple.

## **Discusión**

Consideramos fundamental destacar en este caso:

- Las manifestaciones clínicas neurológicas en la Enfermedad de whipple aparecen en el 4% de los casos, frente a la afectación articular que ocurre en el 67%.
- Entre los pacientes con enfermedad de Whipple con afectación neurológica, la clínica inicial que presentaba la paciente de ataxia y déficit sensitivo, aparecen en el 20% y 12% de los casos respectivamente. Por otro lado, las alteraciones a oculomasticatorias tienen una prevalencia del 20%, y también se asocia a esta patología en ocasiones, el síndrome de secreción inadecuada de ADH.
- El diagnóstico de las formas neurológicas de la enfermedad de Whipple es difícil, y su pronóstico puede ser fatal en ausencia de tratamiento. La prueba diagnóstica de elección es la biopsia a nivel duodenal.
- La sensibilidad y especificidad de la PCR de Tropheryma Whipplei en LCR es muy elevada, recomendándose en los casos en los que es negativa y existe una alta sospecha clínica, la biopsia cerebral.

**CC-138 COMPLICACIÓN INFRECUENTE EN PACIENTE CON MENINGOENCEFALITIS**

F. J. Ruiz-Padilla, J. L. Bianchi-Llave, J. M. Gil-Gascón, J. Canueto Quintero, M. L. Peinado Cantero  
*Hospital Punta de Europa, Algeciras (Cádiz)*

***Historia clínica. Anamnesis***

Varón de 70 años de edad, jubilado. Como antecedentes médicos solo refería una hernia de hiato, sin alergias conocidas, no realizaba tratamiento médico de forma habitual y no refería hábitos tóxicos. Ingresó el 10 de Junio 2014 por presentar episodio de cefalea de comienzo brusco, acompañado en las últimas 48 horas de picos febriles (39°C), trastorno del lenguaje con dificultad para encontrar el término adecuado, y por tanto, para mantener una conversación fluida e invención de palabras. Además, aparición de una erupción vesicular en el hombro izquierdo. En la exploración física sólo llamaba la atención la presencia de afasia motora, ligera rigidez de la nuca y presencia de lesiones vesiculosas aisladas o formando pequeñas agrupaciones en el hombro izquierdo, en zona cervical, abdomen, región lumbar, muslo y zona gemelar izquierda con cierto prurito y en diferentes estadios evolutivos. Se realizaron diferentes pruebas complementarias incluyendo hemograma, bioquímica, sistemático de orina y radiografía de tórax que no aportaron datos de interés. En TAC/RMN de cráneo: cambios involutivos y lesiones de aspecto gliótico por trastorno isquémico crónico. La citoquímica del LCR mostró pleocitosis linfocítica con hiperproteínorragia y desconocemos si existió consumo o no de glucosa respecto a glucemia capilar en el momento de la PL (leucocitos 170 con 90% linfocitos, Proteínas 175 mg/dl, Glucosa 45 mg/dl, color transparente). PCR en LCR de virus varicella-zoster positivo. Se establece el diagnóstico de: "Meningoencefalitis por herpes varicella zoster con afasia motora y lesiones cutáneas diseminadas". El paciente evoluciona favorablemente con Aciclovir intravenoso remitiendo la sintomatología neurológica así como mejorando las lesiones cutáneas y dándose de alta a los 10 días con Valaciclovir 1 gramo vía oral cada 8 horas durante una semana más. Cuarenta y ocho horas más tarde del alta hospitalaria el paciente volvió a acudir al Servicio de Urgencias por cefalea punzante frontal derecha más opresiva occipital, vómitos y sensación de inestabilidad en la marcha con arrastre de pie derecho y somnolencia. Presentó mejoría en las horas posteriores.

## **Exploración física**

Consciente y orientado con habla normal, sin rasgos disfásicos. Pupilas isocóricas y normorreactivas a la luz, pares craneales conservados y balance muscular normal. Reflejos de estiramiento muscular normorreactivos, salvo aquileo izquierdo hiporrefléxico. Reflejo cutáneo plantar bilateral flexor. No alteración de la sensibilidad ni dismetría. No presencia de signos meníngeos. Lesiones dérmicas de aspecto cicatricial dispersas por todo el cuerpo. Resto de la exploración rigurosamente dentro de la normalidad.

## **Pruebas complementarias**

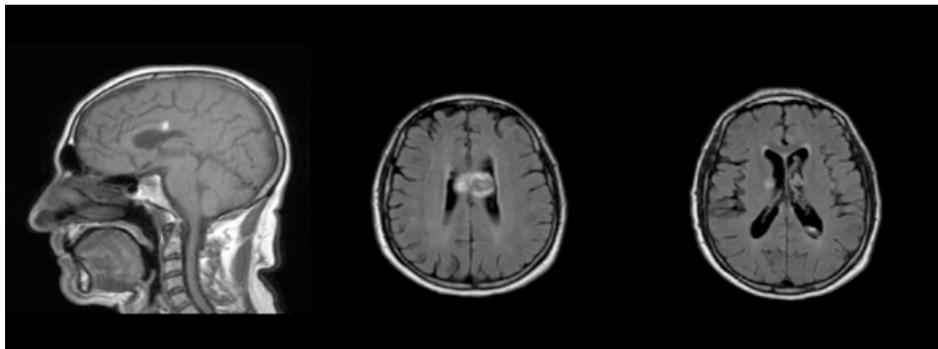
Hemograma, Coagulación y Sma20: con parámetros dentro de la normalidad. Sistemático y sedimento de orina: sin hallazgos. EKG: ritmo sinusal a 80 lpm sin alteración de la repolarización. RX tórax: hernia de hiato. TAC de cráneo: hematoma en cuerpo calloso abierto a sistema ventricular. Mínimo edema perilesional asociado. Hidrocefalia leve sin signos de reabsorción transependimaria. No desplazamiento de estructuras línea media. RMI de cráneo y AngioRM arterial de cráneo: hematoma en cuerpo calloso abierto a ventrículos de 72-96 horas de evolución y hemorragia en plexo coroideo de ventrículo lateral izquierdo. Lesión isquémica en fase aguda en ganglios de la base derechos. No se identifican malformaciones de tipo vascular. (Imágenes 1,2 y 3).

## **Imágenes**

*Imagen 1*

*Imagen 2*

*Imagen 3*



## **Diagnóstico diferencial**

Se debe realizar con todas aquellas patologías que puedan provocar una hemorragia intraparenquimatosa: Hipertensión arterial, Malformación arteriovenosa cerebral, Angiopatía amiloide cerebral, Tumores intracraneales, Tratamiento con terapia anticoagulante, Vasculitis y Traumatismo craneal.

### ***Evolución***

Se desestimó tratamiento neuroquirúrgico. El paciente permanece estable clínicamente, con mejoría progresiva de la sintomatología, quedando leve inestabilidad a la bipedestación con tendencia a la desviación a la derecha. Se le solicita al paciente una RMN de cráneo y Angio RMN arterial de cráneo, (con los hallazgos arriba indicados) con el resultado de hematoma en cuerpo calloso abierto a ventrículos de 72-96 horas de evolución y hemorragia en plexo coroideo del ventrículo izquierdo. Lesión isquémica en fase aguda en ganglios de la base derecha. Con un TAC de cráneo de control al alta que presenta mejoría con respecto al previo, con mínimo sangrado intraventricular en asta frontal y lesión hipodensa en cápsula interna derecha.

### ***Diagnóstico final***

Hematoma en cuerpo calloso abierto a ventrículos con hemorragia del plexo coroideo izquierdo y lesión isquémica aguda tálamo-capsular derecha por probable vasculitis por virus varicela zoster en paciente con Meningoencefalitis por Virus Varicela Zoster resuelta.

### ***Discusión***

El virus varicela zoster (VZV) causa una enfermedad exantemática febril aguda, llegando a permanecer latente en las neuronas de los ganglios espinales y craneales del sistema nervioso periférico en la mayoría de los individuos afectados. Las vasculitis del sistema nervioso central pueden ser idiopáticas o estar asociadas a un proceso sistémico tales como enfermedad del tejido conectivo o infección. Las características de la vasculitis por VZV son similares a la fase proliferativa de un proceso aterosclerótico; sin embargo, no hay estudios que indiquen una relación causal entre VZV y aterosclerosis. En pacientes inmunocompetentes existe diseminación a vasos de gran calibre, mientras que en individuos inmunocomprometidos se afectan vasos de pequeño calibre teniendo a su vez relación con la leucoencefalopatía multifocal progresiva, así como con endodermatitis. Las complicaciones del SNC por VZV incluyen encefalitis, meningitis aséptica, mielitis, ataxia cerebelosa aguda, síndrome de Reye, síndrome de Ramsay Hunt y vasculitis, esta última produciendo áreas de isquemia, infarto y hemorragia. Estas complicaciones vienen dadas por la afección de vasos de pequeño y gran calibre. ¿Qué nos aporta el caso?

1. Descripción de un nuevo caso de meningoencefalitis por virus Varicella-Zoster en un paciente inmunocompetente, que se complicó con vasculitis del SNC y sangrado intracraneal posterior así como isquemia aguda silente.

2. La precocidad de la aparición de la vasculitis cerebral, pues suele tener lugar de 2 a 10 semanas específicamente después de un herpes zoster oftálmico y cursa con signos neurológicos focales como hemiparesia, hemianestesia o afasia, asociada a la pleocitosis mononuclear e IgG elevada en LCR, pero nuestro paciente no presentó herpes zoster oftálmico.
3. Se trata de una entidad que aunque es poco frecuente, se debe sospechar en pacientes que hayan sufrido encefalitis por VVZ y presenten síntomas neurológicos focales en las semanas posteriores.

### **Bibliografía**

1. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2013 September; 13(9):347
2. Kang JH, HO JD, Chen YH, Lin HC. *Increased risk of stroke after a herpes zoster attack: a population-based follow-up study. Stroke.* 2010;40:3443-3448.
3. Nagel MA, Cohrs RJ, Mahalingam R, et al. *The varicella zoster virus vasculopathies: clinical, CSF, imaging and virological features. Neurology.* 2008;70:853-860.
4. Nagel MA, Traktinskiy I, Azarkh Y, et al. *Varicella zoster virus vasculopathy: analysis of virus-infected arteries. Neurology.* 2011;77:364-370.

**CC-139 TUMOR SÓLIDO PSEUDOPAPILAR DE PÁNCREAS: A PROPÓSITO DE UN CASO, MANEJO Y TRATAMIENTO QUIRÚRGICO CURATIVO**

S. Rojas Holguín, M. S. Zapata Mateos, A. Rojas Holguín, L. Cortés Hormigo, M. F. Sigler Alcántara, T. E. Pereira Xavier Lopes  
*Servicio de Medicina Interna, Hospital de Mérida (Badajoz)*

**Resumen**

El tumor sólido-pseudopapilar de páncreas es una neoplasia muy poco frecuente y de origen incierto. Suele afectar a mujeres jóvenes, cursa con escasa sintomatología y es considerado en general como una neoplasia de bajo grado de malignidad. Su tratamiento es quirúrgico, presentando un excelente pronóstico tras resección completa incluso si existen metástasis. Presentamos el caso de una paciente de 23 años de edad diagnosticada de una neoplasia localizada en cola de páncreas que correspondía a un tumor de Frantz y que fue tratada con éxito en nuestro hospital. Siendo de interés el caso por la necesidad de pensar en su posibilidad ante tumoración mixta pancreática.

**Palabras claves**

Neoplasia pancreática, tumor sólido pseudopapilar, tumor de Frantz, tumor benigno, cola de páncreas, pancreatectomía distal.

**Anamnesis**

Mujer de 23 años con antecedentes personales de asma bronquial sin otros antecedentes de interés, niega intervenciones quirúrgicas. Acude a Urgencias por presentar dolor lumbar en región izquierda de 3-4 días de evolución, de intensidad moderada, carácter continuo e irradiado a zona genital acompañándose en los primeros días de polaquiuria, disuria y coluria. Empeora con el decúbito supino, afebril y sin náuseas ni vómitos. No otra sintomatología. En tratamiento domiciliario con Cefuroxima 500 mg, Paracetamol 1 g, Escopolamina Butilbromuro 10 mg y Metamizol 575 mg sin clara mejoría.

**Exploración física**

TA 120/ 80 mmHg, Tª 37.4° C, Saturación oxígeno basal 99%, FC 90 lpm. Buen estado general, consciente, orientada, colaboradora. Bien hidratada y perfundida. No palidez mucocutánea, no exantemas ni petequias. No tinte icteríco. Eupneica en reposo. No focalidad neurológica. Cabeza y cuello: no adenopatías, no signos de ingurgitación yugular, signos meníngeos negativos. Auscultación cardiaca: rítmica, no soplos. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado. Abdomen: blando, depresible, dolor generalizado a la palpación profunda, no masas ni megalias, Blumberg y Murphy negativos, puñopercusión renal bilateral negativa. Ruidos hidroaéreos presentes.

Miembros inferiores normales, no signos de trombosis venosa profunda. Analítica: Hemograma, VSG, perfil hepatorenal, iones, colesterol, triglicéridos, amilasa, fosfatasa alcalina, PCR, marcadores tumorales (Ca 125, Ca 15.3, Ca 19.9, CEA) dentro de los límites de la normalidad. Serología hidatídica negativa. Sedimento de orina con hematuria de 32 / $\mu$ l y test de gestación negativo. Urocultivo: Negativo. Radiografía de tórax y abdomen: sin hallazgos significativos. Ecografía abdominal: Neoplasia quística pancreática, probablemente benigna, a descartar como primera posibilidad un cistoadenoma mucinoso. Resto sin alteraciones significativas. Tac abdomen (Fig 1 y 3): lesión predominantemente quística en cola pancreática bilobulada, bien delimitada, con una cápsula parcialmente calcificada. Su contenido es de baja densidad aunque heterogéneo con zonas de mayor densidad que captan contraste y un posible tabique en su interior. Desplaza hacia posterior y comprime a la vena esplénica izquierda, mide aproximadamente 7.3 x 5.3 cm, que plantea el diagnóstico diferencial con: como primera posibilidad diagnóstica neoplasia quística mucinosa (cistoadenoma-cistoadenocarcinoma), neoplasia serosa macroquística, neoplasia pseudopapilar sólida y menos probable de generación quística de tumor neuroendocrino y adenocarcinoma. No se puede descartar quiste hidatídico, sin embargo la baja frecuencia en esta localización y la no visualización de membranas o escólex, le hace menos probable. No adenopatías locorregionales. Bazo de tamaño en el límite alto de la normalidad. RMN abdominal (Fig 2): lesión en cola de páncreas a considerar inicialmente, tumor pseudopapilar sólido. Otras posibilidades menos probables serían neoplasia mixta mucinosa, cistoadenoma, adenocarcinoma...

### **Diagnóstico**

El diagnóstico anatómo-patológico fue compatible con neoplasia sólido-pseudopapilar de páncreas pT2N0M0.

### **Tratamiento y evolución**

Se trata de una paciente que consulta por supuesta clínica urinaria con sospecha de posible cólico nefrítico izquierdo objetivándose en ecografía y TAC abdominal masa mixta en cola de páncreas, sin antecedentes de pancreatitis previa y con serología hidatídica negativa. No existe afectación ganglionar locoregional ni por contigüidad en órganos anexos, ni LOES a distancia, con marcadores tumorales negativos. Se deriva a Servicio de Cirugía para resección de la lesión, realizándose esplenopancreatectomía corporocaudal (Fig. 4). La paciente presenta buena evolución en el postoperatorio sin complicaciones locales ni sistémicas, siendo dada de alta al 6º día tras la intervención. Actualmente la paciente se encuentra asintomática.

### **Discusión**

El tumor sólido pseudopapilar (TSSP) del páncreas es una neoplasia muy rara que fue descrita por primera vez por Frantz en 1959 (1). Desde entonces, se han utilizado diversos nombres para describir esta lesión: tumor sólido y quístico de páncreas, tumor quístico-papilar, neoplasia epitelial sólida y papilar, han sido algunos de los nombres que ha recibido. Finalmente hoy en día el nombre más aceptado y usado es el de tumor sólido pseudopapilar (OMS, 1996) (2). Esta patología supone el 1% de todos los tumores pancreáticos y el 12% de los tumores quísticos pancreáticos. En el 93% de los casos suele aparecer en mujeres jóvenes con una media de edad de 26 años. Puede localizarse a cualquier nivel de la glándula pancreática, pero son algo más frecuentes en la cola (3). A pesar de que pueden alcanzar un gran tamaño con un crecimiento invasivo y posibilidad de dar metástasis (el 10% en el diagnóstico), este tumor se clasifica como un carcinoma de bajo potencial de malignidad (4). La etiología del tumor sólido pseudopapilar del páncreas aún es desconocida y continúa siendo motivo de controversia. Como posible origen de esta neoplasia se han postulado varios tipos celulares entre los que destacan las células ductales, acinares, endocrinas y pluripotenciales. Otra hipótesis es que su origen pueda ser extrapancreático, posiblemente gonadal (ovárico), que pudiera haberse adjuntado al parénquima pancreático durante la embriogénesis temprana. La mayor frecuencia de esta neoplasia en mujeres ha sugerido también una participación hormonal en su génesis, dada la positividad de estos tumores para los receptores estrogénicos o progesterónicos (5). El crecimiento de estos tumores es generalmente lento y frecuentemente se manifiestan con una sintomatología abdominal persistente, vaga e inespecífica. En general, la clínica dependerá del tiempo de evolución, desde los casos asintomáticos detectados casualmente en el examen físico (10%), a los que cursan con síntomas de compresión, dolor abdominal y sensación de plenitud con masa abdominal palpable en los de gran tamaño. Se han descrito casos aislados de ruptura de la cápsula con hemoperitoneo y abdomen agudo. Contrariamente a lo que podría pensarse, en los casos localizados en la cabeza de páncreas la obstrucción biliar es muy poco frecuente. El diagnóstico preoperatorio se realiza mediante pruebas de imagen como TAC y RMN. En TAC con contraste, el tumor aparece como una masa bien delimitada de densidad heterogénea por la presencia de áreas hipodensas correspondientes a cavidades quísticas necróticas hemorrágicas. En ocasiones pueden verse calcificaciones, especialmente en la cápsula. Los datos más característicos de la RMN son la presencia de una tumoración bien delimitada con áreas sólidas isointensas con el páncreas en T1 o bien un señal ligeramente alta en T2. Las áreas quísticas aparecen como señales de alta intensidad en T1. En T2

suelen aparecer como señales de alta intensidad, aunque en un número menor de casos aparecen como señales mixtas de alta y baja intensidad. La cápsula se presenta como halo de baja intensidad en T1 o T2. Por lo tanto la presencia en la evaluación radiológica de una cápsula bien definida, hemorragia intratumoral o de calcificaciones peritumorales en pacientes jóvenes de sexo femenino son importantes indicios para el diagnóstico, ya que estos hallazgos se encuentran muy pocas veces en otras neoplasias de páncreas. El diagnóstico diferencial debe realizarse con el pseudoquistes de páncreas y otras lesiones quísticas pancreáticas, aunque el carácter pseudopapilar y la microvasculatura pueden diferenciarlos de estos claramente. Otros diagnósticos diferenciales son los tumores endocrinos, el carcinoma celular acinar, el pancreatoblastoma y el adenocarcinoma ductal. Para diferenciarlos pueden ser de gran ayuda los métodos inmunohistoquímicos. El tumor sólido pseudopapilar presenta una fuerte positividad focal a los anticuerpos de la afa-1-antitripsina y alfa-1-antiquimiotripsina. En algunos casos se aprecia también reacción positiva a la enolasa neuronal específica, a polipéptidos hormonales como insulina, glucagón y somatostatina, y también a la citoqueratina, vimentina y Leu-7 (fig 5). Por el contrario presentan negatividad a marcadores endocrinos, como la alfa-amilasa, lipasa, tripsinógeno, quimiotripsinógeno, sinaptofisina y cromogranina A. También tiene reacción negativa a marcadores neoplásicos como el antígeno carcinoembrionario (CEA) y el Ca 19.9. El tratamiento de elección es la cirugía, ya que la mayoría de los TSSP son potencialmente curables por resección quirúrgica, que deberá ser lo más amplia y completa posible, normalmente una pancreatectomía distal (6). A diferencia de otras neoplasias del páncreas, en los tumores sólidos pseudopapilares la invasión local e incluso las metástasis, no son contraindicación de cirugía en estos pacientes. El tratamiento quirúrgico presenta escasa mortalidad, bajas tasas de recidiva y metástasis, y sobre todo, una buena supervivencia a largo plazo. El pronóstico es muy bueno y la supervivencia a los 5 años es del 93%. En más del 90% de los casos los pacientes son tratados sólo con cirugía.

## **Bibliografía**

1. Frantz VK. *Tumors of the pancreas*. En: *Atlas of tumor pathology*. Section 7, Fasc. 27 & 28. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1959; p.32-37
2. Solcia E, Capella C, KL UPE G, *Atlas of tumor pathology*. *Tumors of the pancreas*. Washington: AFIP 1995.
3. Hernández-Puente A, Artigas V, Moral A, Magarzo J, Targarona E, Trías M, *Tumor sólido pseudopapilar del páncreas*. *Cir ESP* 2005; 77:233-235.

4. Granados Romero JJ, Sánchez Ávila D, Martínez Carballo G, Cabal Jiménez KE, Estrada León F. *Carcinoma papilar quístico de páncreas: informe de un paciente. Cir Gen 2002; 24: 155-159*
5. Ladanyi M, Mulay S, Arseneau J, Bettez P. *Estrogen and progesterone receptor determination in the papillary cystic neoplasm of the pancreas with immunohistochemical and ultrastructural observations. Cancer 1987; 60: 1604-1611.*
6. Box J.G, Douglas HO. *Management of cystic neoplasms of the pancreas, Am Surg 2000; 66: 495-501.*

### Imágenes

Figura 1, 2 y 3. Imágenes radiológicas de TAC y RMN que evidencian masa pancreática bilobulada que compromete cola de páncreas, de aspecto sólido-quístico, de paredes bien definidas, con una cápsula parcialmente calcificada y con una densidad heterogénea.

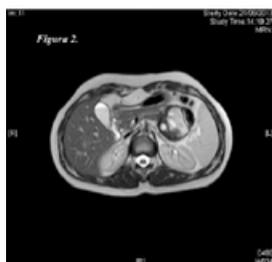


Figura 4. A) Aspecto intraoperatorio de la lesión ubicada en cola pancreática. B y C) Pieza extirpada que incluye cuerpo-cola de páncreas y bazo. D) Imagen posterior a exéresis del tumor.

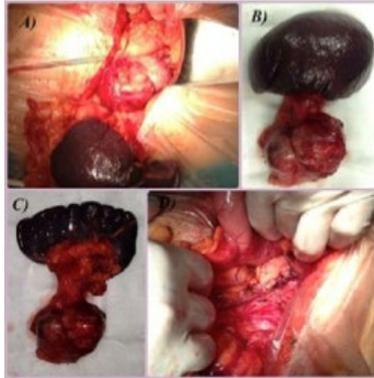
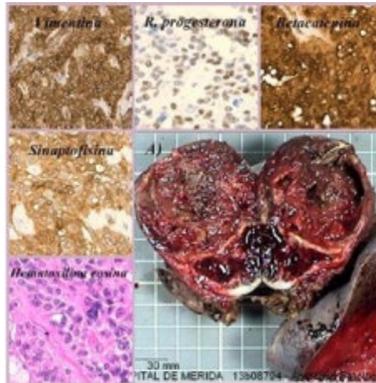


Figura 5. Imágenes anatomopatológicas macroscópicas y microscópicas. A) Pieza de pancreatomecía parcial de TSSP, incluyendo al bazo, que muestra una tumoración quística con material necrótico hemorrágico en su interior, en algunas zonas presenta calcificación de su pared. El resto de imágenes corresponde a estudio inmunohistoquímico mostrando positividad para Vimentina, R. progesterona y Betacatenina.



**CC-141 AMILOIDOSIS**

M. I. Pérez Medina, M. Vázquez Márquez, D. Narankiewicz, F. B. Rivas Sánchez, E. Romero Masa, G. Ropero Luis, I. Pérez de Pedro, R. Gómez Huelgas  
*Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga*

***Historia clínica. Anamnesis***

Mujer de 63 años con los siguientes antecedentes personales: HTA, neoplasia de recto tratada con cirugía, hipotiroidismo, hipoparatiroidismo y radioterapia (remisión completa), linfedema secundario a radioterapia, Síndrome de McLeod (neuropatía periférica, miocardiopatía, anemia hemolítica con acantosis e insuficiencia respiratoria) e insuficiencia venosa. Tratamiento habitual: enalapril, levotiroxina, rocaltol y masticial D. Ingresa en Hospital Axarquía por astenia y edemas progresivos en ambos miembros inferiores, de 1 mes de evolución. En las últimas 2 semanas, cuadro de gastroenteritis aguda ( tratada con ciprofloxacino) y en los últimos días, lesiones eritematosas y con aumento de temperatura en tercio distal de miembro inferior derecho, sugestivas de celulitis. Ocasionalmente, incontinencia urinaria, coluria y orina de característica espumosa, pero niega síndrome miccional. Tras abordarse con furosemida y ceftriaxona i.v., se objetivó disminución de los edemas periféricos pero aumento de la ascitis. Tras esto, le hicieron un TAC abdominal con contraste y a los 2 días, nuevo aumento de edemas, oligoanuria y deterioro de la función renal (Creatinina 1,6 mg/dl). Por este motivo es trasladada al HRU Carlos Haya para completar estudio.

***Exploración física***

TA: 116/70. Afebril. Buen estado general, consciente y orientada, eupneica en reposo, bien hidratada y perfundida. A la auscultación pulmonar destacan crepitantes en base derecha e hipoventilación en base izquierda. Abdomen: hepatomegalia, edema de pared en zonas declives e hipogastrio y ascitis. Miembro inferior derecho: linfedema hasta muslo, con placas eritematosas calientes en zona pretibial (sugestivas de celulitis). Miembro inferior izquierdo: edemas hasta muslo sin signos de TVP.

***Pruebas complementarias***

Hemograma: normal excepto VSG 70 mm. Coagulación: normal. Bioquímica: Creatinina 1.24, colesterol 226 (LDL 165), AST 110, ALT 39, FA 423, GGT 433, bilirrubina normal. LDH 270, Calcio 6.8, fósforo 3.9, proteínas totales 4.1, albúmina 2.3, sodio, potasio, cloro y PCR normales. Sedimento con orina aislada: 50 hematíes/Campo, proteínas 500mg/dl. Proteinograma: proteínas 4.2, albúmina 2, betaglobulinas 0.4, gammaglobulina 0.5, no se observa componente monoclonal. IgA 72, IgM 176, IgG 415. Ferritina 79, perfil tiroideo

normal, anti-TPO y TSI negativos, ANA, antiDNA y ANCA's negativos al igual que resto de autoinmunidad. Complemento normal. Serología VHA, VHB, VHC y VIH negativas. CEA 5.9. Orina 24h: volumen 2400, proteínas: 3538 mg, Na 109, K 52 y Calcio 72.

Radiografía de tórax: pérdida de volumen en hemitórax izquierdo que se ha incrementado con respecto a radiografía previa. Ecografía abdominal: derrame pleural izquierdo. Quiste simple en lóbulo izquierdo hepático. Riñones ligeramente disminuidos de tamaño con pequeños quistes parapiélicos ya conocidos previamente. Líquido en cuantía moderada perihepático, periesplénico y a nivel pélvico.

TAC toracoabdominal: calcificaciones groseras en glándula tiroidea. Derrame pericárdico leve-moderado. Derrame bilateral de predominio izquierdo. Disminución del tamaño de la arteria pulmonar izquierda. Pérdida de volumen en hemitórax izquierdo sin causa obstructiva central. Bronquiectasias múltiples varicoides y quísticas, predominantemente en lóbulo inferior izquierdo. Lesión sugestiva de quiste en lóbulo hepático izquierdo. Líquido perihepático y periesplénico. Riñones con aumento de la atenuación. Divertículo traqueal en pared posterolateral derecha. Ecocardiograma: hipertrofia ventricular izquierda severa, con disfunción sistólica en límites y disfunción diastólica. Derrame pericárdico leve rodeando a aurícula izquierda.

### **Diagnóstico diferencial**

Se trata de un síndrome nefrótico con deterioro de la función renal ( sin nefropatía previa), en el contexto de estudio radiológico con contraste. Con todos estos datos se barajan las siguientes opciones diagnósticas al ingreso: Enfermedad glomerular:

- Cambios mínimos o nefrosis lipóidea: suele ser más frecuente en niños entre 2 y 10 años. Por lo que es poco probable.
- Glomeruloesclerosis focal y segmentaria: más frecuente en adolescentes.
- Nefropatía membranosa o glomerulonefritis membranoproliferativa: <1% de los casos. Dentro de este grupo es la más compatible con nuestro caso.

Enfermedad sistémica: LES, infecciones virales (VIH, hepatitis B y C), infecciones bacterianas (amigdalitis estreptocócicas, etc), vasculitis, mieloma múltiple, amiloidosis, etc. Estas entidades son las más compatibles con el cuadro, pero ya se han descartado con la analítica de sangre excepto el mieloma múltiple y la amiloidosis. Por lo que habría que continuar realizando más pruebas complementarias para confirmar o descartar estos dos últimos procesos

### **Pruebas complementarias**

Biopsia renal: glomérulos de aspecto nodular acelulares que impresionan de amiloidosis. Se observa que la zona del depósito de amiloide AA teñida de marrón con técnica de

inmunoquímica coincide con la del depósito de cadena ligera Kappa. En principio, parece algo contradictorio, ya que no pueden teñirse los dos tipos de amiloides al mismo tiempo. Se repite la prueba, obteniéndose los mismos resultados. Biopsia de médula ósea: Mielograma: médula de buenos grumos, celularidad, bastante grasa en algunos de los grumos. Presencia de todas las poblaciones en sus variadas formas madurativas con plasmáticas en un 7% del total celular, de morfología madura y sin presencia de elementos linfoides intermedios. J.C: médula hematopoyética. Citometría de flujo: 3% de células plasmáticas de fenotipo anómalo, propio de células plasmáticas mielomatosas, junto a 0,2% de células plasmáticas de fenotipo normal.

### **Diagnóstico final**

Amiloidosis primaria con posible coexistencia de amiloide AA (infiltración cardíaca, renal, digestiva y neuropática).

### **Evolución**

Asu ingreso se realiza biopsia renal ecoguiada, en la que se evidencia depósito de amiloide AA, así como IF positiva a cadenas Kappa. En la analítica destaca: proteinuria nefrótica, presencia de c. ligeras kappa en orina. En sangre, ausencia de pico monoclonal, pero presencia de cadenas ligeras kappa y cociente alterado. Hipogammaglobulinemia global, con complementos normales. Patrón de colestasis disociada importante, aumento severo de GGT y LDH. Con estos datos, se consulta con el servicio de Hematología, que realiza una citometría de flujo, en el que se informa presencia de 3% de células plasmáticas de fenotipo anómalo kappa. Finalmente se llega a la conclusión de que se trata de una amiloidosis primaria, con posible coexistencia de amiloide AA. Se inicia tratamiento con ciclofosfamida y esteroides según indicaciones del servicio de Hematología, debiendo seguir revisiones en consulta externa de Hematología y Nefrología.

### **Discusión**

La amiloidosis una enfermedad rara y de causa desconocida, en la que se deposita una proteína amorfa (amiloide), en los espacios extracelulares de diversos órganos y tejidos condicionando alteraciones funcionales y estructurales según la localización e intensidad del depósito. Alrededor del 75% de los pacientes que la padecen tienen una amiloidosis primaria (amiloide AL asociado a mieloma múltiple y macroglobulinemia), el 5% del total presenta amiloidosis secundaria o AA (asociada a otra enfermedad crónica), y menos del 5% desarrolla una forma de amiloidosis familiar. Las manifestaciones clínicas son inespecíficas, determinadas por el órgano o el sistema afectado. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y la demostración de la presencia de la sustancia amiloide en los tejidos. En este caso clínico hay varios aspectos interesantes de comentar, ante la

enorme controversia que provocó entre los facultativos: lo que más llama la atención es la coexistencia de amiloide AL y AA en la biopsia renal. Analizando la historia de nuestra paciente, observamos que fue intervenida de cáncer de recto y que tiene patología crónica como el síndrome de Mc Leod y linfedema, pero no están dentro de las causas más frecuentes de amiloidosis secundaria (Tuberculosis, osteomielitis, bronquiectasias, artritis reumatoide, espondiloartritis, etc). Por otro lado, ese gran depósito de cadenas ligeras Kappa en el área mesangial es más que sorprendente, teniendo en cuenta que en la citometría de flujo sólo se encontró un 3% de células plasmáticas anómalas con ausencia de pico monoclonal. Revisando la literatura acerca de esta enfermedad, no encontramos ningún caso en el que se haya observado depósito de ambos tipos de amiloides al mismo tiempo. Esto nos llevó a plantearnos diferentes cuestiones: si el verdadero desencadenante en nuestra paciente es alguna de las patologías crónicas de base; o bien si ese porcentaje despreciable de células plasmáticas anómalas sería suficiente para justificar el depósito de cadenas ligeras glomerulares. Obviamente, el hecho de darle una respuesta a estas cuestiones tenía más interés académico que clínico; al encontrarse en un estadio avanzado con afectación del músculo cardíaco, tratar la causa más probable, ya no implicaría gran mejoría en el pronóstico. A pesar de ello, por consenso entre diferentes facultativos, se decidió tratar el amiloide AL con ciclofosfamida y prednisona vía oral, de forma ambulatoria (pensando que el depósito de la cadena ligera quizás pudiera ser más determinante en el curso de la enfermedad que la proteína AA).

### **Relevancia del caso**

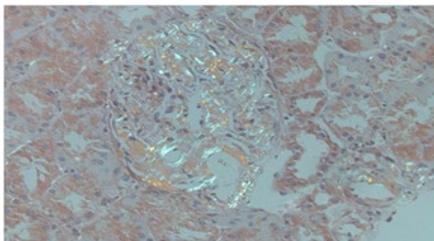
Se trata de un caso clínico con una cierta peculiaridad y complejidad, que lo hace diferente a otros, por eso captó nuestra atención desde su inicio. Asimismo pensamos que sería de gran utilidad su difusión en revistas científicas, ya que por el momento no se han publicado trabajos que estudien esta forma de presentación de amiloidosis. De este modo se podría avanzar más en el conocimiento de los factores fisiopatológicos implicados en mayor medida en esta enfermedad. Finalmente nos permitiría plantear nuevas dianas terapéuticas más específicas, con el objetivo de frenar su rápida progresión, mejorando el pronóstico y calidad de vida de los pacientes.

## Bibliografía

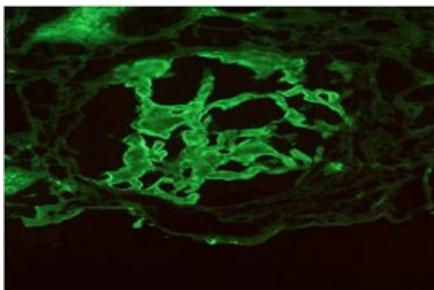
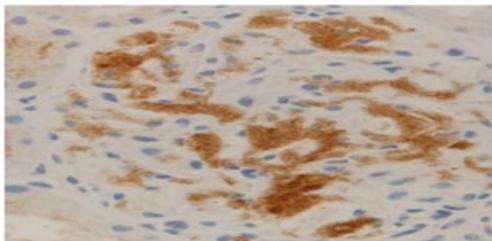
1. Torregrosa E, Hernández-Jaras J, Calvo C, Rius A, García-Pérez H, Maduell F y Vera J.M. Amiloidosis secundaria y afectación renal. *Nefrología*. Vol XXIII. Nº4: 321-326, 2003.
2. Nishi S, Alchi B, Imai N, Gejyo F. New advances in renal amyloidosis. *Clin Exp Nephrol*. 2008;12(2):93-10.
3. Sasatomi Y, Sato H, Chiba Y, Abe Y, Takeda S, Ogahara S, Murata T, Kaneoka H, Takebayashi S, Iwasaki H, Saito T. Prognostic factors for renal amyloidosis: a clinicopathological study using cluster analysis. *Intern Med*. 2007;46(5):213-9.
4. Qu Z, Zheng X, Wang SX, Ao J, Zhou FD, Chen M, Liu G. Clinical and pathological features of renal amyloidosis: an analysis of 32 patients in a single Chinese centre. *Nephrology (Carlton)*. 2010;15(1):102-7.
5. Qu Z, Zheng X, Wang SX, Ao J, Zhou FD, Chen M, Liu G. Clinical and pathological features of renal amyloidosis: an analysis of 32 patients in a single Chinese centre. *Nephrology (Carlton)*. 2010;15(1):102-7.

## Imágenes

Técnica Rojo Congo bajo luz polarizada:  
 birrefringencia rojo-verde manzana positiva



Técnica de inmunohistoquímica: glomérulo a gran aumento con depósito de amiloide AA en zona mesangial--> amiloidosis 2ª. Se tiñe de color marrón



Inmunofluorescencia: positiva para depósito de c. ligeras kappa teñidas de color fluorescente (lambda negativa)->amiloidosis 1ª

## CC-143 SÍNDROME DE TAKO-TSUBO COMO CAUSA POCO FRECUENTE DE INSUFICIENCIA CARDIACA

S. Rodríguez García, C. Ferrero Sanz, C. Sardiña González, E. Aguirre Alastuey, P. Dios Díez, C. Ruiz Bayón, E. Fernández Pérez, L. M. Arto Millán  
*Servicio de Medicina Interna. Complejo Asistencial Universitario de León*

### **Introducción**

La cardiomiopatía inducida por estrés o síndrome de Tako-Tsubo se caracteriza por una disfunción sistólica transitoria de la región apical y/o de los segmentos medios del ventrículo izquierdo (VI), que simula un infarto agudo de miocardio. La mayoría de los casos se presentan con hipercinesia compensatoria de la pared inferior. En aproximadamente un tercio de los casos hay afectación de los dos ventrículos.

### **Presentación del caso clínico**

Paciente de 62 años que ingresa por disnea. Entre sus antecedentes personales destacan: exfumador (tabaquismo acumulado de 42 paquetes/año), HTA, DM tipo 2, EPOC moderado con poliglobulia secundaria que precisa sangrías periódicas y un ingreso en UCI por neumonía nosocomial con insuficiencia respiratoria secundaria. Sigue tratamiento habitual con metformina, furosemida e insulina levemir. Acude al servicio de urgencias hospitalarias por aparición de disnea que ha ido aumentando de forma progresiva hasta hacerse de reposo, asociada a ortopnea y disnea paroxística nocturna. Además, los 15 días previos al ingreso ha presentado edemas de forma generalizada. En cuanto a la exploración física, llama la atención un ligero aumento de la PVY, con auscultación cardíaca rítmica, y una auscultación pulmonar con roncus y crepitantes dispersos. Además, presenta edemas en miembros inferiores hasta raíz de muslos. Se realizaron diversas pruebas complementarias para concretar la causa de la insuficiencia cardíaca que padece el paciente. En la analítica de sangre destaca hemoglobina de 19.9g/dl, glucosa de 277, urea 133, creatinina 1.4, pro4BNP 31818. El resto de los parámetros fueron normales. La radiografía de tórax muestra un índice cardiotorácico aumentado, con derrame pleural derecho. Se solicitó además una ecocardiografía transtorácica, donde se objetivaron alteraciones segmentarias de la contractilidad a nivel medio-apical del ventrículo izquierdo (VI), con una fracción de eyección severamente deprimida (FEVI 30%). Además, mostraba una dilatación severa del ventrículo derecho con depresión severa de la contractilidad global, datos de hipertensión pulmonar y un trombo laminar apical. Con la sospecha de cardiopatía isquémica, se realizó un cateterismo cardíaco, con el único hallazgo de hipertensión pulmonar precapilar moderada y arterias

coronarias normales. Como siguiente paso, al haber descartado el síndrome coronario agudo, se realizó una RMN cardiaca, donde se vio una alteración de la contractilidad apical izquierda con edema difuso medial y apical y datos compatibles con hiperemia precoz, sin evidencia de alteraciones en la perfusión; todo ello compatible con una miocarditis evolucionada, a valorar Síndrome de Tako4Tsubo. Durante el ingreso, se intensifica el tratamiento diurético, se introduce tratamiento con IECA y progresivamente con betabloqueante, siendo bien tolerado. Se realizó ecocardiograma de control, tres semanas después del primero, en que se apreciaba un VI de dimensiones y grosores normales, con hipocinesia apical y FE 55%. El VD persiste con mala función.

### **Discusión**

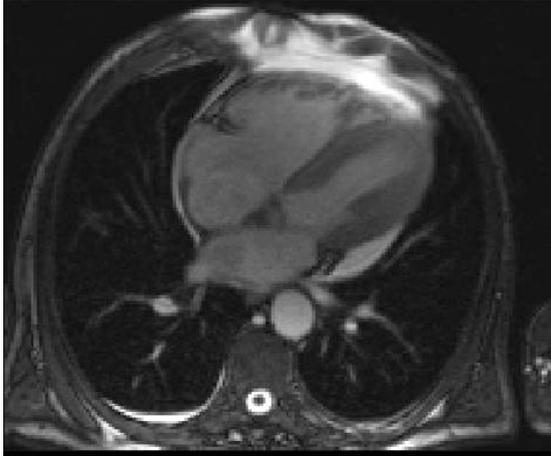
El síndrome de Tako4Tsubo es una causa poco frecuente de insuficiencia cardiaca. Afecta fundamentalmente a mujeres postmenopáusicas, con una edad comprendida entre los 61 y los 76 años. Habitualmente se desencadena en el contexto de una enfermedad aguda o por intenso estrés físico o emocional. La patogénesis es desconocida, aunque la hipótesis más aceptada apunta a un exceso de catecolaminas, la aparición de un espasmo arterial coronario y disfunción en la microvasculatura. Su presentación clínica es similar a la de un infarto de miocardio, con dolor torácico, disnea, alteraciones electrocardiográficas o incluso síncope y shock. Entre sus complicaciones, destaca la aparición de insuficiencia cardiaca, edema agudo de pulmón y arritmias. También se han descrito la formación de trombos apicales. Para su diagnóstico, se han propuesto los siguientes criterios: alteraciones transitorias en el movimiento del VI, ausencia de estenosis significativas de las arterias coronarias (angiografía), presencia de alteraciones electrocardiográficas y ausencia de otras entidades que expliquen el cuadro, como feocromocitoma o miocarditis. En cuanto a su tratamiento, debemos tener en cuenta que es una entidad pasajera, por lo que el manejo se basará en el control de síntomas y el soporte hemodinámico en caso de que sea preciso. Deberá incluir IECAs, betabloqueantes y diuréticos. En caso de que se hayan formado trombos, deberemos añadir tratamiento anticoagulante.

### **Conclusión**

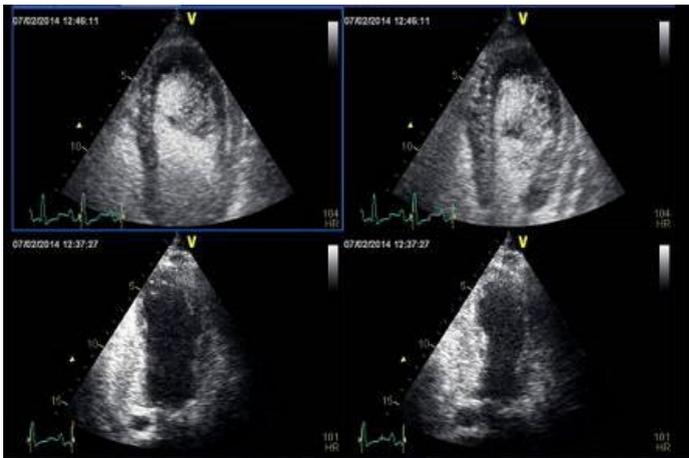
El síndrome de Tako4Tsubo es una causa poco frecuente de insuficiencia cardiaca. Sin embargo, deberemos tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial en pacientes sin cardiopatía previa, especialmente en mujeres mayores de 60 años. Su diagnóstico se basa en la clínica y en la ausencia de estenosis en las arterias coronarias, así como en la ecocardiografía y la RMN cardiaca. Teniendo en cuenta que es una entidad pasajera, el tratamiento es fundamentalmente sintomático.

*Imágenes*

*Figura 1*



*Figura 2*



**CC-144 EXCEPCIONAL (E INESPERADO) HALLAZGO DURANTE ESTUDIO DE FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO EN MUJER JOVEN**

J. M. Gil Gascón, J. M. Hernández Rey, F. J. Ruiz Padilla, J. L. Bianchi-Llave  
*UGC Medicina Interna. Hospital Punta de Europa, Algeciras (Cádiz)*

***Historia clínica. Anamnesis***

Mujer de 28 años. Alérgica a ácaros, olivo y gato. Sin hábitos tóxicos. Asma alérgico extrínseco. En tratamiento habitual con anticonceptivos orales y salbutamol a demanda. Paciente que comienza estudio por cuadro de fiebre diaria vespertina de unos 38° C de unas 3 semanas de evolución. Refería astenia y malestar general en relación con la elevación de temperatura. No asociaba cuadro constitucional. La exploración física y pruebas complementarias fueron normales (hemograma, VSG, bioquímica general, PCR, sedimento urinario, RX tórax, hemocultivos y urocultivos). Durante aproximadamente 1 mes persistió la febrícula. Presentó deposiciones diarreicas sin elementos patológicos durante 1 semana, donde la temperatura alcanzó los 38.5° C, atribuido a probable episodio de GEA. Nuevamente las analíticas fueron normales (incluidas serología a VEB, CMV, toxoplasma, Coxiella burnetti, lúes, marcadores hepatitis A,B,C, VIH y coprocultivo). 1 mes y medio después la temperatura se normalizó, quedando la paciente asténica pero afebril. Tras 1 mes de apirexia reaparece la febrícula, con nuevas pruebas complementarias normales (hemograma, bioquímica completa, hemocultivos y ecocardiograma). Se realizó TAC de tórax-abdomen-pelvis, donde se apreció una masa sólida hepática, de unos 5 x 4 x 3 cm, de probable naturaleza neoplásica, por lo que ante dichos hallazgos ingresa para completar estudio.

***Exploración física***

Febrícula. Resto de la exploración completamente normal.

***Pruebas complementarias***

Hematología y bioquímica sanguínea general: GGT 46, PCR 1.34. Resto normal (incluido proteinograma, lipidograma, ionograma, marcadores tumorales AFP, CEA, CA 15.3, CA 19.9, CA 125, Cyfra 21.1, serología de hidatidosis y E. hystolítica). TAC tórax-abdomen-pelvis: en segmentos hepáticos V y VI se aprecia una masa sólida, única, bien delimitada, heterogéneamente vascularizada de unos 5 x 4 x 3 cm de diámetro, muy probablemente neoplásica. El hígado no muestra signos de hepatopatía crónica ni ningún otro hallazgo de interés. Adenopatías mesentéricas de hasta 1 cm en FID. Resto del estudio normal (fig. 1). RMN dinámica abdomen: en segmento hepático V se objetiva una LOE de unos 50 mm de diámetro mayor, sólida, iso-hipointensa en T1y brillante

en T2. La lesión es hipervascular con lavado precoz. Este comportamiento obliga a descartar la existencia de hepatocarcinoma (HCC), sin poder excluir que se trate de un adenoma (fig. 2). Ecografía con contraste: LOE hepática en segmento V sugestiva de adenoma (fig. 3). Biopsia de cilindro hepático: proliferación hepatocitaria con atipia focal compatible con adenoma atípico (la atipia focal y el KL-67 moderado inducen la sospecha de hepatocarcinoma bien diferenciado). Hepatectomía parcial (segmentectomía) y colecistectomía: hepatocarcinoma bien diferenciado pseudoencapsulado de 6 cm con signos de angioinvasión. Hígado perilesional no cirrótico. Si bien comparte algunas características, carece del estroma fibroso propio del hepatocarcinoma fibrolamelar.

## Imágenes

Figura 1

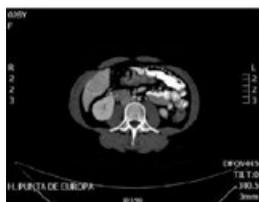


Figura 2



Figura 3



## Diagnóstico diferencial

Hay que hacerlo con aquellas causas que pueden producir fiebre y masa sólida hepática en mujer joven que toma anticonceptivos orales: Tumores hepáticos benignos (hiperplasia nodular focal, adenoma hepatocelular, hemangioma, lipoma, teratoma, lingangioma). Tumores hepáticos malignos (metástasis, linfoma, hepatocarcinoma, hepatoblastoma, angiocarcinoma, fibrosarcoma, leiomiosarcoma, liposarcoma, carcinosarcoma, rabdomiosarcoma).

## Diagnóstico final

Hepatocarcinoma bien diferenciado pseudoencapsulado de 6 cm con signos de angioinvasión y sin metástasis asociadas.

## Evolución

Tras la intervención quirúrgica, cuya anatomía patológica de la pieza proporcionó el diagnóstico definitivo reseñado anteriormente, la paciente pasó a ser revisada por Oncología Médica, realizándose periódicamente estudios de imagen (TAC, PET, ecografías con contraste) y estando actualmente libre de enfermedad y sin evidencia de recurrencia.

### **Discusión**

El hepatocarcinoma (HCC) es la 5ª neoplasia más frecuente y la 3ª causa de muerte por cáncer en el mundo (1,2). En nuestro medio se diagnostica habitualmente en pacientes con cirrosis hepática subyacente (sobre todo secundarias a infección crónica por virus de hepatitis C y algo menos por virus B). Sin embargo, existen otras causas no víricas capaces de inducir la transformación maligna hacia HCC (hepatopatía crónica por alcohol, esteatosis hepática observada en diabetes y obesidad, hemocromatosis, enfermedad de Wilson, exposición a aflatoxina B1 y el uso de anticonceptivos orales). El diagnóstico en fases precoces y presintomáticas de HCC es imprescindible para poder ofrecer al paciente un tratamiento curativo (transplante hepático, resección quirúrgica o ablación percutánea). Esto puede conseguirse mediante los programas de cribado en pacientes de riesgo para su desarrollo (hepatópatas crónicos), mediante estudio ecográfico realizada por personal experto de forma periódico. En pacientes cirróticos compensados, comienzan clínicamente con descompensación de su patología de base (ascitis, encefalopatía, ictericia o sangrado por varices). Esto se asocia frecuentemente a crecimiento del tumor (3). A veces puede provocar dolor abdominal superior, pérdida de peso, saciedad precoz o masa palpable abdominal, que indicarían enfermedad avanzada (4). Otras formas de presentación poco frecuentes son ictericia obstructiva por invasión del árbol biliar, diarrea, dolor óseo o disnea secundaria a metástasis, sangrado intraperitoneal por rotura tumoral o fiebre (asociada a necrosis tumoral central). Las determinaciones analíticas suelen ser inespecíficas (salvo alteraciones propias de la hepatopatía crónica). El diagnóstico se hace con pruebas de imagen (ecografía, RMN, TAC) y la confirmación suele ser mediante biopsia (como en nuestra paciente). Antes del uso extensivo de los anticonceptivos orales, rara vez se observaban tumores hepáticos benignos en mujeres jóvenes. Actualmente el uso de anticonceptivos orales parece estar asociado con el desarrollo de tumores hepáticos benignos (hemangioma hepático, adenoma hepático e hiperplasia focal nodular). Algunos autores han propuesto su asociación también con el HCC (5,6). En raras ocasiones, la transformación maligna puede ocurrir en el contexto de adenomas hepáticos. Sin embargo, no está claro si el uso de anticonceptivos orales influye en la probabilidad de desarrollar adenoma y de la transformación de éstos hacia HCC (7). Actualmente se necesitan más estudios para evaluar la asociación entre anticonceptivos orales y el riesgo de desarrollar HCC y cómo ese riesgo es modificado por la duración del uso de este tratamiento hormonal (8). En nuestra paciente, el único factor de riesgo que pudiera atribuirse al desarrollo de HCC es el haber usado anticonceptivos orales durante más de 5 años, y según la literatura mundial actual, es una hipótesis controvertida que no

tiene estudios suficientemente consistentes que demuestren esta asociación. ¿Qué nos aporta el caso? El caso es relevante no por la patología en sí, el hepatocarcinoma, sino por la manera de diagnosticarla en una paciente joven, sin hepatopatía crónica, y en el contexto de una fiebre de origen desconocido, siendo un diagnóstico totalmente casual y convirtiendo el caso en excepcional por la manera de manifestarse clínicamente en un sujeto sano sin factores de riesgo aparentes para hepatopatía. Llama la atención las dudas generadas en las distintas pruebas de imagen realizadas, dónde algunas referían lesión compatible con adenoma y en otras inducían la sospecha de un HCC. Finalmente el diagnóstico lo dio la anatomía patológica de la biopsia y definitivamente el estudio de la pieza quirúrgica. Todo esto nos debe hacer pensar en las neoplasias (aún sin factores de riesgo evidentes o conocidos) como patologías causantes de cuadros de fiebre de origen desconocido. El uso de anticonceptivos orales pudiese ser el factor etiológico único atribuible en nuestra paciente, si bien no hay estudios totalmente convincentes actuales que demuestren esta asociación, al menos la transformación directa desde hígado sano a HCC (existe algo más de evidencia de la asociación entre la toma de contraceptivos hormonales con el desarrollo de adenoma, y de éste hacia HCC).

## **Bibliografía**

1. El-Serag HB, Mason AC. *Rising incidence of hepatocellular carcinoma in the United States. N Engl J Med 1999; 340 (10): 745-50.*
2. Bosch FX, Ribes J, Díaz M, et al. *Primary liver cancer: Worldwide incidence and trends. Gastroenterology 2004; 127: 5-16.*
3. Sugano S, Miyoshi K, Suzuki T, et al. *Intrahepatic arteriovenous shunting due to hepatocellular carcinoma and cirrhosis, and its change by transcatheter arterial embolization. Am J Gastroenterol 1994; 89:184.*
4. Kew MC, Dos Santos HA, Sherlock S. *Diagnosis of primary cancer of the liver. Br Med J 1971; 4:408.*
5. Rosenberg L. *The risk of liver neoplasia in relation to combined oral contraceptive use. Contraception 1991; 43: 643-652.*
6. Korula J, Yellin A, Kanel G, Campofiori G, Nichols P. *Hepatocellular carcinoma coexisting with hepatic adenoma. Incidental discovery after long-term oral contraceptive use. West J Med 1991; 155: 416-418.*
7. Micchelli ST, Vivekanandan P, Boitnott JK, Pawlik TM, Choti MA, Torbenson M. *Malignant transformation of hepatic adenomas. Mod Pathol 2008; 21: 491-497.*
8. Maheshwari S, Sarraj A, Kramer J, El-Serag HB. *Oral contraception and the risk of hepatocellular carcinoma. J Hepatol 2007; 47: 506-513.*

**CC-146 NEUMONITIS EOSINOFÍLICA POR DAPTOMICINA: PRESENTACIÓN DE UN CASO**

E. Almaraz Marroquín<sup>1</sup>, I. Pulido González<sup>1</sup>, P. Laynez Roldán<sup>1</sup>,  
Y. Hernández Aguiar<sup>1</sup>, S. Pérez Correa<sup>1</sup>, E. Gómez Nebreda<sup>2</sup>,  
S. Suárez Ortega<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, <sup>2</sup>Unidad de Enfermedades Infecciosas del Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Las Palmas de Gran Canaria

**Resumen**

La neumonitis eosinofílica es una alteración que consiste en el aumento del número de eosinófilos presentes en las vías aéreas y el parénquima pulmonar produciéndose un cuadro pseudogripal (tos, disnea, fiebre, escalofríos de tos, disnea, fiebre, escalofríos y malestar general). Se expone el caso de un hombre de 45 años que presentó un cuadro de endocarditis tratado con daptomicina. Al mes del tratamiento presentó un cuadro compatible con neumonitis eosinofílica que se certifica con lavado broncoalveolar y TC pulmonar. Al retirarse la daptomicina y ser tratado con corticoides desapareció la clínica. Palabras clave: Neumonitis eosinofílica. Endocarditis. Daptomicina. Key words: Eosinophilic pneumonia. Endocarditis. Daptomycin.

**Introducción**

Las neumonitis eosinofílicas son un heterogéneo grupo de alteraciones que comparten la característica de presentar un aumento en el número de eosinófilos presentes en las vías aéreas, el parénquima pulmonar y en ocasiones, en sangre periférica. Existen múltiples causas para la neumonitis eosinofílica y en este caso, abordaremos las inducidas por fármacos. El cuadro clínico es bastante característico. Puede aparecer a las 6 u 8 horas de la exposición al agente y tienen lugar los siguientes síntomas: tos, fiebre, escalofríos, malestar general y disnea. Todo esto puede acompañarse de eosinofilia periférica. Existen distintos criterios para el diagnóstico de neumonitis eosinofílica: eosinofilia sanguínea con anormalidad en las pruebas de imagen pulmonares, eosinofilia pulmonar demostrada en biopsia pulmonar (abierta o transbronquial) o aumento de eosinófilos en lavado broncoalveolar (>10%). Aparte de estos criterios diagnósticos, debemos decir que la mejor prueba diagnóstica es la tomografía axial computarizada de alta resolución que nos dará un patrón distinto en función de cuál sea la causa de la neumonitis. Los fármacos que con más prevalencia dan lugar a neumonía eosinofílica son los antiinflamatorios no esteroideos y los antimicrobianos (nitrofurantoína, minociclina, sulfamidas, ampicilina,

daptomicina). Además se han descrito cuadros de neumonitis eosinofílica asociados a fármacos tan comunes como anticonvulsionantes, antidepresivos, betabloqueantes, inhibidores de la convertasa y amiodarona entre otros. Describimos el caso de un hombre de 45 años que desarrolla un cuadro de endocarditis que se trató con daptomicina produciéndose, tras la introducción de este fármaco, una neumonitis eosinofílica.

## Caso

Hombre de 45 años con antecedentes de tabaquismo severo, obesidad severa (IMC 37,8) y hernias discales múltiples. Presenta fiebre elevada (por lo que se extraen hemocultivos) y aparición, a los dos días de la fiebre, de lesiones violáceas en miembro inferior izquierdo. Los hemocultivos indican la presencia de *S. Aureus* resistente a la cloxacilina (el primer fármaco que se pautó) por lo que se trata con vancomicina. Se realizó ecocardiografía transtorácica que revela la presencia de vegetaciones filiformes en válvula aórtica. Además el paciente presenta dolor abdominal que lleva a realizar ecografía que indican la presencia de infartos esplénicos y uno renal. Se programa reemplazo valvular que tiene lugar a la semana del comienzo del cuadro y se añadió gentamicina al tratamiento. El día previo a la cirugía (día 6 con tratamiento antibiótico) se decide reajustar el tratamiento retirando vancomicina y añadiendo daptomicina en una dosis de 3,5mg/kg/día (esto es, en este momento el paciente está siendo tratado con daptomicina y gentamicina). Tras presentar una adecuada evolución, reinició con fiebre por lo que se realizó tomografía abdominal objetivando abscesos esplénicos. Se realizó drenaje del más grande guiado por ecografía obteniendo muestras para cultivo en los que se aisló *Serratia marcescens*. El paciente presentó de nuevo una adecuada evolución hasta que a los 21 días de tratamiento inició con fiebre, disnea y dolor torácico por lo que se realizó TAC torácico en el que se describe infiltrado pulmonar en vidrio deslustrado parchado, mayor en lóbulo superior derecho, lóbulo medio derecho y lóbulo inferior izquierdo. Cuatro días después presenta mayor disnea e insuficiencia respiratoria que no mejora con oxigenoterapia. Al realizarse radiografía de tórax se observa patrón intersticial que concuerda con los hallazgos observados en el TC de días previos por lo que se solicitó broncoscopia y se realiza lavado broncoalveolar que indica celularidad inflamatoria polimorfa con poco más de 10% de eosinófilos. Por otro lado se objetivó también un aumento exponencial de las cifras de eosinófilos en sangre en esos momentos. Debido a esto se decidió retirar daptomicina e iniciar tratamiento con corticosteroides consiguiendo mejoría del cuadro.

### **Discusión**

La neumonitis eosinofílica es una entidad rara cuya causa más habitual es idiopática, pero que frecuentemente está inducida por medicamentos o drogas. La literatura describe casos inducidos por daptomicina y se encuentra incluido dentro la ficha técnica desde 2007. Aunque el mecanismo exacto es desconocido se sabe que esta entidad implica a los linfocitos T helper 2 y la estimulación de distintas citocinas, en especial la interleucina 5, que a su vez ejerce de estimulante eosinofílico [1]. También participan en este proceso los macrófagos alveolares, que producen eotaxina, la cual actúa como reclutador específico de eosinófilos y favorece la quimiotaxis para su migración al alveolo [2], que debería ser demostrable por un recuento celular en lavado broncoalveolar [3]. La eosinofilia periférica, no siempre está presente y en la mayoría de los casos descritos es relativa y no absoluta [2]. No obstante, en este paciente la eosinofilia fue absoluta y llegó hasta un pico de 19500 por microlitro. El papel que juega la daptomicina como inductor de este proceso no se conoce en profundidad, sin embargo, se ha comprobado *in vitro* que este antibiótico establece enlaces con el surfactante alveolar, por ello algunos autores proponen que en su reproducción *in vivo* se produciría un daño del epitelio alveolar, lo cual desencadenaría el comienzo de la inflamación y daría lugar a la enfermedad [17]. La forma de presentación clínica es variable, y puede conllevar un daño pulmonar moderado con  $PAO_2/FIO_2 < 300$ , o implicar un síndrome de distress respiratorio del adulto, con  $PAO_2/FIO_2 < 200$ . De hecho, en la mayoría de los casos el paciente requiere ventilación mecánica, no así en nuestro paciente, que sólo requirió oxigenoterapia a alto flujo con una  $FiO_2$  del 45%. En los casos publicados hasta junio de 2012 la aparición de los síntomas desde la exposición a la daptomicina fue desde los 10 días hasta las 4 semanas [15]. El caso que aquí describimos llevaba 21 días con este antibiótico cuando comenzó con la sintomatología, que consistió fiebre, disnea y dolor torácico. En cualquier caso, para establecer el diagnóstico, además de apoyarnos en la secuencia cronológica de los hechos, se debe demostrar eosinofilia pulmonar en un lavado broncoalveolar, excluyendo otras causas, como la presencia de hongos o parásitos. El lavado broncoalveolar de nuestro caso presentaba algo más de un 10% de eosinofilia y fueron descartadas otras causas mediante pruebas microbiológicas y de imagen. Radiológicamente se puede manifestar como condensaciones o con un patrón de vidrio deslustrado, como fue nuestro caso, y suele tener una localización preferente en el tercio exterior del pulmón [3]. El diagnóstico de confirmación es histológico, pero la biopsia pulmonar habitualmente no es necesaria [1]. La reaparición de los síntomas tras reexposición a la daptomicina apoya fuertemente el diagnóstico [2], pero no se llevó a cabo

en nuestro paciente. La daptomicina es un fármaco que se encuentra aprobado desde 2003 con un mecanismo de acción singular que le permite una excelente penetración en las vegetaciones valvulares [4]. Tiene aún indicaciones limitadas, las más aceptadas son las infecciones complicadas cutáneas y las endocarditis que implican a SARM [4]. Nuestro paciente, diagnosticado de endocarditis infecciosa aórtica por SARM, comenzó con vancomicina, pero conociendo su mejor perfil de seguridad y sus propiedades sobre las vegetaciones valvulares, se decidió cambiar a daptomicina a dosis de 3.5 kg/día. La relación entre la dosis y su potencial efecto inductor no está aclarada [2], pero un estudio retrospectivo de diciembre de 2012 demuestra que en los casos publicados hasta esa fecha las dosis de daptomicina empleadas fueron desde 4.4 hasta 8 mg/kg/día, consideradas como altas dosis [5]. Además, la incidencia tampoco es conocida. Todo esto nos recuerda que nos encontramos ante un fármaco nuevo, que lleva apenas 10 años en el mercado, y por ello probablemente necesitamos más tiempo y más estudios para conocer las respuestas a estos interrogantes.

## Imágenes

*Figura 1. Radiografía de tórax que objetiva patrón de vidrio deslustrado.*



Figura 2. TAC torácico que objetiva infiltrado intersticial.



### Conclusiones

1. La neumonitis eosinofílica es un cuadro poco frecuente que puede ser idiopático o causado por fármacos como la daptomicina.
2. La presentación clínica puede ser variable, aparecer incluso semanas después del inicio de la daptomicina y el diagnóstico debe basarse en la presencia de eosinófilos en lavado broncoalveolar, descartando a su vez otras causas de la misma.
3. La masificación del uso de la daptomicina permitirá el estudio de la incidencia, factores asociados y relación entre dosis y tiempo de exposición relacionados con el cuadro.

### Bibliografía

1. Jang Won Sohn, M.D. *Acute Eosinophilic Pneumonia*. *Tuberc Respir Dis* 2013;74:51-55
2. Andreas S Kalogeropoulos<sup>1\*</sup>, Sotirios Tsiodras<sup>2</sup>, Dionysios Loverdos<sup>1</sup>, Panagiotis Fanourgiakis<sup>1</sup>, Athanasios Skoutelis<sup>1</sup>. *Eosinophilic pneumonia associated with daptomycin: a case report and a review of the literature*. *Kalogeropoulos et al. Journal of Medical Case Reports* 2011, 5:13
3. Yasir Lal and Aristides P. Assimacopoulos. *Two Cases of Daptomycin-Induced Eosinophilic Pneumonia and Chronic Pneumonitis* *Clinical Infectious Diseases* 2010; 50:737–740
4. Benito Almirantea, y José M. Miró. *Retos en el tratamiento antimicrobiano de la endocarditis infecciosa. Papel de la daptomicina*. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2012;30(Supl 1):26-32 15.

# XXXV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna

IV Congreso Ibérico de Medicina Interna

II Congreso de la Sociedad de Medicina Interna de la Región de Murcia

5. Kim PW1, Sorbello AF, Wassel RT, Pham TM, Tanning JM, Nambiar S. *Eosinophilic pneumonia in patients treated with daptomycin: review of the literature and US FDA adverse event reporting system reports. Drug Saf.* 2012 Jun 1;35(6):447-57.

**CC-150 PACIENTE CON FIEBRE PROLONGADA DE ORIGEN DESCONOCIDO**

C. Díaz Pérez, M. Machado Vilches, C. Espejo Fernández, A. Hidalgo Jiménez, M. De Sousa Baena, H. Cachay Osorio, F. Bosco Barón  
Unidad de Gestión Clínica de Medicina Interna. Hospital Juan Ramón Jiménez.  
Huelva

***Antecedentes personales e historia clínica actual***

Se trata de un varón de 58 años con antecedentes personales de HTA e hiperuricemia con crisis de gota. Insuficiencia Renal crónica conocida desde Julio 2012. Hernia discal L5-S1. Ingresa desde CCEE Infeccioso con diagnóstico de fiebre de origen desconocido de duración prolongada. Desde hacía cinco meses presentaba fiebre de bajo grado, de hasta 38°C, de aparición intermitente, sin síntomas por aparatos. No antecedentes epidemiológicos relevantes salvo contacto con perro correctamente vacunado. El día del ingreso, consulta de nuevo refiriendo continuar con fiebre de hasta 2-3 días semanales, con leve epigastralgia y algún vómito aislado en los últimos días, por lo que se decide ingreso para ampliar estudio.

***Exploración física***

A su llegada presentaba buen estado general, consciente y orientado. Buena hidratación de piel y mucosas. Eupneico en reposo, cifras tensionales 125/68 mmHg. No adenopatías palpables ni bocio. La auscultación cardiaca fue rítmica, sin soplos ni extratonos. A nivel pulmonar presentaba buen murmullo vesicular sin ruidos patológicos sobreañadidos. El abdomen era blando, depresible sin megalias, con leve molestias a la palpación a nivel epigastrio. No edemas en miembros inferiores ni signos de trombosis venosa profunda. No rigidez de nuca ni lesiones cutáneas. Exploración ORL sin hallazgos.

***Pruebas complementarias iniciales***

Las pruebas realizadas en planta de Infeccioso a nuestro paciente fueron las siguientes: Hemograma: Hemoglobina 11 mg/dL, Hematocrito 35%, volumen corpuscular medio 93.6 fL, leucocitos 6890 células/mm<sup>3</sup> con fórmula diferencial normal y plaquetas normales, Velocidad de sedimentación globular 59 mm/h. Bioquímica: creatinina 1.23 mg/dl, urea 53.3 mg/dl, función hepática, pancreática, perfil lipídico y hormonas tiroideas dentro de la normalidad. Inmunoglobulinas y proteinograma normal. Factor reumatoide IgM, Anticuerpos antinucleares, marcadores tumorales y baciloscopia negativos. Hemocultivos seriados y sangre oculta en heces negativos. Rosa Bengala, serología toxoplasma, citomegalovirus, virus Epstein-Barr, serología luética, VIH, micobacterias atípicas, Bartonella, leishmania, antigenuria Legionella y Neumococo negativas. En cuanto a

pruebas de imagen, inicialmente se realizó una ecografía abdomen objetivándose probable esteatosis hepática, quiste simples (18\*15 mm) en segmento II, III y IV. Próstata aumentada de tamaño con calcificación en su espesor secundaria a prostatitis previa. En el TAC tórax/abdomen como dato a destacar es la presencia de adenopatías mediastínicas supracardial (la de mayor tamaño a nivel situación pretraqueal y retrocava con eje de 8.5 mm, otras de menor tamaño a nivel prevascular y a nivel de ventana aortopulmonar. Adenopatías bilaterales hiliares (la mayor en el izquierdo) con eje de 1 cm sin alteración del parénquima. A nivel abdominal se observa ligera hepatomegalia con pequeñas formaciones quísticas compatibles con quistes biliares, ligera esplenomegalia. Pequeñas adenopatías retrocrales, mesentéricas y retroperitoneales de tamaño no significativo (Figura 1). En la ecocardiografía no se evidencian vegetaciones. Se realizó hoja de interconsulta a Hematología para valoración de estudio de médula ósea, ante la presencia de adenopatías generalizadas, pero finalmente no se llevó a cabo, por no impresionar de proceso infiltrativo por los de hallazgos de sangre periférica. Solicitándose analítica para estudio de anemia.

### ***Evolución inicial***

Durante su ingreso en planta evolución favorable, presentada pico febril de 38°C en una sola ocasión. Al alta, asintomático y afebril, remitiéndose a CCEE de Infeccioso, para control evolutivo, quedando pendiente de resultado de anatomía patológica de biopsia, programando estudio según hallazgos.

### ***Juicio clínico inicial***

Fiebre intermitente prolongada sin focalidad y linfadenopatías generalizadas en estudio. Lesiones mucosa duodenal pendiente de diagnóstico anatomopatológico.

### ***Diagnóstico diferencial***

Ante un paciente con fiebre prolongada de desconocido (se define, como fiebre ocasional mayor de 38,3°C por tres semanas o mayor de 37,5 °C consistentemente por 2 semanas sin diagnóstico después de que se hayan realizado exámenes durante una semana de hospitalización) tenemos que tener en cuenta cuatro grupos en cuanto a etiologías:

- Infecciosas: abscesos abdominales y pélvicos, infección vías biliares, tuberculosis, endocarditis, prostatitis, espondilitis, osteomielitis, abscesos dentarios/cerebrales, infecciones por citomegalovirus, virus Epstein-Barr, enfermedad Whipple, brucelosis, fiebre Q, tifus murino, infección por yersinia, chlamydia, mycoplasma, legionella, leptospirosis, borreliosis, paludismo, leishmaniasis visceral...
- Neoplasias: Mixoma auricular, Carcinoma colon, sarcoma Kaposi, carcinoma pulmón, mieloma múltiple, sarcoma, linfomas., tumores hepáticos, carcinoma páncreas,

hipernefroma, carcinomatosis diseminada, metástasis, granulomatosis linfomatoidea....  
Enfermedad sistémica: arteritis de células grandes, enfermedad Still, vasculitis por hipersensibilidad a fármacos, panarteritis nudosa, lupus sistémico, enfermedad mixta del tejido conectivo, espondilitis anquilosante, Arteritis de Takayasu, Enfermedad Behçet, granulomatosis Wegener...

- Misceláneas: Sarcoidosis, hepatitis granulomatosa idiopática, enfermedad inflamatoria intestinal, fiebre mediterránea familiar, drogas, hepatitis alcohólica aguda, tiroiditis/ hipertiroidismo, hematomas ocultos, neumonitis por hipersensibilidad, enfermedad Kikuchi, de Castleman, hipertrigliceridemia, enfermedad Fabry y Gaucher, hipertermia central, fiebre facticia y autoinducida, trastornos del ritmo circadiano...

En nuestro caso, se fueron desestimando distintas etiologías, por los antecedentes del paciente, clínica por órganos y aparatos, y según los resultados que se fueron obteniendo tanto de laboratorio como de técnicas de imagen.

### **Prueba diagnóstica final**

Endoscopia Digestiva Alta: estómago, píloro y bulbo dentro de la normalidad. Moderado edema junto con múltiples depósitos blanquecinos en grano de arroz en segunda porción duodenal (Figura 2). Se toma biopsia.

### **Diagnóstico final**

Ante el resultado de la biopsia duodenal podemos concluir que estamos ante un caso de Enfermedad de Whipple

### **Evolución final**

Una vez obtenido el resultado de anatomía patológica siendo concluyente el diagnóstico, se informa al paciente y se decide ingreso para iniciar tratamiento intravenoso con Ceftriaxona (2 gr iv/día) durante 2 semanas, para continuar con tratamiento oral con Trimetropin-Sulfametoxazol (160/800 mg 2 comprimidos/12 horas). El paciente se ha revisado en consulta, siendo la última, en Abril 2013 (tras 14 meses de tratamiento) encontrándose el paciente asintomático y remisión de fiebre, se decide finalizar tratamiento antibiótico, tiene previsto realización de Endoscopia Digestiva Alta de control, en Julio 2013.

### **Discusión**

La enfermedad Whipple, es una enfermedad infecciosa multisistémica poco frecuente que suele afectar predominantemente al intestino delgado. Se manifiesta principalmente entre la cuarta y la quinta década de la vida, afectando con más frecuencia a varones. Causada por un actinomicetes (*Tropheryma whipplei*). Se caracteriza por 2 fases evolutivas; la primera, la fase prodrómica, se caracteriza por presencia de síntomas como artalgias

o artritis; y la segunda, la fase progresiva, caracterizada por la clásica triada de diarrea, artralgiyas y fiebre<sup>1</sup> (puede aparecer hasta en un 15% de los pacientes, pero la fiebre prolongada o el síndrome febril de origen desconocido es una manifestación atípica de esta enfermedad<sup>2</sup>, de aquí la importancia de nuestro caso), puede afectar a otros órganos apareciendo manifestaciones cardiovasculares y/o neurológicas entre otras. Aunque la enfermedad de Whipple tiene reputación de “gran imitadora” ya que puede confundirse con muchas enfermedades, la dificultad en el diagnóstico es probablemente más función de su rareza que de sus furtivas manifestaciones<sup>1</sup>. Debe pensarse en enfermedad de Whipple en todo paciente con las tres manifestaciones cardinales (anteriormente mencionadas)<sup>3</sup>. La sospecha del diagnóstico es más dificultosa en aquellos pacientes que no desarrollan síntomas gastrointestinales. Los síndromes clínicos comunes que sugieren el diagnóstico posible de enfermedad de Whipple incluyen fiebre de origen desconocido<sup>4</sup>, serositis crónica, enfermedad progresiva de SNC con mioclonos u oftalmoplejía, poliartropatía migratoria, y linfadenopatías generalizadas. Entre los trastornos que deben ser excluidos antes de “embarcarse” en la sospecha diagnóstica de enfermedad de Whipple merecen considerarse, hipertiroidismo, enfermedad del tejido conectivo, enfermedad inflamatoria intestinal con espondiloartropatía seronegativa y VIH<sup>5</sup>. En cuanto al diagnóstico, la endoscopia digestiva alta debería ser la prueba inicial a realizar ante sospecha de esta enfermedad, siendo característico presencia de placas de color blanquecino con distribución difusa y parcheada, por lo que se recomienda la toma de biopsias múltiples. El hallazgo microscópico más relevante es la presencia de macrófagos con vacuolas de aspecto espumoso que infiltran la lámina propia teñidos con PAS (T. whipplei posee afinidad por la tinción del ácido periódico de Scheffer). La detección de la bacteria mediante el análisis del ADN por reacción en cadena de la polimerasa (PCR) o el estudio inmunohistoquímico mediante la detección de anticuerpos frente al Tropheryma, pueden ser más eficaces por su mayor sensibilidad y especificidad. Estas técnicas también pueden ser utilizadas para detectar el organismo en otros tejidos y fluidos corporales<sup>1</sup>. El objetivo terapéutico es eliminar la infección y evitar las recaídas, se aconseja administrar tratamiento antibiótico intravenoso con ceftriaxona (2 g al día) o meropenem (3 g al día) durante 2 semanas seguido de la administración de trimetoprim-sulfometoxazol (160/800 mg/2 veces día) durante 12 meses<sup>7,8,9</sup>. Se ha sugerido la realización de biopsias de intestino delgado a los 6 y 12 meses de comenzar el tratamiento y, en caso de ser negativo, se podría suspender al año<sup>7</sup>. ¿Que nos aporta el caso?: La enfermedad de Whipple es un cuadro multisistémico poco frecuente, pero la realidad es que en muchos casos, esta entidad puede pasar desapercibida, ya que

puede confundirse con muchas enfermedades por la dificultad en el diagnóstico, por el amplio abanico de manifestaciones clínicas. El principal interés del caso es recordar al internista esta patología, y tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial ante un cuadro de fiebre de origen desconocido, ya que el diagnóstico precoz de la enfermedad, se traducirá en un mejor pronóstico y una reducción de la mortalidad.

### **Bibliografía**

1. Marth T. *New insights into Whipple's disease-a rare intestinal inflamatory disorder. Dig Dis.* 2009;27 494-501.
2. García A; Carol Batlle C; Losada E; Selva A. *Enfermedad de Whipple y fiebre de origen desconocido. Med Clin (Barc).* 2005;125(16):635-9.
3. Knight SM, Symmons DPM. *A man with intermittent fever and arthralgia. Ann Rheum Dis.* 1998;57: 711-4.
4. Durand DV, Lecomte C, Cathebras P, Rousset H, Godeau P, SNFMI Research Group on Whipple's disease. *Whipple's disease. Clinical review of 52 cases. Medicine (Baltimore).* 1997;76:170-81.
5. Bor David, Md. *Etiologies of fever unknown of origin in adults. UpToDate, Disponible en www.Uptodate.com Revisado en Enero 2013.*
6. Apstein M; Schneider T. *Whipple's disease. UptoDate. Disponible en www.Uptodate.com. Revisado en Enero 2013.*
7. Puéchal X. *Whipple's disease. Ann Rheum Dis* 2013;72:797–803.
8. Schwartzman S; Schwartzman, M; *Whipple's Disease. Rheum Dis Clin N Am* 39 (2013) 313–321.

## CC-151 VARÓN DE 40 AÑOS CON INFLAMACIÓN EN HEMIABDOMEN DERECHO

A. Ramírez Bueno<sup>1</sup>, M. Robles<sup>2</sup>, M. Blanco Soto<sup>1</sup>, R Palacios Muñoz<sup>3</sup>, J Santos González<sup>3</sup>.

<sup>1</sup>UGC Medicina Interna, <sup>2</sup>UGC Oncología, <sup>3</sup>UGC Enfermedades Infecciosas.  
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga

### **Motivo de consulta**

Dolor e inflamación en hemiabdomen izquierdo.

### **Anamnesis y exploración física**

Varón de 40 años, sin antecedentes personales de interés, bebedor de unas tres cervezas al día, sin tratamiento habitual en domicilio. Consulta en el Servicio de Urgencias por presentar fiebre de hasta 38°C y dolor con sensación de inflamación en hemiabdomen izquierdo de unos 20 días de evolución. Disnea de moderados esfuerzos durante los últimos diez días, sin tos ni expectoración acompañante. No ha tenido pérdida de peso ni sudoración nocturna, ni refiere otros síntomas en la anamnesis por aparatos. Había acudido al inicio del cuadro en dos ocasiones a su hospital comarcal de referencia donde se había realizado analítica en la que destacaba leucocitos leve y elevación de PCR, así mismo, se había realizado TC de abdomen en la que destacaba un engrosamiento de los vientres musculares y de tejido celular subcutáneo, sin otros hallazgos, por lo que se había pautado tratamiento antibiótico con amoxicilina / clavulánico, sin percibir el paciente mejoría del cuadro. A la exploración física presenta tensión arterial 140/100 mmHg, frecuencia cardiaca de 100 lpm, saturación de oxígeno basal 93%, temperatura 37.5°C. El estado general es bueno, con buen nivel de consciencia y orientación en las tres esferas. No existencia de adenopatías cervicales ni axilares. La auscultación cardiaca es rítmica, sin soplos y en la respiratoria se objetiva hiperventilación en base izquierda. Abdomen blando, no doloroso a la palpación, sin palpase masas ni megalias, en la zona lateral y posterior del hemiabdomen izquierdo presenta edematización de la zona, levemente eritematosa y aumentada de temperatura respecto al resto. Extremidades sin edemas, con pulsos distales palpables y sin otras alteraciones. No se palpan adenopatías a nivel cervical, axila ni inguinal. La exploración de los pares craneales es normal y conserva intactos la fuerza, el tono muscular y la sensibilidad.

### **Pruebas complementarias**

En la analítica realizada en urgencias, destaca una hematimetría con 106000 leucocitos/μL, con una fórmula leucocitaria normal, hemoglobina 13,8 g/dL, plaquetas 183000/μL. Coagulación con un 75% de actividad de protrombina. Bioquímica con glucosa, función

renal e iones normales, PCR 47. La radiografía de tórax muestra un derrame pleura izquierdo. El electrocardiograma presenta un ritmo sinusal, a 85 lpm, con eje del complejo QRS normal y sin alteraciones de la repolarización. Se realizó además una ecografía de abdomen en la que se observa un engrosamiento de los vientres musculares oblicuo abdominal, dorsal ancho y serrado izquierdo, además de cambios inflamatorios del tejido celular subcutáneo y leves cambios de atenuación de la grasa del posas y del iliaco izquierdo. Con estos datos se ingresa en planta de hospitalización de Medicina Interna para estudio de miositis localizada o focal.

### **Diagnóstico diferencial**

La miositis es una inflamación del tejido musculoesquelético que puede estar ocasionada por diferentes patologías. La infección es una causa infrecuente dentro de las infecciones de las partes blandas. Puede estar causada por múltiples patógenos, incluyendo virus (Coxsackie del grupo B o VIH), triquinosis e infecciones bacterianas. Además, en el caso de heridas penetrantes contaminadas por esporas de *Clostridium perfringens*, que ocasiona la gangrena gaseosa<sup>1</sup>. Las miopatías inflamatorias incluyen un grupo heterogéneo de enfermedades musculares que tienen en común una debilidad muscular de curso subagudo o crónico y la presencia de infiltrados inflamatorios en la biopsia muscular. Se encuentran en este grupo la polimiositis caracterizada por debilidad de predominio proximal y simétrico de curso crónico, además de manifestaciones sistémicas. También se incluye la dermatomiositis, caracterizada por un cuadro de astenia y fiebre, posteriormente afectación muscular y aparición de lesiones cutáneas. Por último, la miositis por cuerpos de inclusión es la única más prevalente en varones, se caracteriza por debilidad de curso lento y simétrico, inicialmente en extremidades inferiores, y atrofia de la musculatura afectada.<sup>2</sup> Las miopatías metabólicas tienen en común anomalías en el metabolismo energético muscular, la biopsia muscular revela necrosis de las fibras y fagocitosis, además de la miositis eosinofílica como parte de un síndrome eosinofílico, miositis granulomatosa (aislada o asociada a síndromes granulomatosos). Otras enfermedades para considerar en el diagnóstico especialmente cuando la forma es localizada es el cáncer muscular y/o tromboflebitis.<sup>3</sup> El diagnóstico de las miopatías inflamatorias se sospecha sobre la base de las características clínicas y es confirmado por las pruebas de laboratorio, la concentración sérica de enzimas musculares, la presencia de autoanticuerpos, la electromiografía y la biopsia muscular. Recientemente se han introducido como herramientas auxiliares en el proceso de diagnóstico diferencial de miopatías los estudios de resonancia magnética y ultrasonido musculares. El procedimiento diagnóstico definitivo es la biopsia muscular, la cual

idealmente debe ser realizada antes del inicio del tratamiento y usualmente se toma de los músculos vastolateral, deltoides o bíceps braquial, verificando que el músculo no muestre atrofia severa.<sup>3</sup>

### **Resultado final**

En nuestro caso el paciente presenta una miositis muy localizada, con afectación exclusiva de los vientres musculares de la pared torácica y abdominal, además de afectación del tejido celular subcutáneo. Ante los antecedentes epidemiológicos del paciente se planteó el diagnóstico de triquinosis, por lo que se inició tratamiento con albendazol y antibioterapia dirigida a la celulitis secundaria al proceso que presentaba. Se tomaron además hemocultivos, coprocultivos y serología (incluida a triquina spiralis) con resultado negativo. La lesión muscular del paciente no presentó mejoría a pesar del inicio del tratamiento, con incluso progresión a otros vientres musculares, además, el derrame pleural empeoró progresivamente, se realizó toracocentesis diagnóstica compatible con exudado, que se envió a microbiología y a anatomía patológica obteniendo resultado negativo para células malignas aunque sugestivo de proceso inflamatorio con abundante eosinofilia. Finalmente fue necesario realizar un drenaje pleural por insuficiencia respiratoria con derrame pleural masivo. Ante la persistencia de los síntomas se solicitó Resonancia Magnética Nuclear (RMN) muscular en la que se objetivó una desestructuración de la pared muscular, con cambios inflamatorios, afectación fundamental de los músculos de la pared abdominal lateral y flanco izquierdo, que mostraban realce irregular con el contraste sin apreciarse colecciones organizadas drenables, además de edema en la grasa de la pared abdominal y en el interior de la cavidad abdominal. Finalmente se decidió realizar biopsia muscular por parte de cirugía, enviando la muestra a los laboratorios de microbiología y de anatomía patológica de nuestro centro. El estudio microbiológico fue negativo. El estudio anatomopatológico es de tejido fibroadiposo y haces de músculo estriado que muestran infiltración por una proliferación de células de tamaño grande y núcleo oval acompañadas de numerosos eosinófilos, tras el estudio inmunohistoquímico determinan el diagnóstico de proceso linfoproliferativo tipo linfoma T periférico de inmunofenotipo T aberrante. El paciente es valorado por el Servicio de Oncología, que inicia tratamiento quimioterápico con esquema CHOP con el paciente hospitalizado, con buena tolerancia por parte del paciente por lo que se decide alta a domicilio para continuar el tratamiento y el seguimiento de forma ambulatoria. Actualmente ha finalizado el tratamiento quimioterápico y en las últimas revisiones se encuentra en situación de remisión completa.

### **Bibliografía**

1. Ibáñez M, Pomar V, Castañeda S. *Infecciones de partes blandas. Med Clin (Barc).* 2009;133(4):139–146.
2. Selva A, Trallero E. *Miopatías inflamatorias. Dermatomiositis, polimiositis y miositis con cuerpos de inclusión. Reumatol Clin.* 2008;4(5):197-206.
3. Nava A, Orozco - Barocio G. *Abordaje en el diagnóstico diferencial de las miopatías inflamatorias Reumatol Clin.* 2009;5(S3):32–3

## CC-153 MUJER DE 42 AÑOS QUE CONSULTA POR DOLOR EN LA PIERNA

A. Ramírez Bueno, V. Romero Saucedo, C. Pérez López, A. M. Hidalgo Conde  
*UGC Medicina Interna. Hospital Clínico Virgen de la Victoria, Málaga*

### **Motivo de Consulta**

Dolor en miembro inferior derecho

### **Anamnesis y exploración física**

Mujer, 42 años, con antecedentes personales de síndrome depresivo y de esclerosis múltiple diagnosticada en 2006 tras episodio de neuritis óptica, estable clónicamente. En tratamiento domiciliario con Trazodona 100mg cada 24 horas, Bupropion 150 mg cada 25 horas, asociación de vitaminas B1, B6 y B12 cada 8 horas, Omeprazol 20 mg cada 24 horas, Interferón beta-1B tres días a la semana. Acude a urgencias por sensación de tirantez a nivel de miembro inferior derecho, especialmente durante la noche, que le obliga a levantarse de la cama, mejorando durante la deambulación, de unos dos meses de evolución. Se acompaña de sensación de pesadez, acorchamiento y dolor en la región inferior a la rodilla, que se extiende al resto de la pierna. Describe el dolor como muy intenso, punzante e intermitente, con una duración aproximada de dos horas, unas 2-3 veces durante la semana, aunque de forma más frecuente durante los últimos 15 días. Ha acudido en numerosas ocasiones a urgencias por este motivo, desde donde se pautó tratamiento analgésico. Además, refiere pérdida de unos 30 Kg de peso en el último año, con anorexia y astenia importante. Niega náuseas o vómitos, dolor abdominal o alteraciones del hábito intestinal. No semiología respiratoria. No fiebre. A la exploración física presenta tensión arterial 125/70 mmHg, frecuencia cardiaca de 100 lpm, saturación de oxígeno basal 99%, afebril. temperatura 37.5°C. El estado general es bueno, con buen nivel de consciencia y orientación en las tres esferas. No existencia de adenopatías cervicales ni axilares. La auscultación cardiaca es rítmica, sin soplos y en la respiratoria el murmullo vesicular está conservado. El abdomen es blando, no doloroso a la palpación, sin palpase masas ni megalias. Las extremidades sin edemas, con pulsos distales palpables y sin otras alteraciones. No se palpan adenopatías a nivel cervical, axila ni inguinal. La exploración de los pares craneales es normal y conserva intactos la fuerza, el tono muscular y la sensibilidad.

### **Pruebas complementarias**

La analítica solicitada en urgencias muestra una leucocitosis de 18100, con 89% de neutrófilos, Hb 6.9, VCM 69, plaquetas 551000. Glucosa, función renal, iones y GOT con valores normales, PCR 192. La radiografía de tórax realizada presenta un

ensanchamiento de la línea paratraqueal derecha sugestiva de ocupación a nivel de mediastino anterior y aumento hiliar bilateral. Leve derrame pleural bilateral. Imagen 1. Se realiza además una radiografía en la rodilla derecha en que se objetiva una lesión ósea lítica geográfica epifiso-metafisaria proximal externa en tibia, con bordes mal definidos sin reacción perióstica ni afectación de partes blandas, compatible con lesión ósea agresiva. Imagen 2.

### **Diagnóstico diferencial**

En resumen, nos encontramos ante una paciente que presenta anemia microcítica hipocroma, ensanchamiento mediastínico y una lesión lítica en cara anterior de la tibia sin reacción perióstica. Ante estas entidades debemos valorar diferentes diagnósticos:

- Neoplasias, incluyendo en este punto las metástasis de neoplasia diseminada o un síndrome linfoproliferativo, de forma localizada o como parte de una enfermedad diseminada.
- Adenopatías secundarias a enfermedades autoinmunes o a procesos infecciosos:
  - Histiocitosis X o de células de Langerhans: una proliferación neoplásica de células de Langerhans, una entidad poco frecuente y excepcional en personas mayores de 30 años. Clínicamente se caracterizan por afectación ósea (dolor óseo y evidencia de lesiones osteolíticas, especialmente en huesos con médula hemopoyética activa), cutánea (en forma de dermatitis seborreica eczematoide, pustular o nodular), adenopatías (en región cervical, inguinal, axilar, mediastínica y retroperitoneales), pulmonar (tos, disnea y dolor torácico, radiológicamente se objetiva un infiltrado intersticial difuso bilateral, nódulos pulmonares), hígado (hepatomegalia), médula ósea (pancitopenia), sistema nervioso central (poco frecuente, especialmente el eje hipotálamo - hipofisario y cerebelo). El diagnóstico de esta patología viene dado por la biopsia y es estudio citológico de las lesiones.<sup>1</sup>
  - Tuberculosis: la afectación ósea por el M. Tuberculosis está principalmente causada por diseminación hematógena, aunque de forma infrecuente puede producirse por diseminación desde estructuras contiguas. La forma más frecuente es la afectación de la columna vertebral.<sup>2</sup>
  - Sarcoidosis: en el 10-15% de los casos pueden existir áreas osteolíticas únicas o múltiples, bien delimitadas, en huesos pequeños, debido a la infiltración granulomatosa perivascular de los canales de Havers que destruye trabéculas finas.
  - Infección fúngica diseminada

La prueba de imagen que más información morfológica puede aportar es la tomografía axial computerizada (TAC) con contraste intravenoso, ya que puede definir de forma específica la localización anatómica de la tumoración, su morfología y la relación con estructuras vecinas, además es un método sensible para diferenciar el tejido que compone la lesión, aunque esto último no está asegurado en todos los casos.<sup>1</sup> En algunos casos la resonancia magnética nuclear (RMN) también puede ser de gran utilidad, especialmente en aquellos pacientes en los que no se pueden administrar contrastes, permite diferenciar la relación entre estructuras vasculares. La tomografía por emisión de positrones (PET) tiene utilidad en el estudio de extensión, así como en el seguimiento de lesiones malignas, es especialmente útil, ante una enfermedad maligna realizar esta prueba ya que permite poder evaluar la respuesta al tratamiento, aunque siempre teniendo en cuenta las limitaciones de esta prueba, por ejemplo que si se realiza en periodos cortos tras la administración de quimioterapia puede aportar imágenes confusas sobre la extensión de la enfermedad.<sup>3</sup> El diagnóstico etiológico de sospecha es posible realizarlo mediante las pruebas de imagen, pero el diagnóstico de certeza lo va a dar el estudio anatomopatológico. En algunos casos es posible la obtención de muestra citológica mediante la punción aspiración con aguja fina por vía endoscópica o transtorácica pero es una técnica de baja rentabilidad. Se considera de elección la obtención de muestras histológicas mediante punción con aguja gruesa o biopsias quirúrgicas. Para realizar el diagnóstico diferencial de la lesión ósea, hay diferentes patrones que pueden ayudarnos al diagnóstico, además de la localización, en el caso de las lesiones metafisarias en un hueso tubular suele corresponder a un tumor primario. Aunque la radiografía simple es el procedimiento diagnóstico más sencillo y útil y, según algunos autores, en su aspecto está la clave diagnóstica, hay otras pruebas complementarias que se deben realizar.<sup>4</sup> La gammagrafía es de gran utilidad especialmente cuando los cambios producidos son tan pequeños que no producen alteraciones radiológicas, además permite ver el esqueleto óseo completo, con lo cual sabremos cuantos huesos están afectados. La resonancia magnética nuclear (especialmente en lesiones vertebrales), la tomografía axial computerizada y, en algunos casos, la biopsia también tienen un importante papel en el diagnóstico diferencial de lesiones óseas.<sup>5</sup>

### Imágenes

Imagen 1



Imagen 2



### Evolución

La paciente ingresó en la planta de Medicina Interna donde se realizaron diferentes pruebas complementarias. En primer lugar un TC toraco abdominal en el que se observaron adenopatías mediastínicas subcarinal e hiliares bilaterales, en las cadenas mamarias, ligamento gastrohepático y en hilio hepático. Nódulos pulmonares subcentrimétricos indicativos de metástasis, el mayor de unos 2 cm. Lesiones ocupantes de espacio en hígado y bazo. El plano óseo se describía como patológico con componente blástico en el esqueleto axial, con algunas lesiones líticas en cuerpo vertebral dorsal y pala iliaca. Posteriormente una gammagrafía ósea que presentaba captación patológica en articulaciones de rodillas y hombros, especialmente a nivel proximal de tibia derecha. La broncoscopia objetivó signos indirectos de neoplasia, y se tomó PAAF de adenopatías subcarinales que pudieron confirmar la presencia de células malignas, pero sin poder determinar el origen linfoide o epitelial de las mismas. De esta forma se decidió realizar una biopsia de la lesión ósea, en la que se observó proliferancia fusocelular de probable fenotipo histiocitario acompañado de numerosos eosinófilos y linfocitos T que no permitían llegar a un diagnóstico definitivo. Finalmente se realizó una biopsia hepática en la que se objetivó proliferación linfoide atípica y con células polilobuladas, sugestivo de linfoma

de Hodgkin clásico de tipo celularidad mixta. Presentamos este caso por la dificultad para llegar a un diagnóstico definitivo, en un caso de presentación clínica atípica de un linfoma de Hodgkin. En esta entidad la enfermedad ósea es rara y puede aparecer por contigüidad a partir de un ganglio afectado, con una expresión radiológica variable. La paciente fue valorada por Oncología, que inició tratamiento con quimioterapia con buena tolerancia. En último PET realizado se objetiva la desaparición de los focos patológicos óseos, persistiendo únicamente un foco de baja captación en la meseta tibial derecha, en la que no se puede descartar persistencia tumoral. Han desaparecido las adenopatías mediastínicas hipermetabólicas. Cambios residuales en pala iliaca sin incremento de la actividad metabólica.

## **Bibliografía**

1. Ferrán LR, Majo J, Orriols R, Román A. *Histiocitosis de células de Langerhans. Estudio clínico y evolución a largo plazo de 21 pacientes. Med Clin (Barc) 2000; 115: 60-64.*
2. Moreno D, Caballero P, García FJ, Matínez MI. *Tuberculosis diseminada (cerebral, intramedular, pulmonar y ósea). Medicina Clínica. 2004;122-760.*
3. Hiroshi Date MD. *Diagnpstic strategies for mediastinal tumors and cysts. Thoracic Surgery Clinics. 2009; 19(1):29-35.*
4. Puri V, Meyers BF *Utility of positron emission tomography in the mediastinum: moving beyond lung and esophageal cancer staging. Thorac Surg Clin. 2009;19(1):7-15.*
5. Hetzel M, Hetzel J, Arslanemir C, Nüssle K, Schirrmeister H. *Reliability of symptoms to determine use of bone scans to identify bone metastases in lung cancer : prospective study. British Medical Journal. 2004;328:1051-2*

**CC-154 SÍNDROME DE BALL VALVE COMO CAUSA DE SD CONSTITUCIONAL**E. Sánchez Relinque<sup>1</sup>, M. Rivas Rivas<sup>2</sup>, V. Lechuga Flores<sup>1</sup><sup>1</sup>UGC Medicina Interna, <sup>2</sup>UGC Aparato Digestivo Hospital Universitario Puerto Real (Cádiz)**Introducción**

El Síndrome Constitucional (SC) está integrado por la tríada sintomática de astenia, anorexia y pérdida de peso involuntaria, independientemente de otros síntomas o signos asociados a su etiología. En España suponen el 3% de los pacientes vistos en un Servicio de Medicina Interna. En ocasiones nos enfrentamos a situaciones poco frecuentes, presentamos el caso de una polipectomía como tratamiento endoscópico de un Sd. Constitucional.

**Caso clínico**

Mujer de 80 años con buena calidad de vida que presenta síndrome constitucional de 6 meses de evolución, refiere pérdida de apetito, pérdida de peso y vómitos aislados. La analítica constata ligera anemia con bioquímica y coagulación normal. Tras endoscopia digestiva alta nos encontramos con una obstrucción pilórica por pólipo pediculado antral que nos dificulta el paso del endoscopio a bulbo, imagen que nos recuerda a una bufanda o anillo, el pedículo abrazado por el canal pilórico. Con cestillo se atrapa el pólipo en duodeno y se arrastra hasta antro gástrico con perfecta visualización de pólipo con mucosa eritematosa no adenomatosa de 4x3x2cm de tamaño y un gran pedículo que prolapsaba bulbo duodenal (fig.1ABC) En una segunda exploración, sin poder obtener imágenes, se coloca endoloop en la base del pólipo y se ciñe. Se laza con asa de alambre y el pedículo se secciona con diatermia de coagulación por encima del endoloop. Se colocan tres hemoclips sobre la base del pedículo y se atrapa el pólipo que se extrae sin incidencias con resultado anatomopatológico de hiperplásico (Fig.2) Se logró la recuperación clínica total de la paciente.

## Imagen



## Conclusión

Entre las causas de suboclusión gástrica por obstrucción pilórica también llamado “síndrome pilórico” se encuentran los pólipos gástricos pero no es frecuente observar dicha complicación en la práctica clínica diaria, por lo que consideramos este caso de interés médico no solo por la rareza de su aparición sino por la gran utilidad de la endoscopia oral con actitud diagnóstica y terapéutica con polipectomía, permitiendo una resolución completa de un cuadro clínico importante. En 1946 fue descrita por primera vez esta complicación llamada por Hobbs y Cohen el “Ball valve Syndrome” resultante del prolapso a bulbo de pólipos gástricos pediculados provocando obstrucción al paso por el canal pilórico y signo radiológico y endoscópico de bufanda- anillo.

**CC-155 UNA FORMA ATÍPICA DE LA ENFERMEDAD MÁS TÍPICA**

M. Hernández Meneses, A. Martín Armas, S. Alonso, N. Lorenzo, S. Suárez  
*Hospital Universitario Dr. Negrín Las Palmas de Gran Canaria*

Se presenta el caso clínico de un varón de 54 años que ingresa procedente de urgencias con diagnóstico de sospecha de insuficiencia cardiaca de etiología no aclarada, tras valoración por parte del médico de urgencias y el cardiólogo de guardia. Como antecedentes personales se describen: hipertensión arterial, de 5 años de evolución en monoterapia con ARA-II (valsartán 80 mg al día), sin evidencia de lesiones en órganos diana en último estudio realizado 3 años previo al ingreso. Además, diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con metformina 850 mg/12 horas, sin complicaciones metabólicas conocidas. Esquizofrenia paranoide con agorafobia diagnosticado a los 18 años, con mal control inicial de su trastorno mental por mala adherencia terapéutica; Precisó ingreso en una unidad de internamiento breve hospitalaria 15 años antes del ingreso por síndrome autorreferencial, alucinaciones auditivas y estado de ansiedad con agorafobia, logrando un buen control posterior con seguimiento ambulatorio hasta la fecha, como tratamiento recibe olanzapina 10 mg/24 horas, tranxilium 15 mg cada 8 horas, biperideno 4 mg al día y pipotiazina en ampollas intramusculares 100 mg cada 21 días. Además, refiere ser fumador de 2 paquetes de cigarrillos mecánicos al día desde la adolescencia (IPA 70). Consulta en el servicio de urgencias hospitalario por un cuadro de disnea, ortopnea y disnea paroxística nocturna, asociando tos no productiva de aproximadamente 1 mes de evolución. Así como, edematización progresiva ascendente (pies, escroto, pene) y disminución de volumen urinario. Niega dolor torácico u otra clínica asociada. Relaciona la clínica con el incumplimiento voluntario de la toma de Akineton (biperideno). En el estudio complementario de urgencias destaca un hemograma normal con deterioro leve de función renal creatinina 1,13 mg/dL con BNP aumentado 3875, y marcadores de necrosis miocárdica anodinos CK: 132- 165 u/L con TT: 33.41-33.95 ng/L. La radiografía de tórax muestra un índice cardiorádico limítrofe con signos de congestión hilar y derrame pleural bilateral de predominio derecho. En el electrocardiograma se describe ritmo sinusal a 80 lpm con eje normal, sin alteraciones en la repolarización, pero se insinúa bajo voltaje. Tras ser valorado por el equipo de cardiología de guardia, dado que se trata de un varón joven con factores de riesgo cardiovascular, se decide indicar ingreso en Medicina Interna para estudio de cuadro de insuficiencia cardiaca de debut de etiología aparentemente no aclarada. Durante su valoración inicial en la planta de hospitalización, resulta llamativo a la exploración físico un soplo sistólico panfocal de predominio mitral

irradiado a ápex, crepitantes bilaterales de predominio derecho. Abdomen con edema de pared. Edema escrotal. Miembros inferiores bien profundos con edemas con fóvea hasta raíz de miembros. Se solicita estudio de insuficiencia cardíaca de debut dirigido a buscar etiología, así como, diagnóstico de posible enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), dado el intenso tabaquismo del paciente. El estudio de ingreso revela un hemograma con serie blanca, roja y plaquetas normales. VSG 13 mm/h. Coagulación normal. La bioquímica muestra mal control metabólico HbA1c 10%, hiperuricemia 7.95 mg/dL. Cr 1.97 mg/dL, iones normales. Proteínas normales. Función hepática y tiroidea normales. Patrón de hierro ferropénico con vitamina B12 y ácido fólico normales. Perfil lipídico normal, salvo descenso de HDL 31 mg/dl. Homocisteína elevada 27.8 umol/L PCR 16,93 mg/dL. Proteinograma en sangre y orina sin picos monoclonales. Autoinmunidad negativa. El ecocardiograma días después del ingreso refleja buena función FEVI global y segmentaria. Disfunción diastólica grado III. Patrón doppler restrictivo. Dilatación biauricular. Insuficiencia tricuspídea ligera moderada con TAP normal. Hipertensión pulmonar ligera PAPs 48 mmHg. Por otro lado, se realiza espirometría para diagnóstico de EPOC, que resulta sugestiva de restricción grave La ecografía abdominal muestra moderada cantidad de líquido libre intraperitoneal que se acumula sobre todo en pelvis y un pequeño derrame pleural bilateral. Hígado de éxtasis sin aumento de tamaño y discreta esplenomegalia de 3,4 cm. Los riñones son de tamaño y morfología normal, con buen grosor parenquimatoso. Durante estancia clínica presenta una evolución tórpida con episodios de oliguria con tendencia a hipotensión arterial, que devienen en una situación de fracaso renal prerrenal con inestabilidad hemodinámica, precisando ingreso en la unidad de cuidados intensivos (UCI) para soporte vasoactivo y terapia renal sustitutiva con hemofiltración veno-venosa continua. Nuevamente, durante su estancia en la UCI, se realiza un ecocardiograma buena función biventricular global y segmentaria. VD dilatado con buena función. Dilatación de AI. Patrón doppler restrictivo. Hipertensión pulmonar moderada con PAPs 52 mmHg. Un CT tórax de alta resolución, realizado durante estos momentos de agudización de su enfermedad, muestra abundante derrame pleural bilateral que se acompaña de relación vaso bronquio aumentada en los vértices pulmonares, vidrio deslustrado de distribución parcheada y predominio izquierdo. Además, existen infiltrados e hipoventilación en ambos lóbulos inferiores. Hallazgos sugerentes de fallo cardíaco. Adenopatías de pequeño tamaño distribuidas por el mediastino a nivel paraaórtico, paratraqueal derecho y subcarinales. Líquido libre perihepático visible en los cortes altos del abdomen. La situación de inestabilidad clínica persiste, instaurándose insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica que precisa

ventilación mecánica no invasiva, además del soporte vasoactivo inician noradrenalina y HFVVC para balance negativo, iniciado semana atrás. Como complicación a su ingreso en la UCI, presenta bacteriemia con hemocultivos positivos para *Klebsiella Pneumoniae* Blev positivo, requiriendo antibioterapia con meropenem. Tras 10 días de tratamiento se retiran las catecolaminas y el soporte ventilatorio pudiendo regresar a la planta con sesiones de hemodiálisis convencional, programadas trisemanalmente para continuar el balance negativo, su función renal se estaciona en torno a cifras de creatinina que oscilan entre 4-5 mg/dL. En el reingreso se plantea continuar con el estudio de la etiología de la situación de insuficiencia cardiaca de debut. Se valoran la patología pulmonar, patologías infiltrativas y patología del pericardio, como etiologías a descartar para el cuadro de insuficiencia cardiaca aguda, planteándose que las otras causas probables como la cardiopatía isquémica o valvular habrían sido razonablemente descartas en las valoraciones iniciales del enfermo, así como, en las pruebas complementarias. Durante esta segunda estancia en hospitalización, se estabiliza la clínica de disnea, mejorando la situación de anasarca, se documenta una bajada de 15 kg de peso, y mejora la hemodinámica del paciente, pudiendo iniciarse progresivamente dosis bajas de betabloqueantes como tratamiento de la insuficiencia cardiaca. Para completar el estudio, se solicita interconsulta a cardiología para valorar nuevo ecocardiograma con esta nueva situación del paciente, se repite la espirometría y el CT de tórax de alta resolución con angioCT T para descartar como etiopatogenia del cuadro patología pulmonar; TEP crónico, patología del pericardio, HTP primaria. Biopsia de grasa abdominal y rectal para descartar patologías infiltrativas sistémicas (amiloidosis), y se solicitó la enzima convertidora de la angiotensina (ECA) contemplando la sarcoidosis miocárdica. Los resultados del estudio estuvieron lejos de ser esclarecedores. El CT tórax en protocolo care bolus mostraba derrame pleural bilateral de predominio derecho, de distribución libre. Signos de HTP, con dilatación de arteria pulmonar (32 mm) y de cavidades derechas y aumento de la relación vaso/bronquio. No se apreciaban defectos de replección en la arteria pulmonar ni sus ramas principales y no había signos de patología en el pericardio. No hubo adenopatías. Todos los cultivos fueron negativos, así como, el test de mantoux, las serologías incluyendo VIH, LUES y virus hepatotropos. La determinación de amiloide en grasa abdominal y recto fue también negativa. Se repite el ecocardiograma reglado (3ª durante el ingreso), que muestra buena función VI. Disfunción del VD con dilatación del mismo. Aurícula derecha dilatada Patrón diastólico restrictivo (E/A 2, TD 95, E/E'8,7). HTP ligera (PAPs 49 mmHg) Insuficiencia mitral ligera. Ante los resultados descritos la opción diagnóstica más probable para este cuadro de insuficiencia cardiaca con

disfunción diastólica de predominio derecho es la miocardiopatía restrictiva, que además muestra parámetros ecográficos sugestivos. De modo que, se programa cateterismo diagnóstico para completar el estudio, y descartar si hubiera patología coronaria silente en la etiopatogenia del cuadro. Se realiza el cateterismo diagnóstico que evidencia enfermedad coronaria de 3 vasos con estenosis severas proximales en arteria descendente anterior (DA), coronaria derecha (CD) y circunfleja (Cx) con la obtusa marginal completamente ocluida. La función del ventrículo izquierdo se mostraba conservada con hipoquinesia apical, donde se apreciaba una comunicación interventricular (CIV) apical de pequeño tamaño, con cortocircuito VI-VD significativo. El patrón de presiones era restrictivo con ecuilización de presiones diastólicas. Siempre su electrocardiograma mostro ritmo sinusal a 70 lpm, eje normal, sin alteraciones en la repolarización, bajo voltaje. Finalmente, tras los esfuerzos del clínico y la batería de estudios complementario se alcanza el diagnóstico de insuficiencia cardiaca congestiva con disfunción diastólica en contexto de cardiopatía isquémica severa con enfermedad de 3 vasos. Consecuentemente, la presencia de una CIV secundaria a un evento isquémico agudo silente, que desencadenó una situación de bajo gasto, que explicaría el progresivo deterioro de la función renal, que con su cronificación precipita el inicio de la terapia renal sustitutiva. Tras un mes de optimización terapéutica el paciente fue intervenido por cirugía cardiaca de este hospital realizándose 3 bypass aorto-coronarios AMI-DA (A. Mamaria izquierda a descendente anterior), AMD-OM1(A. Mamaria derecha a la Obtusa Marginal 1), VSI-CD (Vena safena interna a coronaria derecha) y cierre CIV con parche de pericardio. El ecocardiograma tras la intervención reflejó buena función sistólica ventricular izquierda, ventrículo derecho disfuncionante y dilatado, no valvulopatías significativas y derrame pericárdico moderado sin compromiso hemodinámico. Tres semanas después, el paciente fue dado de alta y ahora es manejado de forma ambulatoria. Este caso muestra una de las caras más atípicas de una de las patologías más frecuentes a las que se debe enfrentar el internista en su día a día. Definitivamente, la insuficiencia cardiaca en contexto de la cardiopatía isquémica, aunque frecuente y conocida, puede entrañar las dificultades diagnósticas que aquí se presentan y sólo un estudio sistematizado y riguroso de la individualidad de cada caso, es la herramienta para el diagnóstico precoz.

### **CC-156 MUJER DE 42 AÑOS CON ASCITIS SUBAGUDA Y PANCITOPENIA**

#### **Caso clínico seleccionado para su presentación durante la Tarde del Residente**

F. Galeano Valle, I. Muñoz Roldán, E. Martín Higuera, L. Vela de la Cruz, D. Pulfer, A. Alan Peinado, I. Jiménez Hinarejos, E. Donis Sevillano  
*Servicio de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid*

#### **Motivo de consulta**

Mujer de 42 años enviada por su médico de atención primaria por anemia.

#### **Antecedentes Personales**

No alergias medicamentosas, no factores de riesgo cardiovascular, no hábitos tóxicos. Antecedentes médicos: Hipotiroidismo primario; Hernia hiato; Neuritis óptica retrobulbar izquierda (con amaurosis total en ojo izquierdo. Diagnosticada hace un año. Sospecha de neuromielitis óptica autoinmune no filiada). Cirugías: colecistectomía en 2008; Ligadura de trompas. Vida basal: Natural de Perú. Residencia actual en España desde hace 7 años. Último viaje a Perú hace 4 años, no viajes a otros países. Tratamiento habitual: Prednisona: se suspendió dos meses antes. Azatioprina: 50 mg/8 horas (previamente hasta hacía 2 meses: 50 mg/día); Gabapentina: 600 mg/8 horas; Levotiroxina: 75 mcg/día.

#### **Enfermedad actual**

La paciente consulta por astenia y aumento del perímetro abdominal de 2 meses de evolución. Además, en los últimos días, fiebre de 38° C, cefalea y dolor en hemiabdomen derecho. Aporta una analítica realizada por su médico de atención primaria (1 mes antes) donde destaca bicitopenia (Hb 9,4 g/dL, leucocitos 1.800, neutrófilos 500, plaquetas 200.000/mm<sup>3</sup>). Sin contacto con animales, toma de AINEs o de productos de herbolario. Sin otra sintomatología en la anamnesis dirigida. Como único antecedente destacable, recibía tratamiento con corticoides y azatioprina 50 mg/día desde hace un año. La paciente consultó hace tres meses a neurólogo privado para segunda opinión acerca de la amaurosis, pese a estar clínicamente estable, quien le aumentó la dosis de azatioprina a 150 mg/día y suspensión progresiva de los corticoides.

#### **Exploración física**

TA: 115/58 mm Hg, FC: 103 lpm, T<sup>o</sup>: 38°C. Buen estado general. Buen color cutáneo-mucoso. No cianosis. Sin trabajo respiratorio. Cabeza y Cuello: sin alteraciones. Auscultación cardiopulmonar: sin alteraciones. Abdomen: blando y depresible,

hepatomegalia gigante, de consistencia media, ligeramente dolorosa a la palpación, sin esplenomegalia ni masas abdominales; semiología ascítica en flancos; signos de Murphy y Blumberg negativos; sin signos de irritación peritoneal, RHA normales. MMII: sin alteraciones. Neurológica: sin signos meníngeos, sin otra focalidad.

### **Pruebas complementarias en urgencias:**

Analítica de sangre: Hb 5.8 g/dL, Hto 16%, VCM 108.7, HCM 39.3, ADE 29,9 %, plaquetas 49.000/uL, leucocitos 2.200/uL (PMN 48 %), I.N.R. 1.14, fibrinógeno 639 mg/dL, bilirrubina 1,5 mg/dL, PCR 6.6 mg/dL. El resto de la bioquímica fue normal. Analítica de orina básica: Bilirrubina +, Urobilinógeno  $\geq$ 8.0 mg/dL, resto normal; Radiografía de tórax: pinzamiento de ambos senos costofrénicos. TC abdominal: Hipodensidad parcheada que sugiere infiltración grasa hepática vs hepatopatía; permeabilidad de las estructuras vasculares hepáticas; no se identifican LOEs; Hipertensión portal (repermeabilización de venas paraumbilicales); Moderada cantidad de ascitis.

### **Manejo**

En urgencias la paciente es valorada por Hematología, quien realiza un frotis de sangre periférica, que confirma la pancitopenia, sin blastos ni rasgos displásicos. Recibe transfusión de 3 concentrados de hematíes, con buena tolerancia. Además ante el hallazgo de fiebre y dolor abdominal (en el contexto de inmunosupresión) se solicita TC abdominal urgente. Se intenta realizar paracentesis diagnóstica, sin éxito. Tras extracción de hemocultivos, urocultivo y coprocultivo, se inicia tratamiento antibiótico empírico con meropenem e ingresa en planta. Ante el cuadro de neutropenia febril en paciente inmunosuprimida, se suspende la toma de azatioprina.

### **Ingreso en planta**

Presentando los siguientes problemas: 1) Hepatopatía con hipertensión portal y ascitis (con derrame pleural) subaguda, a estudio; 2) Síndrome febril, en inmunodeprimida, a estudio; 3) Pancitopenia de reciente aparición, a estudio; 4) Neuritis óptica OI con amaurosis.

### **Evolución clínica inicial**

Presentó fiebre los 2 primeros días, se inició tratamiento empírico con meropenem tras lo cual permaneció afebril y estable hemodinámicamente (tendencia a hipoTA). Presentaba hepatomegalia dolorosa y ascitis requiriendo paracentesis evacuadora en 2 ocasiones. En los controles analíticos en las primeras 48 horas del ingreso, descienden la cifra de plaquetas hasta 25.000/uL y de leucocitos hasta 1.200/uL con 300 segmentados, y Hb 9: g/dL. Asocia hipoproteinemia de 5,4 g/dL, niveles de haptoglobina descendidos ( $<10$  mg/dL), reticulocitos elevados (4,5-5%), LDH 746 U/L, Coombs D e I negativo,

hipertransaminasemia leve con bilirrubina 3 mg/dL y alteración leve de la hemostasia compatible con hepatopatía. Se procede al aislamiento inverso, y se inicia tratamiento con filgrastim, un concentrado de hematíes, meropenem y tratamiento dirigido al control de la ascitis con furosemida IV, albúmina IV y espironolactona oral. Estudio de ascitis (síndrome febril y ascitis subaguda): Se realizó paracentesis diagnóstica, con datos compatibles con trasudado (200 leucos/uL, 1.000 eritrocitos, glucosa 107, prot 2,4 g/dL, alb <2g/dL (Plasma: 3,6 d/dL albúmina), LDH 100 u/L, alfa-amilasa 25 u/L a gradiente albúmina sérica/albumina ascítica > 1,1) compatible con hipertensión portal (HTP). Microbiología negativa, citología negativa e inmunofenotipo normal en líquido ascítico. En sangre: el estudio de virus hepatotropos, VEB, CMV, VIH, TB, fue negativo. Leishmania positiva (la paciente presentaba un antecedente serológico positivo en analítica de un año antes). Marcadores tumorales negativos (AFP, CA-125, CEA, CA-15-3, CA-19-9, CYFRA 21-1, B-hCG B-2-m). Estudio de hepatitis autoinmune negativo. Ecocardiograma normal. Al presentar fiebre, en primer lugar se descartaron las causas infecciosas (se descartó peritonitis bacteriana espontánea y peritonitis secundaria, así como causas infecciosas de hepatopatía) y la causa tumoral primaria del peritoneo, además de otras (hepatopatía alcohólica, al no presentar consumo conocido; cirrosis; hepatitis autoinmune; ascitis cardíaca, al no presentar manifestaciones clínicas de insuficiencia cardíaca y el ecocardiograma normal; hígado graso del embarazo). Quedó la HTP como causa más probable de la ascitis, no estando clara la causa de la HTP, ya que la TC realizada en urgencias no mostraba LOEs hepáticas ni trombosis de venas suprahepáticas ni de la vena porta. Estudio de la hipertensión portal: Se realizó estudio de trastornos de la coagulación, ya que la trombosis del sistema venoso hepático en una paciente sin hepatopatía previa es causa de ascitis de aparición subaguda. El estudio de trombofilias y sínd. Antifosfolipídico fue normal. Eco-doppler hepático: Hígado moderadamente aumentado de tamaño sin lesiones focales; líquido libre intraperitoneal; venas porta y suprahepáticas permeables; hipertensión portal (repermeabilización de venas paraumbilicales). Angio-RMN hepática: hígado con una señal parcheada heterogénea; sin líquido ascítico; signos de HTP (repermeabilización de la vena paraumbilical y varices esofágicas); esplenomegalia. Existen causas presinusoidales y postsinusoidales de HTP. Las pruebas de imagen descartaron causas presinusoidales como la trombosis portal, compresiones extrínsecas de la vena porta, infiltración difusa hepática por tumores o enf. Inflammatorias, y causas postsinusoidales como las trombosis de venas suprahepáticas o compresiones extrínsecas, además de cirrosis hepática. Se realizó una última prueba que resultó diagnóstica: biopsia transyugular y estudio hemodinámico hepático como

estudio de HTP no filiada. El estudio de pancitopenia fue enfocado a descartar distintas etiologías: carencial, toxicidad farmacológica, hemólisis, hiperesplenismo, causas infecciosas y origen central. Las pruebas realizadas fueron: hemograma: pancitopenia con anemia regenerativa, VCM alto, frotis morfológico sin blastos, displasias, ni esquistocitos (descartando CID, PTT), LDH alta y haptoglobina baja, Coombs D e I negativos. Las vitaminas y el met. Del hierro eran normales, descartando carenciales. Hasta aquí la paciente presenta una pancitopenia con anemia hemolítica intravascular no inmune y neutropenia severa sin respuesta de los neutrófilos. Inicialmente no se encontró esplenomegalia, pero en su evolución sí la presentó, consecuencia de la HTP, con posible hiperesplenismo entre otros mecanismos. Las serologías infecciosas y parásitos en sangre fueron negativos, excepto la de Leishmaniasis, de la que se hablará brevemente más adelante. El estudio de autoinmunidad y para Hemoglobinuria Paroxística Nocturna fueron negativos, inmunofenotipos en sangre periférica normales y el estudio de inmunoglobulinas fue normal. Todo ello no nos permitía descartar aún: toxicidad farmacológica central o periférica, enfermedad hematológica primaria, mieloptosis o leishmaniasis visceral, por lo que se necesitó realizar una biopsia de médula ósea (MO). Se descartó Leishmaniasis: La paciente presentaba pancitopenia, hepatomegalia, ascitis y posteriormente también esplenomegalia. Era natural de Perú y llevaba viviendo en España 7 años, zonas endémicas de *Leishmania donovani*, causante de la leishmaniasis visceral o kala-azar, que entre sus manifestaciones clínicas están la fiebre repentina con tiritona y escalofríos, además de hepatoesplenomegalia. Analíticamente aparecen citopenias e hipertransaminasemia, como presentó nuestra paciente en su evolución. Se diagnosticó identificando los amastigotes en frotis de tejido aspirado (bazo, médula ósea o ganglios). En nuestra paciente la serología de *Leishmania* (IFI) detectaba anticuerpos a título: 1/160 (título significativo). En una muestra de un año antes el título era similar, haciendo menos probable la leishmaniasis como causa del cuadro. Se realizó finalmente biopsia de MO. Tanto la tinción de Giemsa como el cultivo, tanto en sangre como en MO no mostraron amastigotes.

### **Pruebas diagnósticas definitivas**

- Estudio hemodinámico esplácnico: Presión suprahepática enclavada: 19,5 mm Hg, presión suprahepática libre: 9 mm Hg, gradiente de presión venosa hepática: 10,5 mm Hg. Venografía posterior sin hallazgos. Se tomaron muestras para biopsia. Conclusión: hipertensión portal sinusoidal clínicamente significativa.
- Biopsia hepática transyugular: Cambios vasculares con hiperplasia nodular regenerativa, dilatación venosinusoidal y focos de necrosis de aspecto isquémico,

que sugieren una alteración en la eferencia sanguínea del órgano con hipertensión venosinusal acompañante. Cambios inflamatorios acinares leves que no permiten descartar un origen farmacológico. Biopsia hepática transyugular: Congestión vascular sinusoidal, focales infiltrados inflamatorios localizados tanto dentro de los acinos como en los espacios portales.

- Biopsia de MO: Parénquima medular normocelular (3/5). Hiperplasia eritroide e histiocítica y linfocitosis intersticial CD8+ en el momento de la toma. No se descarta un mecanismo citotóxico para las citopenias con/sin hemofagocitosis.

### ***Evolución clínica final***

La paciente permaneció ingresada durante 4 semanas. Se realizó un tratamiento de soporte y antibioterapia. La última semana presentó mejoría clínica significativa con disminución importante de la hepatomegalia (dos traveses y no dolorosa) y de la ascitis. De forma paralela, mejoraron paulatinamente los valores analíticos, con último control: Hb 11 g/dL, VCM 107, ADE 22,6%, Ret 4,58%, plaquetas 93.000/uL, leucocitos 4.900/uL (2.600 neutrófilos), VSG 86 mm, INR 1, ALT 50 U/L, AST 59, Bilirrubina 1,1 mg/dL, GGT 156, FAL 158, LDH 467, Creatinina 0,62 mg/dL, Sodio 138 mmol/L, Potasio 3,9 mm/L, Proteínas 8 g/dL.

### ***Juicio clínico al alta***

- Bicitopenia severa resuelta, secundaria a toxicidad medular por azatioprina.
- Anemia Hemolítica no inmune, en resolución. Probable toxicidad por azatioprina, sin poder objetivar otras causas.
- Enfermedad venooclusiva hepática (síndrome de obstrucción sinusoidal hepático) de evolución subaguda, secundaria a toxicidad por azatioprina.
- Síndrome febril, en paciente inmunodeprimida, sin claro foco infeccioso, resuelto.
- Neuritis óptica OI de etiología autoinmune. Sospecha de neuromielitis óptica autoinmune no filiada.

### ***Discusión***

La azatioprina y análogos (6-MP y 6-tioguanina): Son inmunomoduladores tiopurínicos con potente efecto inmunosupresor y citostático empleados en enfermedades autoinmunes y en pacientes trasplantados. La dosis inicial es de 2-2,5 mg/kg/día por vía oral, que deberá ser ajustada, dependiendo de la respuesta clínica y de la tolerancia hematológica. Su efecto puede no ser evidente hasta transcurridas semanas o meses de tratamiento. La determinación de las concentraciones plasmáticas de azatioprina o de 6-MP no posee valor pronóstico en cuanto a efectividad o toxicidad de estos compuestos. El uso terapéutico de azatioprina puede asociarse con cierta depresión de médula

ósea (2%), reversible y dosis-dependiente, expresada habitualmente como leucopenia, aunque también es posible su aparición en forma de anemia o trombocitopenia. Se han observado incrementos dosis-dependientes en el volumen corpuscular medio (VCM) y la hemoglobina corpuscular media (HCM). La monitorización se realiza mediante recuentos sanguíneos. Mediante la monitorización de la actividad de la tiopurinametiltransferasa (TPMT), una enzima del ciclo de metabolización de las purinas, pueden identificarse pacientes en riesgo de mielosupresión (baja actividad TPMT) o aquéllos en los que las dosis estándar son subterapéuticas (elevada actividad TPMT). Presenta efectos secundarios hasta en el 20% de los casos. Éstos pueden ser idiosincrásicos (reacciones de hipersensibilidad [2%], pancreatitis aguda, toxicidad hepática) y dosis-dependientes (mielosupresión y hepatotoxicidad). La hepatotoxicidad por tiopurinas se presenta mediante tres síndromes: Síndrome de hipersensibilidad (las primeras semanas), reacción colestásica idiosincrásica y reacción dosis-dependiente por lesión endotelial. Ésta última puede producir: 1) Hiperplasia nodular regenerativa (oclusión no trombótica de los vasos y la posterior aparición de fibrosis e hipertensión portal, por mecanismo desconocido, sin cirrosis, con buena evolución tras retirar el fármaco); 2) Enf. veno oclusiva hepática y 3) Peliosis hepática. La enfermedad veno-oclusiva o síndrome de obstrucción sinusoidal hepático: Es una complicación bien conocida del trasplante de precursores hematopoyéticos (TPH) y supone una causa importante de morbilidad y alta mortalidad en estos pacientes. Fue descrita por primera vez en relación a la ingesta de alcaloides pirrolizidínicos contenidos en el té de senecio. La característica oclusión de las vénulas terminales dan el nombre a la enfermedad, pero trabajos recientes sugieren que el evento inicial es un cambio en los sinusoides, por lo que el nuevo nombre es más apropiado. El mecanismo fisiopatológico está pendiente de esclarecerse. Recuerda clínicamente al síndrome de Budd-Chiari, sin embargo, es causada por oclusión de las vénulas hepáticas terminales y sinusoides hepáticos. Muchas plantas contienen estos alcaloides, lo que ha provocado epidemias de la enfermedad en diversos países donde se consumen. El TPH es la causa más frecuente en países occidentales. También ha sido descrita en asociación al uso de agentes quimioterápicos, entre ellos, la azatioprina. Otras causas son condiciones protrombóticas como los síndrome mieloproliferativos crónicos, el lupus sistémico y el uso de anticonceptivos orales. Puede presentarse en cualquier edad y sexo. Debido a su estrecha relación con el TPH, se describen una serie de factores de riesgo de la enfermedad previos al trasplante, distintos criterios diagnósticos, clasificaciones de gravedad y medidas para su prevención en estos pacientes. Dado que la efectividad de su manejo se asocia con un diagnóstico precoz,

requiere un alto índice de sospecha. El curso clínico es muy variable, desde disfunción hepática leve y autolimitada a una enfermedad rápidamente fatal asociada con fallo múltiple orgánico, siendo su presentación típica es mediante hipertensión portal y ascitis. No existe un tratamiento específico efectivo, siendo principalmente de soporte, lo que ha dirigido la atención hacia su prevención. En su tratamiento, debe eliminarse la causa en primer lugar. Se han probado distintos tratamientos: defibrotide, alteplasa, heparina, concentrados de antitrombina III, shunt porto-sistémico transyugular intrahepático, hasta el trasplante hepático, con resultados variables. En su prevención se han probado en dosis bajas ác. ursodesoxicólico, heparina o defibrotide en pacientes que van a ser sometidos a TPH. Intervenciones con tratamientos específicos como defibrotide y N-acetilcisteína parecen prometedoras.

### Imágenes

*TC abdominal*

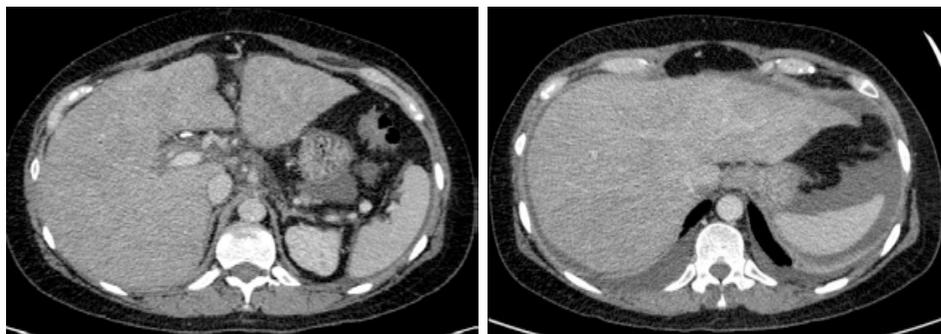
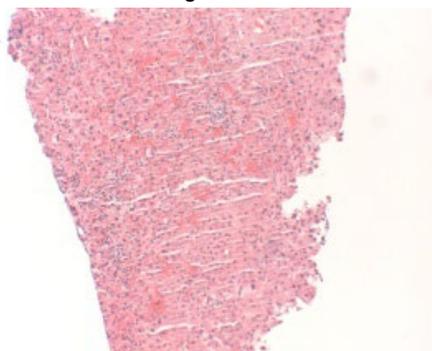


Figura 3



## CC-159 FIEBRE, PANCITOPENIA Y ALTERACIONES DEL SEDIMENTO URINARIO. ENDOCARDITIS FÚNGICA POR CÁNDIDA FAMATA

C. Pinto, G. Lliso, M. Ortiz, A. Ruiz, J. A. Colomar, J. Cacheiro, M. J. Forner  
*Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario de Valencia*

### **Introducción**

La endocarditis por *Cándida* supone una de las manifestaciones más graves de la infección por este hongo y su manejo es un reto para el clínico, dadas las dificultades diagnósticas – es frecuente que se manifieste de forma atípica-, la alta tasa de complicaciones - fundamentalmente por fenómenos embólicos-, y la necesidad de un tratamiento sistémico apropiado en cuanto a elección del antifúngico, inicio precoz, adecuada dosis y duración- se objetivan fracasos terapéuticos en relación a infradosificación del tratamiento, inicio tardío del mismo (dada la baja sospecha clínica) o existencia de abscesos locales o metastásicos. Las recaídas son frecuentes, hasta en el 40% de casos, a pesar de un adecuado tratamiento. Todas estas situaciones explican que la endocarditis candidiásica tenga una mortalidad mayor que las producidas por otros agentes. Su aparición está claramente relacionada con la existencia de patología cardíaca de base y de otros factores predisponentes para candidemia, como son la estancia en unidades de cuidados intensivos, la duración prolongada de vías endovenosas o de antibioterapia de amplio espectro, la nutrición parenteral o la inmunosupresión. Por otra parte, no existe evidencia de que la profilaxis antibiótica o antifúngica evite el desarrollo de candidemia. Por dicho motivo consideramos importante conocer a fondo su abordaje clínico en cuanto a prevención, diagnóstico y tratamiento. Presentamos un caso de endocarditis por *C. Famata* que debutó de forma atípica en un paciente sin antecedentes cardiovasculares pero que había recibido nutrición parenteral en el perioperatorio de una neoplasia de sigma el año anterior, detectando candidemia. El propósito de este artículo es hacer hincapié en la aproximación diagnóstica en formas atípicas de endocarditis, su prevención mediante adecuado manejo de la candidemia, y su tratamiento. Además, tras revisar la endocarditis por *C. Famata*, ésta no ha sido descrita hasta el momento en la literatura. *Cándida Famata* es un hongo poco conocido en la práctica clínica pero cada vez más emergente como patógeno oportunista y actualmente causante de hasta el 2% de candidiasis invasoras, por lo que realizamos una revisión de sus aspectos más relevantes en la práctica clínica.

**Caso clínico**

Varón de 81 años con antecedentes de hipertensión arterial, hipertrofia benigna de próstata, hipoacusia, adenocarcinoma de sigma intervenido por laparoscopia 8 meses antes (siendo la resección completa con bordes libres), que consulta por cuadro de dos meses de evolución de astenia intensa, ánimo deprimido, bradipsiquia, bradicinesia y dificultad progresiva para la deambulacion. Había presentado así mismo un episodio aislado de fiebre de hasta 38°C sin foco claro que había cedido tras la administración de amoxicilina-clavulánico. El mes anterior había acudido a un neurólogo por dicho motivo, quien diagnostica de leve parkinsonismo y síndrome depresivo, añadiendo sertralina y solicitando RM cerebral, que únicamente mostró atrofia córtico-subcortical acorde con la edad. Tres meses antes había iniciado cuadro de lumbalgia mecánica por el que había sido valorado por un traumatólogo y tratado con corticoides, benzodiacepinas y derivados morfínicos durante un mes, con retirada posterior de los mismos, evidenciando en estudio de radiografía simple espondiloartrosis, leve escoliosis lumbar y pinzamiento discal L2-L3. A la exploración presentaba regular estado general en relación a hábito asténico. Se encontraba consciente, orientado y colaborador, aunque aparentaba de bradipsiquia y leve bradicinesia. La exploración neurológica era normal sin focalidad. Su presión arterial sistólica era de 110 mmHg y la diastólica de 55 mmHg. A la auscultación cardíaca presentaba tonos rítmicos sin soplos, siendo la auscultación pulmonar normal. El abdomen era blando y depresible sin palpar masas ni megalias. Las extremidades inferiores no presentaban edema ni signos de trombosis venosa profunda. No se palpaban adenopatías periféricas. En analítica encontramos: Urea 82 mg/dL (20-50), Creatinina 0.77 mg/dL (0.65-1.35), Fe 48 mcg/dL (50-150), Ferritina 334 ng/mL(20-300), Transferrina 188 mg/dL (200-360), Albúmina 2.6 g/dL (3.5-5.2), Proteínas totales 6.2 g/dL (6.3-8.5), GOT 34 U/L (1-37), GPT 46 U/L (1-41), GGT 73 U/L (1-55), LDH 560 U/L (240-480), PCR 55,7 mg/L (0-5), Leucocitos  $5.11 \times 10^9/L$  (4-10.8), Neutrófilos absolutos  $2.38 \times 10^9/L$  (2.5-7.5), Hematíes  $3.59 \times 10^{12}/L$  (3.80-5.85), Hematocrito 31%(33-55), Hemoglobina 10.8 g/dL (12-16), VCM 89 fL (80-99), HCM 31 pg/cél. (27-31), Plaquetas  $46 \times 10^9/L$  (130-400), VSG 78 mm (1-20), Índice de Quick 100% (75-110), TP 10 seg (8-13.8). Fibrinógeno 4.45 g/L (1.55-5.55). Calcio, fósforo y hormonas tiroideas en rango de normalidad. El frotis de sangre periférica (FSP) confirma trombopenia sin agregados plaquetares y evidencia fenómeno de Rouleaux, siendo la serie eritroide sin hallazgos y la fórmula manual normal, sin rasgos displásicos. En el sedimento urinario destaca proteinuria en tira reactiva >300mg/dl y hematuria de 2 células por campo. Ante el hallazgo de pancitopenia y la elevación de marcadores inflamatorios se solicita nueva

analítica a los pocos días, donde se confirma anemia y plaquetopenia en cifras similares, pero con serie blanca normal y donde se obtienen además los siguientes parámetros: beta-2-microglobulina: 8.1 mg/L(0.0-3.0); inmunoglobulinas: IgG 2097 mg/dL(700-1200), IgA 540 mg/dL (70-400), IgM 152 mg/dL (40-230); proteinograma con inmunofijación en suero: Albumina 2.9 (3.5-5.0), gammaglobulinas 2.2 g/dL (0.7-1.2), cociente kappa/lambda normal, conclusión: sin detectar picos monoclonales en suero; proteinograma con inmunofijación en orina: albuminuria, sin picos monoclonales; proteinuria en orina 0.70 g/24h; marcadores tumorales (CEA, PSA), ácido fólico y vitamina B12, reticulocitos y haptoglobina en rango de normalidad, y serologías de VHB, VHC, VIH, brucela (rosa de bengala) y leishmania negativas. Se realiza prueba de Mantoux que también resulta negativa. Además se solicita radiografía de tórax, que únicamente muestra leve cardiomegalia ya conocida, y ecografía abdominal, que es normal (bazo e hígado de tamaño normal sin lesiones, no líquido libre ni engrosamiento patológico de asas intestinales, no adenopatías). Dada la negatividad de las pruebas complementarias hasta el momento se decide ampliar el estudio con aspirado y biopsia de médula ósea. Se realiza estudio citológico del aspirado que muestra series conservadas, sin displasias, aspecto regenerativo y 5% de células plasmáticas. La citometría de flujo no se objetiva poblaciones aberrantes sugestivas de patología hematológica, y el estudio anatomopatológico de la biopsia también resulta dentro de la normalidad. En este punto, dos semanas tras la primera consulta, el paciente inicia nuevamente cuadro febril. Se trata de picos febriles intermitentes de hasta 39°C y de predominio vespertino sin focalidad clínica aparente, por lo que se decide ingreso hospitalario para completar estudio, iniciando antibioterapia de amplio espectro con levofloxacino. Dado el antecedente neoplásico y la lumbalgia se realiza también un TAC toraco-abdomino-pélvico y una RM dorsolumbar, con el fin de descartar malignidad o foco infeccioso oculto. La tomografía detecta cardiomegalia e hipertrofia prostática, descartando adenopatías, nódulos o engrosamientos del tubo digestivo que sugieran neoplasia. La resonancia informa de cambios espondiloartrósicos con protrusiones discales a nivel L2-L3 y L5-S1, sin otros hallazgos. En control analítico al ingreso se evidencia persistencia de anemia y trombopenias: Hb 10.7g/dL (12-16), plaquetas  $55 \times 10^9/L$ , incremento significativo de proteinuria y hematuria (proteínas en orina 3,26 g/24h y hematíes en orina 52 células por campo) sin fallo renal y aumento de parámetros inflamatorios: PCR 93.2 mg/L, VSG 120 mm<sup>1</sup>h. Ante síndrome febril, bicitopenia y glomerulopatía (¿glomerulonefritis?) se amplía el estudio con autoinmunidad: Factor reumatoide <10 UI/mL (0-14), Ac anti-nucleares 0.7 ratio (0.0-1.0), Ac anti-dsDNA 10.5 UI/mL (0-20), Complemento C3 50 mg/dL (90-180),

Complemento C4 16 mg/dL (10-40), Inmunocomplejos circulantes 52 mcg/mL (0-55), Ac anti-cardiolipina IgM 9.3 MPL U/mL (0-13), Ac anti-cardiolipina IgG 2.0 GPL U/mL (0-20), P-ANCA(MPO) 0.7 U/mL (0-5), C-ANCA(PR3) 23.8 U/mL (0-5), Ac anti-membrana basal glomerular 10.9 UI/mL (0-20). Destaca el descenso de niveles de C3 y la elevación de C-ANCA. Así mismo, y ante hallazgo de dudoso soplo cardíaco sistólico en foco aórtico en la exploración física durante el ingreso, se realiza ecocardiografía donde se evidencia, en válvula aórtica y a nivel de la cara ventricular de la sigmoidea no coronaria, imagen algodonosa y desflecada de 14x10 mm que prolapsa a aorta en sístole, muy sugestiva de vegetación. Inmediatamente se retira levofloxacino y se inicia tratamiento antibiótico endovenoso empírico para endocarditis infecciosa con daptomicina 10 mg/kg/día, gentamicina 1mg/kg/8h y ampicilina 2g/4h. A los 3 días del inicio de ésta pauta nos informan del crecimiento de levaduras en 2 de 3 hemocultivos extraídos al ingreso, por lo que se añade anidulafungina 200mg/día y fluconazol 200mg/8h. Cinco días después dichas levaduras son identificadas como *Cándida famata*, y crecen en 6 de 7 hemocultivos extraídos hasta el momento. Se desescala entonces antibioterapia retirando daptomicina, ampicilina y gentamicina. Revisando historial de cultivos el paciente había presentado 2 hemocultivos positivos para este mismo hongo con el mismo perfil de sensibilidad antibiótica hacía 8 meses, coincidiendo con ingreso hospitalario para cirugía laparoscópica de neoplasia de sigma, durante el cual recibió nutrición parenteral. Tras 10 días en tratamiento con anidulafungina y fluconazol, éste último es sustituido por voriconazol a dosis de 200mg/12h por mejor patrón de sensibilidad. Tras once días de dicha modificación y ante patrón de colestasis en analíticas (GGT 347 U/L, FA 729 mU/mL) se decide retirar ambos y pautar nuevamente fluconazol 400mg/ev/12h más caspofungina 50mg/ev/24h. Se realizaron ecocardiografías periódicas sin evidenciar complicación local de la endocarditis, reduciéndose ligeramente el tamaño de la verruga en estudios seriados. Presentó también mejoría progresiva de proteinuria durante el ingreso (1,85g/24h a los 20 días de inicio del tratamiento). No se realizó tratamiento quirúrgico de la vegetación dada la comorbilidad y la negativa expresa de paciente y familiar a procedimientos invasivos. En cuanto a las complicaciones a distancia, a los pocos días del ingreso el paciente presentó dolor en antipie derecho con evidencia de placa de celulitis y dolor a la palpación de tarso compatible con artritis, sin alteraciones en la radiografía simple. Por otra parte y tras 25 días de tratamiento dirigido presentó clínica de claudicación intermitente en miembros inferiores de predominio derecho. Se realizó eco-doppler arterial con hallazgos sugestivos de estenosis >50% en arteria poplítea izquierda, obstrucción de arteria ilíaca externa derecha con preoclusión de arteria poplítea y pedia

derechas. Actualmente el paciente se mantiene con fluconazol oral con buena evolución clínica sin nuevos picos febriles y con hemocultivos seriados negativos. Ha requerido de colocación de stents por su patología arterial sin poder descartar que la misma sea una complicación del cuadro infeccioso.

**CC-161 MUJER DE 76 AÑOS CON DOLOR ÓSEO Y LESIONES HEPÁTICAS**

B. Ruiz Estévez, B. Montenegro Puche, B. López Alonso,  
M. Monsalvo Hernando, C. Palomar Muñoz, E. Sifuentes Díaz,  
I. Ríos Holgado, C. Rodríguez Leal

*Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz*

**Historia clínica: Anamnesis y exploración clínica**

Mujer de 76 años, ex-fumadora de hasta 60 cigarrillos/día desde hace 8 años, con hipercolesterolemia y osteoporosis, en tratamiento con simvastatina y bifosfonato semanal. Es vista inicialmente en consulta de Medicina Interna por cuadro de dolor óseo generalizado, especialmente en región dorsal, junto con disminución de fuerza en miembros inferiores de unos 2 meses de evolución, sin antecedentes traumáticos. Refiere además escaso apetito, con pérdida de peso no cuantificada y dificultad para conciliar el sueño, todo ello en relación con la aparición del dolor, que había tratado con paracetamol y antiinflamatorios (AINEs) con escasa mejoría. Un estudio analítico evidencia valores elevados de enzimas hepáticas (GOT 50 mg/dl, GPT 66mg/dl, gamma-GT U/l, fosfatasa alcalina 236 U/l, L.D.H 327 U/L), todos ellos normales en analítica previa hacía 3 meses. Se solicita entonces una ecografía abdominal, en la que se visualizan múltiples lesiones hepáticas sugestivas de metástasis, motivo por el que se decide ingreso para continuar estudio. A la inspección se encuentra con buen estado general, consciente, orientada y colaboradora. Piel y mucosas normocoloreadas. Eupneica en reposo. No adenopatías palpables. Tonos rítmicos, sin soplos audibles. A la auscultación pulmonar, murmullo vesicular conservado con crepitantes en base derecha y roncus dispersos. Abdomen doloroso a la palpación en hipocondrio derecho, con hepatomegalia de tres traveses de dedo. Importantes edemas en miembros inferiores.

**Pruebas complementarias**

Al ingreso se solicitó una analítica completa, con hemograma y coagulación normales. Dentro de la bioquímica destacaban: glucemia 191 mg/dl, potasio 1,75 mmol/l, GOT 80 U/L, GPT 108 U/l, gamma-GT 1368 U/l, fosfatasa alcalina 236 U/l, LDH 548U/l, proteínas totales 5,90 g/dl. Hemoglobina glicosilada (HbA1c): 6,3%. Gasometría venosa: pH 7,54, pCO<sub>2</sub> 42,2 mmHg, HCO<sub>3</sub> 35,6 mEq/l. Para una mayor delimitación de las lesiones se solicitó un TAC abdomino-pélvico, con: LOES distribuidas por todo el parénquima hepático, glándula suprarrenal izquierda aumentada de tamaño, con múltiples nódulos de baja atenuación, todo ellos compatible con metástasis. Radiografía de tórax: Condensación parenquimatosa en lóbulo medio derecho, descrita en el TAC torácico

como lesión compatible con proceso neofornativo broncopulmonar de 5 cm de diámetro con obliteración del árbol bronquial del mismo y amplio contacto con pleura mediastínica, probablemente infiltrada. Gammagrafía ósea: Fijación patológica en cuerpos vertebrales de D9 y D11, así como cresta iliaca izquierda. Marcadores tumorales: CEA 175,9 ng/ml. Hormonas: Cromogranina A en suero 1225 ng/ml, 5-HIAA en orina 345 mg/24h, cortisol en orina 6326 pg/24h y plasmático 49,7 pg/ml, ACTH 403 pg/ml. Octreoscam: negativo para receptores de somatostatina.

### **Diagnóstico diferencial**

Ante la evidencia de lesiones metastásicas en hígado y dolor óseo que sugería ser de la misma naturaleza; la orientación del caso fue dirigida hacia la búsqueda del tumor primario. Para establecer el diagnóstico diferencial, el principal problema que encontramos era la existencia de una gran variedad de tumores, tanto sólidos, como hematológicos y/o linfáticos con capacidad para metastatizar en hígado. Revisando la literatura concluimos que de todos ellos, las neoplasias gastrointestinales, seguidas de las pulmonares, renales y/o de mama son las que presentan mayor tendencia a la infiltración a dicho nivel. Los antecedentes de tabaquismo y la presencia de una dudosa condensación en la Rx de tórax orientaban hacia el origen pulmonar como primera posibilidad diagnóstica, confirmándose mediante el TAC torácico. Para el estudio del tipo histológico se realizó punción-aspiración con aguja fina (PAAF) de una de las metástasis hepáticas, por ser la localización con mayor accesibilidad para el abordaje, enviándose la muestra a analizar; la elevación de CEA (antígeno carcinoembrionario), cromogranina A y 5-HIAA (ácido 5-hidroxiindolacético), hormonas característicamente secretadas por tumores carcinoides, sugerían dicha histología. Se nos planteaba además el problema de que la paciente presentaba desde el ingreso niveles séricos de potasio (k+) en torno a 1,7-2,2 mmol/l (se define como hipopotasemia la concentración plasmática de k+<3,6, siendo ésta severa si k+<2,5), junto con glucemias persistentemente elevadas, sin patología diabética previa e importantes edemas en piernas, sin enfermedad cardíaca ni renal que los justificara. Todos estos hallazgos, en el contexto de una neoplasia, pueden ser justificados por la secreción tumoral de hormonas que ejercen su función de manera ectópica, siendo la más frecuente la ACTH, que ocasiona un síndrome de Cushing por exceso mantenido de cortisol. En estos casos, dado que hay un período corto de evolución, los signos y síntomas típicos (obesidad central, cara de luna llena, estrías rojo-vinosas, etc) no suelen aparecer y las manifestaciones cardinales son alcalosis hipopotasémica, hiperglucemia, miopatía proximal y pigmentación cutánea; los tumores que con más frecuencia lo producen son el carcinoma pulmonar de células pequeñas,

carcinoma medular de tiroides, feocromocitoma y tumores carcinoides. Para comprobar la hiperkortisolemia se realizó una determinación urinaria en 24 horas seguido del cortisol plasmático nocturno (su secreción sigue un ritmo circadiano, alcanzando normalmente un nivel mínimo por las noches), confirmándose el diagnóstico de síndrome de Cushing. La ACTH plasmática fue de 403 pg/ml (cifras >20pg/ml sugieren la dependencia a ella). Por último, el resultado anatomopatológico fue de: metástasis de carcinoma neuroendocrino de células pequeñas.

### **Diagnóstico final**

Tumor neuroendocrino pulmonar de células pequeñas con metástasis hepáticas, óseas (D9, D11, cresta iliaca izquierda) y suprarrenal izquierda, que ocasiona un síndrome de secreción inadecuada de ACTH, manifestado fundamentalmente por hipokalemia severa.

### **Discusión**

Los tumores neuroendocrinos (TNE) constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias que se originan en las células neuroendocrinas de la cresta neural, glándulas endocrinas, islotes o sistema endocrino difuso; estas células durante el desarrollo embrionario se distribuyen prácticamente por todo el organismo, por lo que los TNE pueden localizarse en cualquier órgano o tejido. La característica común es la secreción por parte de estas células de una serie de moléculas (cromogranina, sinaptofisina, hormonas, como la somatostatina) cuya función es ejercer un efecto de control sobre distintas células del organismo y que se utilizan como marcadores tumorales. La mayoría de los TNE se originan en la región gastroenteropancreática (67,5%), seguidos de los broncopulmonares (23%); el resto lo hacen en laringe, timo, riñón, ovario, próstata y piel. Los TNE del pulmón constituyen el 20% de todas las neoplasias pulmonares y presentan unas características y comportamiento biológico que difieren del resto; es por ello que representan un grupo diferente en la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS), donde se subdividen en cuatro grupos: a. Tumor carcinoide típico; b. Tumor carcinoide atípico; c. Carcinoma neuroendocrino de células grandes; d. Carcinoma neuroendocrino de células pequeñas. Éste último es el que presenta una mayor incidencia, representando 9.8% de los tumores pulmonares y siendo más frecuente entre la sexta y séptima décadas de la vida. Se caracteriza por un tiempo de duplicación corto, con un estado de diseminación y metástasis temprana (en el momento del diagnóstico sólo un tercio de los pacientes presentan enfermedad localizada a la cavidad torácica); el órgano más con más frecuencia afectado por las metástasis es el hígado. La clínica suele ser derivada del efecto local compresivo e invasivo del tumor primario o sus metástasis, pudiendo además manifestarse mediante una gran variedad de síndromes no relacionados directamente

con la masa tumoral, conocidos como paraneoplásicos (secreción inadecuada de ACTH, acromegalia, síndrome carcinoide, etc.). Con la sospecha clínica, la estrategia diagnóstica comprende: estudio hormonal en sangre y/o orina, así como localización y extensión del tumor mediante pruebas de imagen, como TAC, RMN o medicina nuclear (gammagrafía con octeótride); el diagnóstico definitivo se realiza mediante confirmación histológica. El tratamiento actual de los TNE, cuando se presentan como una enfermedad localizada, recae en la resección quirúrgica con altos niveles de efectividad. Sin embargo, cuando la enfermedad es avanzada, como en este caso, la cirugía no es de utilidad y se tratan de forma combinada con quimioterapia y radioterapia sin que sean del todo efectivas, siendo la combinación de cisplatino y etopósido el régimen más ampliamente utilizado; en el caso de positividad para receptores de somatostatina, pueden emplearse análogos de ésta. La supervivencia depende principalmente del tamaño tumoral y de la presencia de metástasis en el momento del diagnóstico, siendo las metástasis hepáticas la que condicionan un peor pronóstico en la mayoría de los casos.

### **Aportación del caso**

Los TNE pulmonares son neoplasias raras y peculiares que pueden suponer un reto diagnóstico. Como en este caso, la forma de presentación puede ser atípica; saber a cerca de sus características y su comportamiento clínico ayudará a un mejor enfoque diagnóstico y terapéutico.

### **Bibliografía**

1. Gustafsson BI, Kidd M, Chan A, Malfertheiner MV, Modlin IM. *Bronchopulmonary neuroendocrine tumors. Cancer* 2008; 113: 5-21.
2. Cusack J, Clark J, Curley S, et al. *A 58-year-old Woman with Mass in the Liver. N England J Med* 2011; 364: 362-70.
3. McMahon G, Blake M, Wu C. *A 75-year-old Man with Hipertension, Hiperglycemia, and Edema. N Engl J Med* 2010; 362: 156-66.
4. DeLellis RA, Xia L. *Paraneoplastic endocrine syndromes: a review. Endocr Pathol* 2003; 14: 303-17
5. Santos S, Santos E, Gaztambide S, Salvador J. *Diagnóstico y diagnóstico diferencial del síndrome de Cushing. Endocrinol Nutr.* 2009; 56(2):71-84

**CC-163 CUANDO LOS CULTIVOS SON NEGATIVOS**

A. Porto Pérez<sup>1</sup>, P. Piñeiro Parga<sup>1</sup>, T. Domínguez<sup>1</sup>, L. Castelo Corral<sup>1</sup>,  
R. Vázquez Vigo<sup>1</sup>, R. Verdeal Dacal<sup>1</sup>, D. Sousa Regueiro<sup>1</sup>,  
I. Mosquera Martínez<sup>2</sup>

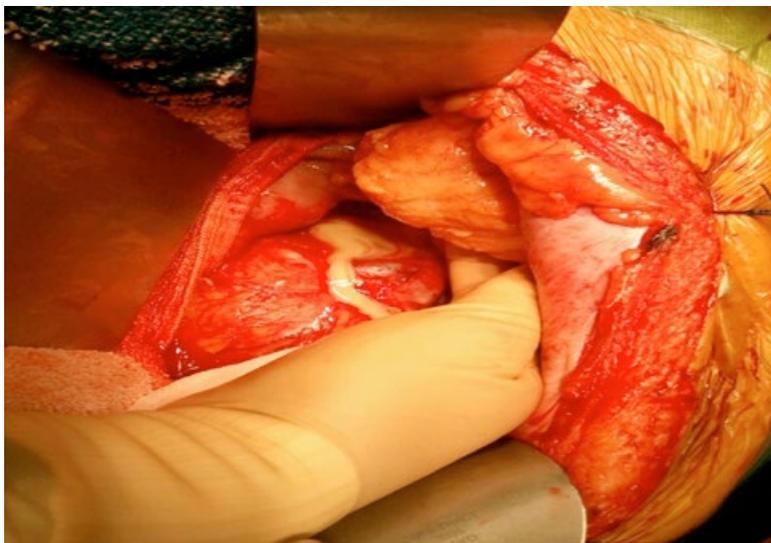
*<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Vasculár, Complejo  
Hospitalario Universitario A Coruña*

La infección de aneurismas y prótesis vasculares por *Coxiella burnetii* es una forma crónica de fiebre Q poco habitual<sup>1</sup>. La fiebre Q es una zoonosis de distribución mundial, descrito prácticamente en toda la geografía española<sup>2</sup>. Presentamos el caso de un varón 62 años exfumador, con hipertensión arterial y dislipemia e historia de larga evolución de claudicación intermitente y aneurisma de aorta abdominal infrarrenal. En tomografía computerizada (TC) de control rutinario realizado para seguimiento del tamaño aneurismático, se objetivaron colecciones periaórticas sugestivas de proceso inflamatorio o infeccioso, ingresando el paciente para completar el estudio. En la anamnesis dirigida, el paciente refería un empeoramiento progresivo de la clínica de claudicación intermitente y lumbociatalgia de dos años de evolución. En los meses previos al ingreso, también había presentado episodios de dolor abdominal de características inespecíficas. No relataba fiebre ni otra clínica por aparatos. Como antecedentes epidemiológicos de interés, destacar que el paciente vivía en medio rural en contacto con animales (ganado ovino). En el momento del ingreso, el paciente estaba afebril y la exploración física era normal. En las pruebas complementarias destacaban: normalidad en las tres series sanguíneas, bioquímica sin alteraciones, incluyendo parámetros hepáticos; velocidad de sedimentación globular (VSG) 75 mm y proteína C reactiva en el rango de la normalidad. Fue intervenido de forma programada realizándose laparotomía exploradora, confirmando la presencia de varias colecciones periaórticas de contenido purulento. Se procedió a limpieza quirúrgica, obteniéndose material para estudio microbiológico. La tinción de Gram y el examen en fresco para hongos intraoperatorios fueron negativos. Los cultivos de sangre, orina y heces, así como los cultivos de las muestras intraoperatorias, fueron negativos. Se ampliaron los estudios solicitando pruebas serológicas para *Bartonella henselae*, *Brucella* spp., *Mycoplasma pneumoniae*, VIH, *Treponema pallidum*, *Chlamydia pneumoniae* y *Legionella* spp.. Se obtuvo serología positiva para *Coxiella burnetii*, anticuerpos en fase I: IgG 1/2048 y en fase II: Ig G 1/2048 e IgM < 1/24; siendo el resto de serologías negativas. Ante estos hallazgos, se solicitó reacción en cadena de polimerasa (PCR) para ADN de *Coxiella burnetii* en muestras intraoperatorias que resultó

positiva. Con el diagnóstico de fiebre Q crónica, se inició tratamiento con doxiciclina (100 mg/12 h) y levofloxacin (500 mg/24 h). La evolución clínica y analítica fue favorable, normalizándose los parámetros inflamatorios y comprobando reducción de colecciones periaórticas en prueba de imagen realizada al cabo de un mes. La infección de aneurismas y prótesis vasculares por *Coxiella burnetii* es una manifestación de infección crónica menos frecuente que la endocarditis (inferior al 10 % en la serie de Raoult<sup>1</sup>). La fiebre Q crónica, cuyo diagnóstico normalmente se retrasa de 12 a 24 meses debido a que esta entidad raramente se tiene en consideración, constituye un problema grave, si se tiene en cuenta que algunas formas crónicas pueden llegar a ser letales. La gran variedad de sus manifestaciones clínicas, así como la existencia de formas asintomáticas, hacen difícil el diagnóstico de infección por *Coxiella burnetii*. Por ello, es importante que exista un alto grado de sospecha clínica y se estudien las circunstancias epidemiológicas de contacto con reservorios animales o ambientales. Aunque el microorganismo puede aislarse después de la desaparición de las manifestaciones clínicas, los cultivos tienen baja sensibilidad. Se ha propuesto diferentes métodos de amplificación de ADN específico en cultivo celular, biopsia, sangre y suero. Sin embargo, el diagnóstico más ampliamente utilizado es el indirecto, para el cual disponemos de técnicas de reacción de fijación de complemento (FC) y de inmunofluorescencia indirecta (IFI). La FC es una técnica poco sensible que puede dar resultados falsos negativos. La IFI, considerada el método de referencia, presenta mayor rapidez, sencillez y sensibilidad<sup>3</sup>. El diagnóstico por imagen de infección vascular por *Coxiella burnetii* es difícil puesto que los hallazgos radiológicos resultan inespecíficos, en la TC puede ser de utilidad la aparición de “halo inflamatorio” en la pared del aneurisma y el aumento de su diámetro<sup>4</sup>. Para la resolución de la infección de aneurismas vasculares por *Coxiella burnetii* es necesaria la combinación de antibioterapia prolongada con la resección quirúrgica. Resaltar que la identificación rápida y precisa del agente etiológico es fundamental para poder iniciar un tratamiento antibiótico dirigido y disminuir las tasas de mortalidad, pero que el flujo de trabajo convencional puede tomar hasta varios días. Además, microorganismos exigentes y de crecimiento lento, así como muestras obtenidas tras inicio de antibioterapia pueden conducirnos a falsos negativos.

### Imagen

Figura 1. Imagen intraoperatoria donde se objetiva apertura retroperitoneo y drenaje de colección para toma de cultivo intraoperatorio.



### Referencias bibliográficas

1. Raoult D, Tissot-Dupont H, Foucault C, Gouvernet J, Fournier PE, Bernit E, et al. Q fever 1985-1998: clinical and epidemiologic features of 1383 infections. *Medicine (Baltimore)*. 2000; 79:109-23
2. Aristides de Alarcón. Fiebre Q: todavía muchas preguntas por resolver. *Enf Infecc Microbiol Clin* 2007; 25 (3): 165-7
3. Fraile Fariñas MT, Muñoz Collado C. Infección por *Coxiella burnetii* (fiebre Q). *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2010; 28 (Supl 1): 29-32
4. Ramón Toral JR, Sainz F, Barberán J, Alguacil R. Aneurisma de aorta e infección por *Coxiella burnetii*. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2008; 26 (8):531-5

## CC-164 VARÓN DE 54 AÑOS CON LESIONES CUTÁNEAS DE RECIENTE APARICIÓN

B. Ruiz Estévez, E. Sifuentes Díaz, I. Ríos Holgado, B. Montenegro Puche, B. López Alonso, M. Monsalvo Hernando, C. Palomar Muñoz, P. Pérez Guerrero

*Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz*

### **Antecedentes e historia clínica actual**

Varón de 54 años, sin alergias medicamentosas conocidas, exfumador. Diabetes mellitus tipo 2 de más de 10 años de evolución en tratamiento con insulina en pauta basal-bolo, con irregular control; polineuropatía diabética sin otras complicaciones conocidas. Arteriopatía ocliterante crónica grado IV con amputación de varias falanges en ambos miembros inferiores. Síndrome de Apnea-Hipopnea del sueño en tratamiento con CPAP nocturna. Acude al Servicio de Urgencias tras la aparición brusca de lesiones cutáneas violáceas, no dolorosas ni pruriginosas, que se iniciaron en dorso de ambas manos progresando posteriormente hacia glúteos y miembros inferiores, de unas 24 horas de evolución. Al interrogarlo, sólo refiere como antecedente el inicio de antibioterapia oral 3 días antes del comienzo del cuadro (ciprofloxacino y clindamicina), pauta como tratamiento para una úlcera plantar en pie derecho que presentaba desde hacía aproximadamente 7 meses, con evolución tórpida a pesar de curas locales y con aparición en los últimos días de supuración purulenta acompañada de fiebre de hasta 38°C. Se decide ingreso para estudio de las lesiones.

### **Exploración**

TA: 120/60 mm/Hg; FC: 76 lpm, Afebril. Eupneico en reposo con saturación basal de oxígeno al 97%. No adenopatías periféricas palpables. Auscultación cardio-pulmonar normal. Abdomen sin alteraciones. Miembros inferiores con signos tróficos crónicos y amputación de 1º, 2º, 3º dedos del pie derecho y 2º dedo del pie izquierdo. Úlcera plantar derecha con datos de sobreinfección. Se observan lesiones cutáneas eritemato-violáceas sobreelevadas que no palidecen a la vitropresión, algunas de ellas confluyentes, localizadas en dorso de ambas manos, glúteos y miembros inferiores, acompañadas de vesículas y ampollas hemorrágicas.

### **Pruebas complementarias**

Hemograma y coagulación normales. Bioquímica en la destaca: glucemia 293 mg/dl, PCR 142.03 mg/l y función renal levemente deteriorada (creatinina 1.7 mg/dl, urea 41); enzimas hepáticas e iones normales. Radiografía de tórax: sin hallazgos significativos.

Cultivo de úlcera plantar: negativo. Anticuerpos ANA y ANCA, serología virus hepatotropos (VHB, VHC), factor reumatoide, crioglobulinas: negativos. Complemento normal. Inmunoglobulinas: IgA en plasma 685 (70-400), resto normal. Biopsia cutánea: Vasculitis leucocitoclástica con inmunofluorescencia negativa.

### ***Diagnóstico diferencial***

Las lesiones que presenta el paciente son compatibles con púrpura palpable. La púrpura es distinguible a primera vista de cualquier otra lesión cutánea, ya que es producida por la extravasación de hematíes en piel y mucosas, dando origen a lesiones rojo-violáceas, bien delimitadas y que no palidecen a la vitropresión. Se clasifica en palpable (elevada) y no palpable. Las causas que pueden producirla y que nos planteamos en el diagnóstico diferencial fueron: alteraciones de la hemostasia (tanto plaquetas como factores de la coagulación), fragilidad capilar o inflamación de la pared de los vasos que dan lugar a vasculitis. En este caso, la presencia de púrpura palpable en ausencia de alteraciones hematológicas orientaba hacia una vasculitis como origen del cuadro; el diagnóstico es histológico, por lo que se realizó por parte de Dermatología una biopsia en la que confirmó la presencia de una vasculitis leucocitoclástica cutánea (también se ha denominado “vasculitis por hipersensibilidad”). La Vasculitis Leucocitoclástica (VL) es un término histológico que incluye infiltración por leucocitos polimorfonucleares de vasos de pequeño calibre junto con el fenómeno de leucocitoclasia o fragmentación de los neutrófilos, que origina inflamación y necrosis de la pared de los vasos sanguíneos. El término de “vasculitis por hipersensibilidad” indica la presencia de una VL cutánea por depósito de inmunocomplejos en relación a exposición a antígenos de diferente naturaleza; sin embargo la presencia de una VL cutánea no siempre se debe a una “vasculitis por hipersensibilidad”, ya que en esta última, hasta en un 50% de los casos no se llega a identificar un antígeno responsable. La VL cutánea puede ser producida por una gran cantidad de enfermedades y factores desencadenantes; suele encontrarse limitada a piel, siendo la lesión más típica la púrpura palpable, aunque también puede ser expresión de una enfermedad sistémica. En nuestro caso, como agentes precipitantes, consideramos fundamentalmente los antecedentes de ingesta reciente de fármacos (descrita la asociación con múltiples antibióticos, entre ellos las quinolonas) y el proceso infeccioso intercurrente, con elevada sospecha de etiología bacteriana, a pesar de no aislarse en el cultivo de la úlcera plantar ningún germen, probablemente debido a que la muestra había sido tomada tras la instauración de antibioterapia. El origen vírico (fundamentalmente VHB, VHC) quedó descartado por la falta de correlación clínica y serología negativa. No presentaba datos de vasculitis sistémica, ya fuera asociada o no a

ANCA, dado que no refería manifestaciones clínicas a otros niveles, la autoinmunidad fue negativa y no encontramos alteraciones de otros órganos, salvo ligera disfunción renal que podría ser debida a una nefropatía diabética (no conocida ni estudiada previamente, aunque con mal control metabólico habitual) o aguda en el contexto del cuadro infeccioso. Tampoco evidenciamos datos clínicos ni analíticos de procesos autoinmunes (LES, Artritis reumatoide, etc), inflamatorios (Chron, colitis ulcerosa), tumorales o discrasias sanguíneas (crioglobulinemia o hipergammaglobulinemia); con respecto a ésta última, sólo objetivamos ligera elevación de IgA con resto de inmunoglobulinas normales y sin clara significación clínica. Todo ello orientaba por tanto, a que la púrpura había sido producida como consecuencia de una vasculitis cutánea por hipersensibilidad desencadenada por los factores descritos (infección y/o antibioterapia).

### **Evolución**

El paciente presentó mejoría progresiva de las lesiones cutáneas tras modificación de la antibioterapia e instauración de corticoides orales a dosis bajas y antihistamínico. Sin embargo, durante el ingreso se quejó ocasionalmente de dolor abdominal tipo cólico autolimitado, sin evidencia de alteraciones ecográficas; además, analíticamente destacaba un deterioro progresivo de la función renal acompañado de la presencia en el análisis de orina de hematuria y proteinuria en aumento (llegando hasta los 2,74 g/24h), por lo que consultamos con el servicio de nefrología y se instauraron pulsos de metilprednisolona intravenosos.

### **Prueba final y diagnóstico definitivo**

De acuerdo con Nefrología se realizó una biopsia renal con inmunofluorescencia en la que se demostró una glomerulonefritis proliferativa difusa con depósito de IgA en el mesangio glomerular. Por tanto, las manifestaciones clínicas acompañadas de los hallazgos histológicos nos permitieron llegar al diagnóstico definitivo de: Púrpura de Schönlein-Henoch del adulto.

### **Discusión**

La Púrpura de Schönlein-Henoch es una vasculitis sistémica de pequeño vaso de afectación fundamentalmente cutánea, mediada por el depósito de IgA en los tejidos y paredes de vasos sanguíneos. Puede ocurrir a cualquier edad si bien es considerada una patología fundamentalmente pediátrica (más del 90% de los casos), siendo rara en el adulto. La etiología es desconocida, aunque en su patogenia desempeña un papel fundamental la formación de inmunocomplejos de IgA, habiéndose implicado como agentes causantes a infecciones (bacterianas, víricas y parasitarias), fármacos, vacunas y/o mecanismos autoinmunes. Clínicamente se manifiesta por la "tétrada" de púrpura

palpable, dolor abdominal cólico o anginoso, artralgias y/o artritis y afectación renal (en forma de hematuria, con o sin proteinuria); sin embargo, puede afectar a cualquier órgano. El diagnóstico se basa en la correlación de los hallazgos clínicos e histopatológicos, con especial consideración a los datos aportados por la inmunofluorescencia directa (en nuestro caso se objetivaron los depósitos de IgA en la biopsia renal; no así en la cutánea, probablemente porque se realizó pasadas 48 horas de la aparición de las lesiones y la rentabilidad es menor). Analíticamente no existen datos característicos, habitualmente se encuentran elevados los reactantes de fase aguda y en el 25-30% de los casos existe un aumento policlonal de la IgA circulante. La evolución en el adulto puede ser desfavorable, a diferencia de lo que ocurre en los niños en los que suele tratarse de una patología benigna y autolimitada, con resolución espontánea. En los adultos es más frecuente la afectación renal (63% frente a 33%) lo que condiciona un peor pronóstico, que va a depender fundamentalmente de la evolución de la nefropatía y del desarrollo de insuficiencia renal crónica (IRC), lo que se produce en torno al 31-38% de los casos. Los factores de riesgo asociados con el desarrollo de IRC son: proteinuria nefrótica, insuficiencia renal al diagnóstico y proliferación endo y extracapilar. El tratamiento de la nefropatía se admite que debe realizarse en las formas con peor pronóstico si bien las pautas no están consensuadas, lo que se recomienda es que sea lo más precoz posible (generalmente se emplean corticoides a dosis altas, a los que pueden asociarse inmunosupresores). En el caso de nuestro paciente, a pesar del tratamiento con metilprednisolona intravenosa seguido de prednisolona oral, no pudo recuperarse la función renal precisando hemodiálisis durante el ingreso, que se mantuvo de manera definitiva al alta.

### ***Aportación del caso***

El interés radica en el siempre difícil diagnóstico y manejo de las vasculitis sistémicas por tratarse de un grupo heterogéneo, donde es imprescindible una adecuada orientación basada fundamentalmente en la historia clínica y diagnóstico diferencial; en este caso además se trata de una entidad poco frecuente en el adulto, en muchos casos no bien conocida, en la que debe tenerse en cuenta su potencial severidad.

## Imagen



## Bibliografía

1. Pulido-Pérez A, Avilés-Izquierdo J.A, Suárez-Fernandez R. Vasculitis cutáneas. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103:179-91.
2. Pillebout E, Thervet E, Hill G, Alberti C, Vanhille P, Nochy D. Henoch-Schönlein purpura in adults: outcome and prognostic factors. *J Am Soc Nephrol* 2002;13: 1271-1278.
3. Jithpratuck W, Elshenawy Y, Saleh H, Youngberg G, Chi D.S, Krishnaswamy G. The clinical implications of adult-onset henoch-schönlein purpura. *Clinical and Molecular Allergy* 2011; 9:9
4. Roberts P.F, Waller T.A, Brinker T.M, Riffe I.Z, Sayre J.W, Bratton R.L. Henoch-Schönlein Purpura: A Review Article. *Southern Medical Journal* 2007;100:821-824.

**CC-165 DOLOR LUMBAR EN PACIENTE ALCOHÓLICO**

G. Castillo Villa<sup>1</sup>, D. Gill<sup>2</sup>, M. Sánchez-Ledesma<sup>2</sup>, J. Redondo Antequera<sup>1</sup>,  
D. González Calle<sup>2</sup>, C. Bustos<sup>2</sup>, A. Iglesias<sup>2</sup>, D. Nieto Rodríguez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*Servicio de Medicina Familiar. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia (Cáceres)*

<sup>2</sup>*Unidad de Enfermedades infecciosas. Hospital Universitario de Salamanca.  
H. Clínico. Salamanca*

**Caso clínico**

Varón de 43 años, natural de España, remitido de la consulta de atención primaria por dolor lumbar intenso y dolor abdominal ocasional. Entre sus antecedentes personales se encuentra brucelosis a los 12 años, bebedor de 10 UBE por día y un quiste hidatídico hepático diagnosticado en 1987, realizando tratamiento con mebendazol sin especificar dosis o duración de tratamiento y que abandonó por voluntad propia. A la exploración física no presentaba alteraciones neurológicas o limitación funcional, con un resto de examen físico sin alteraciones.

**Evolución**

En las prueba de laboratorio: Leu: 8.300 (49.7% N, 0.3% E), LDH: 92, GGT: 144, FA: 80, GOT: 27, GPT: 35, BT: 0.5, PCR: 9 y GGT: 130, serología para brucelosis negativa y ELISA para hidatidosis positivo. Al indagar sobre sus antecedentes, el paciente reconoció no haber finalizado el tratamiento con mebendazol por voluntad propia Se realizan TAC y RMN donde se observaron quistes hidatídicos en columna lumbar (masa paravertebral con infiltración de columna y región izquierda del cuerpo de L3, además del pedículo y lámina izquierda de L2. Masa intrarraquídea posterior que desplaza el saco tecal y lo comprime desde D12 hasta L13) Fig 1 y 2; hidatidosis cardiaca y abdominal (quistes en bazo hígado y retroperitoneo) Fig. 3. Ante los resultados y la imposibilidad de realizar tratamiento quirúrgico se decide manejo conservador e inicia el paciente tratamiento con Albendazol 400 mg c/12 horas y praziquantel 600 mg 2 cada 8 horas. A los dos meses del diagnóstico, el paciente ingresa en la unidad de cardiología por cuadro de dolor abdominal, sensación distérmica, diarrea y mareo con dudosa pérdida del estado de conciencia; asociado a elevación de las troponinas cardiacas. Durante el ingreso permanece hemodinámicamente estable y asintomático desde el punto de vista cardiovascular. El equipo de cardiología considera que la elevación de dichos marcadores cardiacos estuvo en relación con proceso sistémico febril por lo que es dado de alta continuando con el tratamiento mencionado. En la actualidad se encuentra asintomático y en las pruebas de imagen posteriores se ha observado disminución de los quistes a nivel cardiaco e intraabdominal.

## Diagnóstico

Hidatidosis sistémica con afectación cardiaca, hepática, esplénica, paravertebral e intrarraquídea.

## Comentario final

La hidatidosis es una infección zoonótica causada por *Echinococcus granulosus*<sup>3, 6</sup> es común a nivel mundial, pero es muy poco frecuente que afecte múltiples órganos. Afecta con más frecuencia el hígado, los pulmones y el cerebro<sup>1, 2, 5</sup>. Además, la presencia de quistes a nivel cardiaco es extremadamente rara y heterogénea, por este motivo no existen protocolos para realizar su manejo en la actualidad, el hallazgo de estos indicaría diseminación sistémica<sup>3, 4</sup>. El manejo de la infección diseminada es complejo, y requiere un acercamiento multidisciplinario<sup>1</sup>. El uso de albendazol está recomendado en casos de quistes inoperables<sup>1, 2</sup>. En otras revisiones se ha observado una relación directamente proporcional de la mejoría del paciente y la duración del tratamiento, más que con los niveles sanguíneos de albendazol<sup>3</sup>. La asociación de praziquantel se considera más efectiva. Como en el caso de nuestro paciente que al recibir la combinación del citado tratamiento, se notó disminución del tamaño de los quistes y se encuentra asintomático en la actualidad. La hidatidosis es una enfermedad infecciosa desatendida y es necesario realizar más investigaciones para definir protocolos de manejo. Realizar estudios prospectivos y experimentales permitiría mejorar el acercamiento terapéutico para este tipo de pacientes, como en este caso con un curso clínico de una enfermedad diseminada y muy mal pronóstico.

## Imágenes

Figura 1

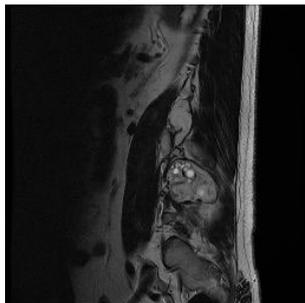


Figura 2

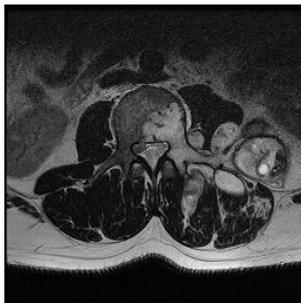


Figura 3



### Referencias

1. Sabouni F, Ferdosian F, Mamishi S, Nejat F, Monnajemzadeh M & Rezaei N. 2010. *Multiple Organ Involvement with Hydatid Cysts. Iranian J Parasitol.* 5(2): 65-70
2. Anand S, Rajagopalan S & Raj Mohan. 2012. *Management of liver hydatid cysts and Current perspectives. Medical J Armed Forces India.* 68:304-309.
3. Díaz-Menéndez M, Pérez-Molina JA, Norman FF, Pérez-Ayala A, Monge-Maíllo B, et al. 2012. *Management and Outcome of Cardiac and Endovascular. Cystic Echinococcosis. PLoS Negl Trop Dis.* 6(1): e1437.
4. Yaliniz H, Tokcan A, Salih OK & Ulus T. 2006. *Surgical treatment of cardiac hydatid disease: A report of 7 cases. Tex Heart Inst J.* 33: 333-9.
5. Belhassen-García M, Romero-Alegria A, Velasco-Tirado V, Alonso-Sardón M, López-Bernus A, et al. 2014. *Study of Hydatidosis-Attributed Mortality in Endemic Area. PLoS ONE.* 9(3):91342.
6. Nunnari G, Pinzone M R, Gruttadauria S, Celesia B M, Madeddu G, Malaguarnera G, Pavone P, Cappellani A & Cacopardo B. 2012. *Hepatic echinococcosis: Clinical and therapeutic aspects. World J Gastroenterol.* 18(13): 1448-1458

## CC-166 MIOPATÍAS HEREDITARIAS, ¿ENTIDADES INFRADIAGNOSTICADAS?

F. Carmona-Torre, D. Martínez-Urbistondo, N. Fernandez-Ros, J. F. Lucena  
*Clínica Universidad de Navarra. Departamento de Medicina Interna. Pamplona*

### **Anamnesis**

Paciente varón de 41 años. Director de banca.

### **Antecedentes personales**

- Dislipidemia, hiperuricemia asintomática y alteración de glucosa en ayunas.
- Probable NASH (2006). Serologías para virus B y C negativas.
- Dolor torácico atípico estudiado en 2006 con ecocardiograma (hipertrofia ventricular izquierda con función sistólica normal (FE= 0,72), disfunción diastólica) y prueba de esfuerzo negativas.
- Síndrome ansioso desde 1998.

### **Antecedentes familiares**

No hay antecedentes familiares relevantes. Hábito tóxicos: Fumador de 10 cigarrillos/día (consumo acumulado de 20 paquetes-año). Consumo esporádico moderado de alcohol. Tratamiento: Escitalopram 20 mg (1-0-0). Lorazepam 2,5 mg (1-0-2). Bisoprolol 5 mg (1-0-0). Gemfibrozilo 600 mg (0-0-1).

### **Historia actual**

Paciente que acude al Servicio de Urgencias de nuestro centro al presentar de manera brusca dolor muscular intenso en el brazo derecho de 4 horas de evolución, sin desencadenantes aparentes. Asocia gran preocupación y ansiedad por el posible origen cardiológico de los síntomas. No refiere disnea, ortopnea ni disnea paroxística nocturna. No ha presentado episodios presincoales ni síncope previamente ni otra sintomatología respiratoria acompañante. Aunque comenta que el dolor es de características diferentes, el paciente había sido estudiado previamente por Cardiología en 2006 al presentar un episodio de dolor torácico de características atípicas aparentemente relacionado con un consumo excesivo de alcohol. En el estudio realizado se objetivaron niveles elevados de CPK, con un ecocardiograma y una prueba de esfuerzo sin anomalías, descartando un origen cardiológico tanto de los síntomas como de las alteraciones analíticas (no adjunta informe de las pruebas realizadas). En base a estos datos se realiza en Urgencias ECG (no signos de isquemia aguda) y analítica básica donde destaca aumento de GOT/GPT 31/71 UI/L (n: 0-37/0-41) con resto de pruebas hepáticas normales, CPK de 252 UI/L (n: 0-170UI/L) y aldolasa de 7.9 UI/L (n: 0-7,6 UI/L). Parámetros inflamatorios (VSG y PCR) dentro de la normalidad, con normofunción renal sin alteración hidroelectrolítica, Hb 15.4

g/dl, Plaquetas 263 10E9/L, Leucocitos 6,2 10E9/L. Coagulación normal. Anormales y Sedimento sin alteración. Ante dichos resultados se atribuye el dolor a un probable origen osteo-muscular y se deriva al paciente a consulta de Medicina Interna para ver evolución y completar estudio de alteración analítica leve. En consulta de Medicina Interna, se rehistoria al paciente que describe desde la infancia intolerancia al ejercicio manifestada en forma de astenia y mialgias generalizadas, tanto a nivel proximal como distal de extremidades, sin artritis, ni lesiones cutáneo-mucosas de nueva aparición.

### **Anamnesis por aparatos**

No ha presentado fiebre ni calambres. No pérdida de masa muscular. No fasciculaciones ni síntomas sensitivos. Lleva una vida relativamente normal, con la limitación descrita para la práctica de algún deporte y que le condiciona llevar una vida relativamente sedentaria. No tos ni flemas. No cuadros infecciosos recientes. No dolor abdominal. Hábito intestinal conservado con 1 deposición al día sin productos patológicos. El paciente aporta analíticas previas donde se objetiva variaciones significativas en las cifras de CPK en los últimos años coincidentes aparentemente con la toma de estatinas y un consumo moderado de alcohol concomitante. Adicionalmente presenta una hipertransaminasemia crónica y fluctuante sin episodios de ictericia ni otros signos sugestivos de descompensación hepática que se achacan a posible esteatohepatitis no alcohólica con serologías virales negativas (ver cuadro). Previamente se habían realizado diferentes pruebas (RM de cuerpo entero, estudio electrofisiológico, biopsia hepática) sin encontrar alteraciones.

### **Exploración física**

T.A.: 110/70 mmHg. FC: 79/minuto. Afebril. Sat.O2: 96%. IMC: 28 Kg/m2. Buen estado general. Buena coloración de piel y mucosas. Faringe: normal. Auscultación cardíaca: sin alteraciones. Auscultación pulmonar: normal. Abdomen: blando, depresible, sin dolor ni megalias. Extremidades: pulsos periféricos, no edemas. No dolor a la palpación. No signos de artritis. Exploración neurológica anodina.

### **Evolución y discusión del caso clínico**

Tras revisar las pruebas ya disponibles y rehistoriar al paciente orientamos los estudios hacia un cuadro de intolerancia al ejercicio en forma de astenia y mialgias acompañados de niveles oscilantes de CPK y leve hipertransaminasemia, sin elevación de parámetros inflamatorios ni signos sugestivos de enfermedad de primera o segunda motoneurona. Asimismo, ante la ausencia de lesiones cutáneas compatibles y de debilidad muscular características, descartamos razonablemente los diagnósticos de polimiositis y/o dermatomiositis. El abordaje diagnóstico que seguimos fue el siguiente:

1. ante la posibilidad de una reacción adversa a medicamentos revisamos y retiramos los fármacos potencialmente implicados (Gemfibrocilo/Benzodiazepinas/Escitalopram).
2. se solicitaron serologías frente a CMV, Epstein barr, Herpes virus y VIH, negativas y se completó estudio de hipertransaminasemia mediante serologías para VHA, B y C. Añadimos estudio de autoinmunidad (ANA, AMA, ASMA y Anti-LKM) obteniendo ANA patrón nucleolar 1:320 y ASMA 1:80.
3. completamos estudio con la realización de ecografía doppler abdominal observándose esteatosis hepática difusa con un área de preservación perivesicular, sin evidenciarse lesiones focales sólidas. Pólipos vesiculares múltiples (probablemente de colesterol) con vía biliar de calibre normal.

Una vez descartadas las posibles etiologías adquiridas de elevación de CPK, orientamos el caso hacia una posible miopatía hereditaria. Por ello, ahondamos en los antecedentes familiares y en las características de la sintomatología del paciente. Nadie de su entorno familiar contaba una clínica semejante y en cuanto a la sintomatología, el paciente refería fatiga temprana y mialgias con mejoría de la tolerancia al ejercicio tras varios minutos desde su inicio. Se realizó una revisión de la literatura y encontramos tres grandes grupos dentro de las miopatías hereditarias:

- Las glucogenosis,
- Las alteraciones del metabolismo lipídico
- Las enfermedades mitocondriales.

Por orden de frecuencia, englobando los tres grupos, destacan tres entidades:

- El déficit de Carnitina palmitoil transferasa II (CPT II),
- El déficit de miofosforilasa (Enfermedad de McArdle (V))
- El déficit de Fosforilasa kinasa (VIII).

Según el algoritmo diagnóstico ----, la elevación de cifras de CPK junto con una intolerancia severa al ejercicio (en forma de astenia y mialgias) desde el inicio del mismo pero que mejora significativamente a los 5-10 minutos, resultan altamente sugestivos de la Enfermedad de McArdle. Por ello, realizamos un test de isquemia donde se confirmó una discreta elevación de láctico compatible con dificultad para el metabolismo del glucógeno. Se realizó biopsia muscular que constataba la presencia de tejido muscular esquelético estriado con conservación estructural y un relativo incremento de la cantidad de glucógeno de las fibras musculares. En el estudio inmunohistoquímico realizado destacaba la ausencia de historreacción frente a miofosforilasa, con normalidad del resto de patrones historreactivos, confirmando la existencia de una miopatía por déficit de miofosforilasa correspondiente a enfermedad de McArdle.

**Tabla**

	<b>07.07.10</b>	<b>26.10.10</b>	<b>15.01.11</b>	<b>09.02.11</b>	<b>16.02.11</b>	<b>28.02.11</b>
<b>CPK (UI/L)</b>	5.764	1.569	603	9.682		1.732
<b>GOT(UI/L)</b>		37 (37)	34 (37)	100 (25)	13 (17)	
<b>GPT(UI/L)</b>		36 (40)	42 (40)	72 (29)	21 (23)	
<b>Ejercicio Físico intenso previo</b>	No	Si	Si	No	No	No
<b>Consumo Estatinas</b>	Si	No	No	No	No	No
<b>Consumo moderado de alcohol</b>	Si	No	No	Si	No	No

# XXXV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna

IV Congreso Ibérico de Medicina Interna

II Congreso de la Sociedad de Medicina Interna de la Región de Murcia

---

© 2014 Obra: Casos Clínicos

XXXV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

IV Congreso Ibérico de Medicina Interna

II Congreso de la Sociedad de Medicina Interna de la Región de Murcia

Editado por: S&H Medical Science Service

Todos los derechos reservados. Queda prohibida la reproducción total o parcial de esta obra por cualquier medio mecánico o electrónico sin la debida autorización por escrito del editor.

ISBN: 978-84-697-1247-4





**S&H Medical Science Service**  
C/ Espronceda 27, Entreplanta. 28003 Madrid  
Tel: 91 535 71 83 - Fax: 91 181 76 16  
E-mail: [congresos@shmedical.es](mailto:congresos@shmedical.es)  
Página Web: [www.shmedical.es](http://www.shmedical.es)