



SOCIEDAD DE MEDICINA INTERNA
**MADRID-CASTILLA
LA MANCHA**

Secretaría Técnica:
S&H Medical Science Service S.L
C/ Manuel Tovar, 43 Bajo Dcha – 28034 Madrid
Tel: 91 535 71 83
E-mail: somimaca@shmedical.es

CIF:G-79740684

79 SESIÓN INTERHOSPITALARIA

SOCIEDAD DE MEDICINA INTERNA DE MADRID-CASTILLA LA MANCHA (SOMIMACA)



**Hospital General Universitario
de Ciudad Real**

Salón de Actos

Ciudad Real, 28 de octubre de 2021



79 SESIÓN INTERHOSPITALARIA

Hospital Gral Univ. de Ciudad Real
28 de octubre de 2021
Salón de Actos

PROGRAMA

- 16.30-16.45 h. **RECOGIDA DE DOCUMENTACIÓN Y BIENVENIDA**
- 16.45-18.30 h. **CASOS CLÍNICOS**
- 16.45-17.00 h. Nº01 **Se puede ser chato y general**
Dra. Irene Fernández López
Hospital General Univ. Gregorio Marañón. Madrid
- 17.00-17.15 h. Nº02 **Un diagnóstico clásico a pesar de una histología desconcertante**
Dra. Rocío Garvía Merino
Complejo Hospitalario Univ. de Albacete
- 17.15-17.30 h. Nº03 **Que no te despiste la fiebre**
Dra. Luisa Jiménez Reyes
Hospital Central de la Defensa “Gómez Ulla”. Madrid
- 17.30-17.45 h. Nº04 **Todo empezó como una otitis**
Dra. Miriam Lobato González
Hospital Univ. de Guadalajara
- 17.45-18.00 h. Nº05 **Cuadros autoinmunes “overlap”: Poliangeítis Microscópica/ Crisis Renal Esclerodérmica; importancia de la identificación precoz y refractariedad de medidas tradicionales**
Dr. Juan Diego Martín Díaz
Hospital Univ. Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid
- 18.00-18.15 h. Nº06 **Nunca es lupus**
Dra. Sara Miguel Álvarez
Hospital Clínico San Carlos. Madrid
- 18.15-18.30 h. Nº07 **Cuando la fiebre no da la cara...volvamos a empezar**
Dra. Roa Ballesteros Adriana
Hospital Gral. Univ. N^a S^a del Prado. Talavera de la Reina. Toledo

CASO CLÍNICO Nº 1

TÍTULO: SE PUEDE SER CHATO Y GENERAL

Irene Fernández López¹, Aurora Gómez Tórtola¹, Samuel Díaz Planellas¹, María Eugenia García Leoni¹, Lucía Ordieres Ortega^{2,3}.

1. Servicio de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.
2. Unidad de Enfermedad Tromboembólica Venosa, Servicio de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.
3. Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España.

Palabras clave: GIST, trombosis venosa, filtro de vena cava.

HISTORIA CLÍNICA

Se presenta el caso de una mujer de 47 años con síndrome depresivo en tratamiento con duloxetina, lamotrigina y trazodona. La paciente acudió a Urgencias por astenia marcada, disnea y dolor torácico atípico de dos semanas de evolución. A la anamnesis dirigida, la paciente explicó deposiciones negras y malolientes desde varios días antes. Negó toma de antiinflamatorios no esteroideos (AINE) u otros gastrolesivos.

A la exploración física presentó regular estado general, con tensión arterial de 106/67 mmHg, frecuencia cardiaca de 60 latidos por minuto, saturación basal de oxígeno de 95% y temperatura de 35.2º C. El tacto rectal mostró hemorroides externas, sin datos de sangrado, y el resto de la exploración resultó anodina.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se realizó analítica sanguínea que evidenció hemoglobina de 4.5 g/dL (12-16) con volumen corpuscular medio 89.2 fL (80-98) y amplitud de distribución eritrocitaria de 14.5% (11.5-15), sin otros hallazgos relevantes. Se procedió a transfundir dos concentrados de hematíes, con buen rendimiento.

EVOLUCIÓN

Se decidió cursar ingreso en Medicina Interna para estudio. Se realizaron gastroscopia (engrosamiento de pliegue antral) y colonoscopia (restos fecales oscuros procedentes de territorios proximales a íleon distal). Finalmente, una tomografía computarizada (TC) abdominal descubrió una tumoración hipervascular exofítica en la tercera porción duodenal de unos 4,4 x 3 x 3,6 cm (figura 1), sin signos de diseminación, que obligaba a considerar el diagnóstico

de neoplasia. Por otro lado, los cortes torácicos bajos incluidos revelaron la existencia de tromboembolismo pulmonar (TEP) segmentario en el lóbulo inferior izquierdo (figura 2). Dada la concurrencia de hemorragia digestiva junto con TEP, el tratamiento de este último requirió colocación de un filtro de vena cava, sin poder iniciar anticoagulación profiláctica. La paciente ingresó un mes después para resección tumoral mediante cuña duodenal vía laparoscópica.

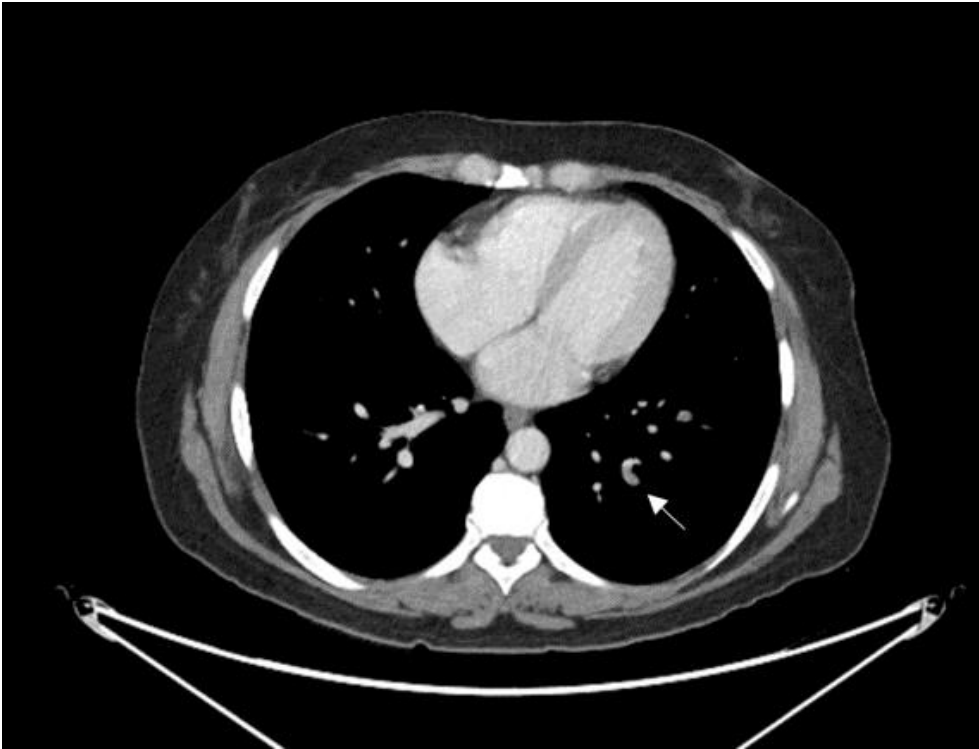
DIAGNÓSTICO

El resultado histológico evidenció un tumor del estroma gastrointestinal (GIST) fusocelular, con bajo riesgo de progresión y áreas de hemorragia tumoral focal, sin ulceración o necrosis, por lo que no requirió tratamiento complementario. Tres semanas después de la cirugía, se inició anticoagulación con apixabán y se intentó retirada en dos ocasiones del filtro de vena cava siete semanas después de su implante, sin éxito, desestimando nuevos intentos. La paciente mantiene buenas cifras de hemoglobina en la actualidad a pesar de anticoagulación con apixabán.



Figura 1: tumoración hipervascular exofítica en la tercera porción duodenal de unos 4,4 x 3 x 3,6 cm (cruz).

Figura 2: defecto de repleción en el lóbulo inferior izquierdo, compatible con tromboembolismo pulmonar segmentario izquierdo (flecha).



DISCUSIÓN

El caso presentado es el de una mujer de edad media sin antecedentes relevantes con hemorragia digestiva de origen oscuro (tras gastroscopia y colonoscopia negativas). Entre un 5 y un 10% de éstas se deben a tumores de intestino delgado, siendo los más frecuentes los leiomiomas y los tumores del estroma gastrointestinal (GIST)¹.

Los GIST son la neoplasia mesenquimal más común del tracto digestivo. Presentan una incidencia estimada de 14-20 enfermos por millón de personas. Se manifiestan clínicamente alrededor de los 60 años y son más frecuentes en el sexo masculino. Pueden aparecer en cualquier segmento del tubo digestivo, siendo más frecuentes en el estómago.

Los GIST duodenales son relativamente infrecuentes, sin embargo, representan 30 % de todos los tumores duodenales primarios. Pueden ser asintomáticos y descubrirse incidentalmente, si bien la mayoría de los GIST duodenales se presentan como hemorragia digestiva alta, macroscópica u oculta^{2,3}. Casi todos los GIST duodenales son detectados por TC. Se ven en la imagen como tumores hipervasculares que captan contraste intensamente en fase arterial³.

El diagnóstico definitivo de los GIST es anatomopatológico junto con la inmunohistoquímica (el 95% son positivos para CD117). La resección quirúrgica es el tratamiento de elección¹. A diferencia de los GIST en otras localizaciones, el tratamiento quirúrgico de los GIST duodenales no está estandarizado y la

resección local frecuentemente está comprometida por la proximidad de estructuras cruciales como la papila de Vater, el páncreas, los vasos mesentéricos, el colédoco y el conducto pancreático³. Existen terapias complementarias como el imatinib o sunitib que facilitan la resección o mejoran el pronóstico y la supervivencia, sobre todo en pacientes con lesiones irresecables o metastásicas. El pronóstico depende del tamaño, la actividad mitótica y la localización. Si bien, los GIST complicados con hemorragia intestinal tienen significativamente peor pronóstico que los no sangrantes^{1,2,4}.

Zamulko et al. publicaron el caso de una mujer de 53 años con hemorragia digestiva persistente y anemia de 7 años de evolución que resultó ser un GIST. Diagnósticos imprecisos y endoscopias negativas repetidas pueden llevar a complicaciones como sangrado, perforación o diseminación (que empeoran el pronóstico). Así, enfatizan la necesidad de considerar un GIST en aquellos pacientes con un cuadro clínico similar al referido⁵.

Por otra parte, la paciente presentaba un TEP segmentario con indicación de filtro de vena cava (por hemorragia activa que contraindicaba anticoagulación). El procedimiento es mínimamente invasivo, de bajo riesgo y con excelentes resultados, ofreciendo una forma efectiva y segura de profilaxis de la embolia pulmonar. Se recomienda la instalación de filtros temporales retirándolos precozmente una vez disminuya el riesgo de TEP, idealmente antes de los 90 días posteriores a su instalación para prevenir epitelización que impida la retirada u otras complicaciones tardías como perforación de la pared de la vena cava, angulación, fractura o migración del filtro. Sin embargo, una proporción no despreciable (según diferentes estudios de un 6% a un 45%) de filtros temporales no son retirados, principalmente por pérdida de seguimiento o por imposibilidad técnica^{6,7}.

Así, se ha desarrollado el primer filtro bioconvertible, Sentry® IVC (Boston Scientific, MA). Su diseño le permite pasar de su forma original de filtro a una configuración “no-filtro” (adaptado a la luz vascular, similar a un stent) en un periodo de 60 días tras su colocación. Si se consolida su uso podría reducir a un único procedimiento endovascular de colocación lo cual eliminaría la necesidad de un segundo procedimiento de retirada con sus potenciales riesgos. Para ello se requieren nuevos estudios que ofrezcan datos sobre su seguridad y eficacia a largo plazo^{6,8}.

CONCLUSIÓN

Se presenta el caso de una mujer de 47 años con hemorragia gastrointestinal de origen oscuro. El TC abdominal resultó clave para localizar la causa de su sangrado: un GIST en tercera porción duodenal. Los GIST duodenales se manifiestan eminentemente en forma de hemorragia digestiva. Estos tumores son entidades difíciles de diagnosticar, sin embargo, pueden complicarse en forma de hemorragia o perforación o bien diseminarse y tener un pronóstico

infausto. Por ello, conviene que sean considerados en el diagnóstico diferencial de pacientes con hemorragia digestiva con estudio endoscópico anodino y anemia persistente.

Por otro lado, nuestra paciente presentaba simultáneamente un TEP segmentario incidental. Debido a la coincidencia de hemorragia activa y tromboembolismo pulmonar, se requirió el implante de filtro temporal en vena cava inferior, sin desarrollar complicaciones durante el seguimiento. La literatura disponible demuestra que este procedimiento es mínimamente invasivo, de bajo riesgo y con excelentes resultados, ofreciendo una forma efectiva y segura de profilaxis de la embolia pulmonar en los casos en los que se contraindica anticoagulación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal Stromal Tumors. *Gastroenterol Clin North Am.* 2013;42(2):399-415.
2. Romero-Espinosa L, Souza-Gallardo LM, Martínez-Ordaz JL, Romero-Hernández T, de la Fuente-Lira M, Arellano-Sotelo J. Hemorragia gastrointestinal de origen oscuro por tumores de estroma gastrointestinal. *Cir Cir.* 2017;85(3):214-9.
3. Beltrán MA. Tumores del estroma gastrointestinal del duodeno: revisión de la literatura científica actual con énfasis en el tratamiento. *Rev Colomb Cir.* 2014;29: 140-154.
4. Li RT, Zhang GJ, Fu WH, Li WD. [Prognostic analysis of gastrointestinal stromal tumors complicated with gastrointestinal bleeding]. *Zhonghua Zhong Liu Za Zhi.* 2016;38(5):377-80.
5. Zamulko OY, Zamulko AO, Dawson MJ. Introducing GIST and Dieulafoy - Think of Them in GI Bleeding and Anemia. *S D Med J S D State Med Assoc.* 2019;72(11):528-30.
6. Hernandez Moreno LC, Kotlik Aguilera AJ, Bombin Franco JR. Filtro de vena cava inferior, resultados a mediano y largo plazo. *Rev Cir [Internet].* 20 de marzo de 2021 [citado 14 de septiembre de 2021]. Disponible en: <https://www.revistacirugia.cl/index.php/revistacirugia/article/view/782>
7. Li X, Haddadin I, McLennan G, Farivar B, Staub D, Beck A, et al. Inferior vena cava filter – comprehensive overview of current indications, techniques, complications and retrieval rates. *Vasa.* 2020;49(6):449-62.

8. De Gregorio MA, Guirola JA, Urbano J, Díaz-Lorenzo I, Muñoz JJ, Villacastin E, et al. Spanish multicenter real - life registry of retrievable vena cava filters (REFiVeC). CVIR Endovasc 2020;18;3:26.

CASO CLÍNICO Nº 2

TÍTULO: UN DIAGNÓSTICO CLÁSICO A PESAR DE UNA HISTOLOGÍA DESCONCERTANTE

R. Garví Merino, C. Rosa Felipe, L. Broseta Viana, I. Hermida Lazcano. Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Palabras clave: masa paravertebral, adenopatías generalizadas, células plasmáticas.

Antecedentes personales

No reacciones alérgicas medicamentosas conocidas.

No hábitos tóxicos.

No antecedentes personales de interés.

Mecánico de profesión.

No tratamiento habitual.

Enfermedad actual

Paciente de 22 años que consulta por dorsalgia de perfil mecánico irradiada a epigastrio de un año de evolución. En los últimos 4 meses exacerbación del dolor que se ha convertido en continuo y punzante. Su médico de familia le pidió una gastroscopia sin hallazgos relevantes. Asocia pérdida de 4 Kg de peso y episodios de sudoración nocturna sin fiebre ni otros datos. Se solicita Rx de tórax que muestra lesión lítica en T7.

Exploración física

Buen estado general. Consciente y Orientado en las tres esferas. Eupneico en reposo. Tª 37.2°C. Adenopatía de 1.5 cm en borde medial supraclavicular izquierdo, móvil, no adherida a planos profundos. No adenopatías en otras cadenas accesibles. AC: Rítmico sin soplos ni roce. AP: murmullo vesicular conservado. Abdomen: blando, depresible, RHA+. No doloroso a la palpación. No signos de irritación peritoneal. No masas ni megalias. EEII: No edemas. NRL: Sin focalidad. Exploración genital: sin alteraciones. No apofisalgias ni dolor a la palpación de musculatura paravertebral a ningún nivel.

Pruebas complementarias

- Análisis de laboratorio:
 - **Bioquímica general:** función renal e iones en rango, proteínas totales 6.9 (6.6-8.7), albumina 3.4 (3.5-5.2), globulinas 3.5 (1.8-3.3), función hepática normal, ferritina 1541 (30-400), Fe y transferrina en rango, PCR 138.2 (0-5).
 - **Hemograma:** Hb 13.4 (13.5-18), hematocrito 41.1% (40-54), VCM 86.2 (80-95), Plaquetas 513.000 (140.000-400.000), leucocitos 15.820 (4000-10000), neutrófilos 12.760 (1800-7500), linfocitos 1.350 (1000-4000), monocitos 1.170 (130-900), eosinófilos 350 (0-450).
 - **Serologías:** Lúes negativo, VHB vacunado, VHC, VHA, VIH 1+2 negativos, Brucella negativo, VEB y CMV negativos, VHS 1+2 negativo, VVZ infección pasada, SARS-COV2 negativo.
 - **Marcadores tumorales:** B-HCG < 0,2 (<5), AFP 3.9 (0.1-12.1), B2 microglobulina 2,2 (0.8-2.2), CEA 0.9 (0-3.4), CA 15.3 18 (0-31), CA 19.9 2 (0-37), CA 125 10.8 (0-35), Ag células escamosas 1.2 (0-2.3), Enolasa neuroespecífica 13.4 (0.05-17).
 - **Proteinograma (14/12/2020):** patrón electroforético compatible con proceso inflamatorio crónico.

- Pruebas de imagen:
 - **Rx tórax PA y columna toracolumbar (10/12/20):** Lesión lítica en margen derecho del cuerpo vertebral de D7 que rompe la cortical y también afecta a la apófisis transversa y costilla adyacentes junto con masa de partes blandas paravertebral.
 - **TC CERVICO-TORACO-ABDOMINO-PÉLVICO (14/12/20):** Múltiples conglomerados adenopáticos supra e infraclaviculares bilaterales. Adenopatías cervicales inferiores, en mediastino anterosuperior, paratraqueales e hiliares izquierdas. Lesión destructiva en D-7 y alteración de la normal morfología de los cuerpos vertebrales de es adyacentes de D6 y D8 con masa de partes blandas, a descartar síndrome linfoproliferativo como primera posibilidad.
 - **RMN de columna con contraste (14/12/2020):** masa paravertebral derecha de 8,5 X18 X 47 MM (CCX T X AP) adyacente a los cuerpos vertebrales T6 - T7 y T8, que está produciendo erosión con destrucción de su margen derecho. Infiltración de médula ósea.
 - **PET-TC (15/01/2021):** sin otros hallazgos.

- Anatomía patológica:
 - **Biopsia adenopatía laterocervical derecha (22/12/20):** Ganglio linfático de 3 mm con plasmocitosis policlonal y cambios de tipo fibroinflamatorio.

Evolución y discusión

Se trata de un paciente de 22 años que ingresa para estudio de lesión paravertebral derecha visualizada en Rx de tórax. Se realizaron TC cervico-torácico-abdomino-pélvico, así como RM de columna dorsolumbar para caracterizar la lesión, siendo todos los hallazgos compatibles con probable síndrome linfoproliferativo.

Se valora en comité de tumores donde se decide biopsia de adenopatía laterocervical derecha con los resultados arriba mencionados, donde llama la atención la presencia de células plasmáticas policlonales y tejido fibroinflamatorio.

Esto nos hizo plantearnos un diagnóstico alternativo a la presunción inicial, por lo que se solicitamos una serie de pruebas complementarias que iremos exponiendo a continuación.

Las adenopatías generalizadas casi siempre indican enfermedad sistémica como las enfermedades neoplásicas, infecciosas, autoinmunes o por depósito¹. En nuestro caso, el curso crónico de los síntomas hacía menos probable el origen infeccioso de la lesión (siendo las principales sospechas tuberculosis, yersiniosis, toxoplasmosis, estas dos últimas descartadas mediante el estudio del ganglio y serologías). La ausencia de síntomas respiratorios y de hallazgos de imagen compatibles, así como el Quantiferon y PCR de *Mycobacterium* negativos, nos permiten descartar la tuberculosis como etiología del cuadro.

Además, el paciente no cuenta con antecedentes personales ni familiares de enfermedad autoinmune, ni otros signos o síntomas compatibles con la misma (sarcoidosis como primera opción, la determinación de ECA fue normal). El estudio de autoinmunidad incluyendo ANA, ENAs y ANCAs fue negativo. El complemento se encontraba dentro de los límites normales.

Nuestro paciente presentaba síntomas constitucionales como sudores nocturnos o pérdida de peso, los cuales sugerían linfoma u otra neoplasia maligna. El origen tumoral se planteó como el primer diagnóstico a descartar, tanto benigno (algún caso descrito de Schwannoma gigante con destrucción ósea²), pero más probablemente maligno (linfoma, plasmocitoma, sarcoma de partes blandas, metástasis, y otros más infrecuentes como tumor de células granulares³). Se solicita detección de paraproteína en orina, cadenas ligeras en sangre periférica e inmunoglobulinas, con resultados dentro de los límites normales, y gammagrafía ósea sin nuevos hallazgos, todo ello que permitió descartar las neoplasias de células plasmáticas.

Por otro lado, ciertas enfermedades reactivas e inflamatorias se tuvieron en cuenta (enfermedad por IgG4, con niveles normales en suero en varias determinaciones, así como en el ganglio; Enfermedad de Castleman⁴; enfermedad de Rosai-Dorfman⁵, y Kikuchi-Fujimoto (limitada a mujeres jóvenes) que podrían ser compatibles, al menos parcialmente, con la descripción anatomopatológica) al debutar con una clínica similar, con adenopatías localizadas en región cervical y/o generalizadas en alguna de ellas.

El amplio diagnóstico diferencial que se planteaba ante este caso, junto a determinaciones normales en la práctica totalidad de pruebas de laboratorio solicitadas, nos llevan a realizar una biopsia con aguja gruesa de la masa paravertebral en hasta dos ocasiones que, finalmente, nos aclaró el origen del cuadro.

FIGURAS

Figura 1.

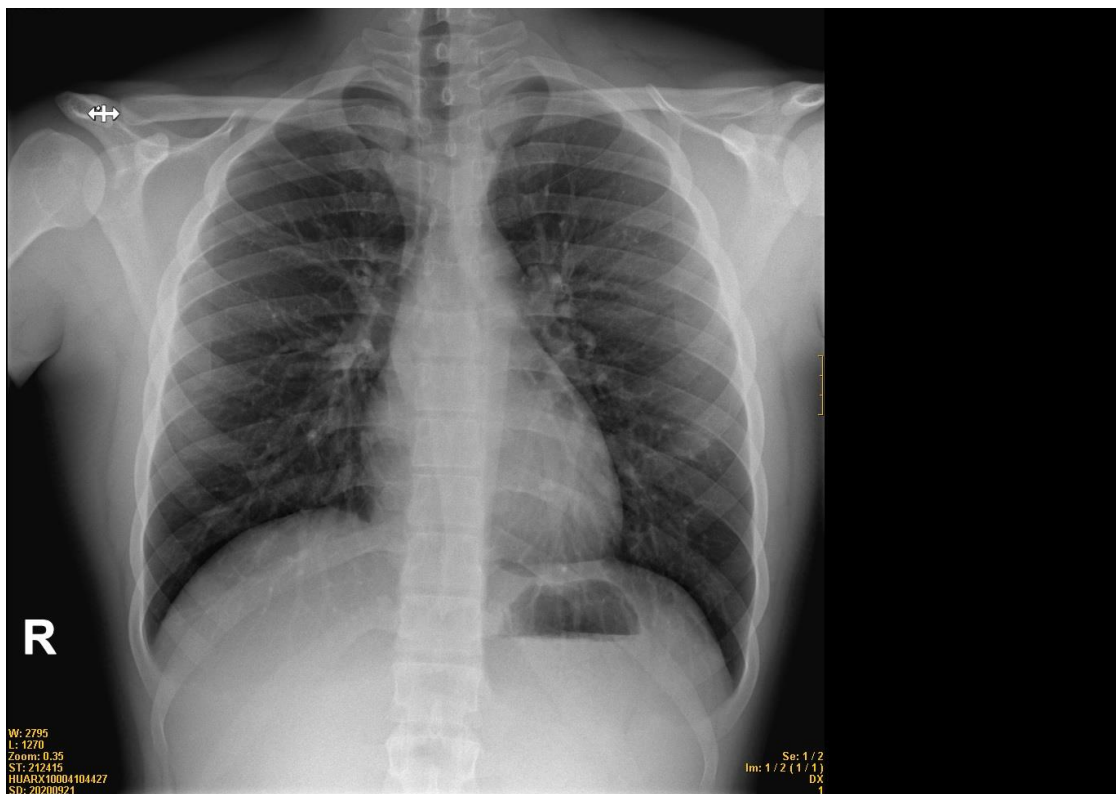


Figura 2.

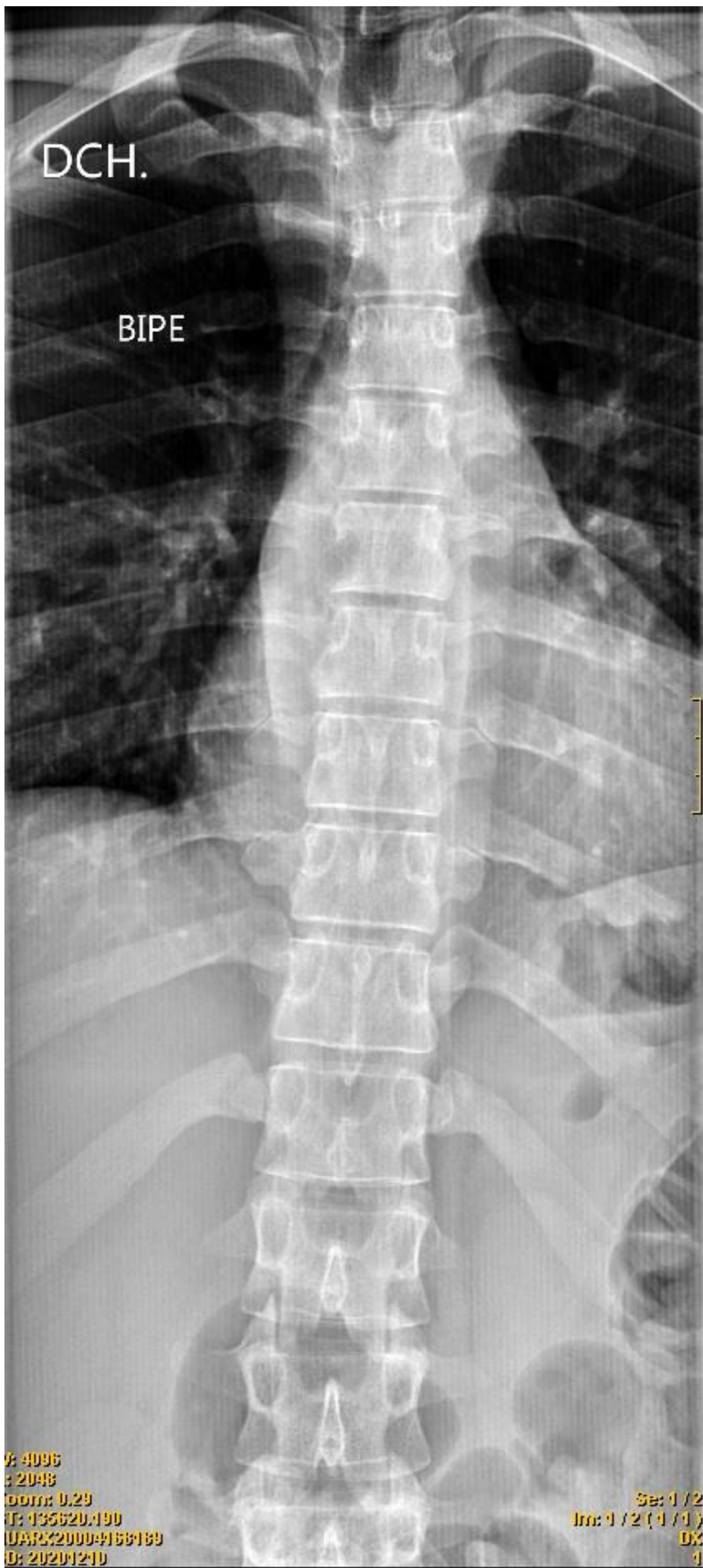
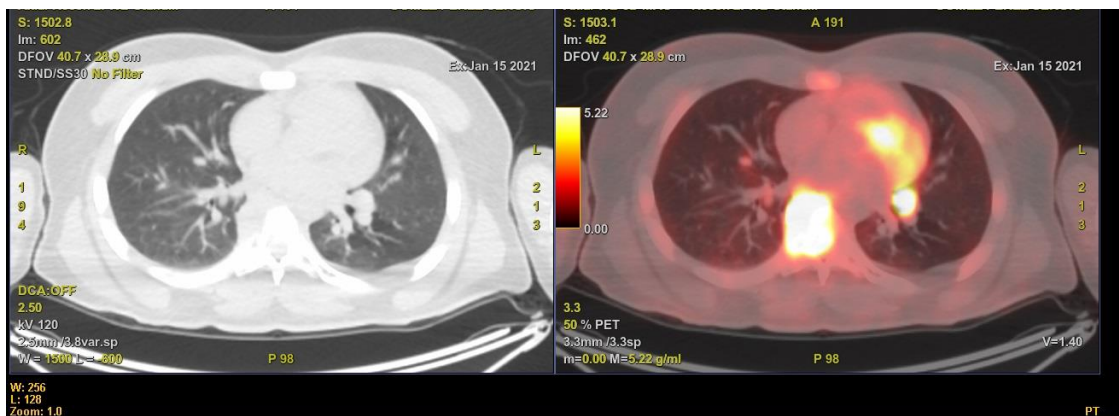


Figura 3



Figura 4



REFERENCIAS

- 1. Villegas-Molina JP, Yarce-Prince M, Ochoa-Hernández JC, Cardona-Muñoz SD, Orozco-Beltrán LV, Ruiz-Hernández E, et al. Enfoque del paciente con adenopatías generalizadas. Importancia de la estrategia didáctica del estudio de casos clínicos: a propósito de un paciente con linfoma de Hodgkin asociado a una infección por el virus de Epstein-Barr. *Iatreia*. 2019 Oct-Dic;32(4):328-337.
- 2. Chen H, Xu Q, Zhan P, Liu Y, Min D, Zhang B. Giant paravertebral schwannoma near the lumbar nerve roots with bone destruction. *Medicine* 2019;98:42(e17341).
- 3. Singh M., Singh A.K., Shubham S., Maan P., Chauhan U. Malignant Granular Cell Tumor Presenting as a Paravertebral Mass in an Adolescent Male- A Rare Presentation of an Uncommon Tumor. *J Clin Diagn Res*. 2017 Feb Vol-11 (2).
- 4. Rodríguez Silva H., Buchaca Faxas E., Machado Puerto I., Pérez Román G., Pérez Caballero D. Enfermedad de Castleman: Presentación de cinco casos. *An. Med. Interna (Madrid)*. 2005 Ene; 22(1): 24-27.
- 5. Sager L, et al. Adenopatías cervicales en reumatología: un dilema diagnóstico. *Rev Colomb Reumatol*. 2020.

CASO CLÍNICO Nº 3

TÍTULO: QUE NO TE DESPISTE LA FIEBRE

Jiménez Reyes, Luisa¹; Igea Gracia, Pilar¹; Romero Calvo, Lidia¹; Checa Daimiel, Laura Lucía¹; Gómez Berrocal, Ana^{1,2}.

1. Servicio de Medicina Interna. Hospital Central de la Defensa “Gómez Ulla”, Madrid, España.

2. Facultad de Medicina, universidad de Alcalá de Henares, Alcalá de Henares, Madrid, España.

-

PALABRAS CLAVE:

- Meningitis linfocitaria.
- Apoplejía hipofisaria.
- Vacuna SARS-CoV2.

Historia clínica y desarrollo del caso:

Varón de 81 años con antecedentes de dudosa alergia al ácido acetilsalicílico, hipertensión arterial, dislipemia, cardiopatía isquémica en mayo de 2018 con enfermedad severa 3 vasos revascularizado mediante bypass, enfermedad renal crónica estadio IIIa por nefroangioesclerosis y bocio multinodular con función tiroidea normal. Independiente para las actividades básicas de la vida diaria, trabajó como taxista, vive en Madrid con su esposa. Como tratamiento habitual toma triflusal 600 mg/24h, bisoprolol 2,5 mg/24h, omeprazol 20 mg/24h y rosuvastatina/ezetimiba 20/10 mg/24h.

Al día siguiente de recibir la 2º dosis de vacuna de Pfizer® para el SARS-CoV2, presenta pico febril sin tiritona, náuseas, vómitos, astenia y cefalea holocraneal de inicio progresivo que se controla con paracetamol. Dos días después, refiere visión doble al leer el periódico. Esa misma noche presenta caída accidental con traumatismo craneoencefálico occipital, por lo que es trasladado al servicio de Urgencias, donde se solicita TC craneal informado como estudio sin signos de patología traumática aguda y aumento de tamaño de la región hipofisaria. El paciente permanece en observación durante 12 horas y, dada la ausencia de síntomas, se decide alta.

A la salida del servicio de Urgencias, presenta otra caída accidental con fractura de húmero izquierdo, esta vez sin traumatismo craneoencefálico. Desde entonces la familia refiere bradipsiquia y desorientación por lo que se decide ingreso para estudio.

En planta es valorado por el médico de guardia, se encuentra hemodinámicamente

estable, en la exploración neurológica destaca limitación de la aducción e infraversión de ojo derecho, presentando diplopia vertical en esta posición, resto de la exploración sin alteraciones.

A las 48 horas del ingreso, el paciente se encuentra obnubilado, por lo que se solicita nuevo TC craneal sin cambios con respecto al previo. Vuelve a presentar pico febril de 38°C, se obtienen hemocultivos y se realiza punción lumbar. La bioquímica y contaje celular del líquido cefalorraquídeo (LCR) mostraba pleocitosis de predominio linfocítico y proteinorraquia, con glucosa normal. Ante el LCR compatible con meningitis linfocitaria, se inicia tratamiento empírico con aciclovir y ampicilina. Además, el paciente presentaba alteración del IV par craneal, signo relativamente frecuente en las meningitis causadas por *Listeria spp*¹. También se planteó en ese momento que se tratase de una meningitis inflamatoria como efecto adverso de la vacuna contra el coronavirus², a la espera del resultado de la PCR de Virus Herpes Simple (VHS), Virus Varicela Zoster (VVZ) y enterovirus y la tinción Gram. Además, se habían solicitado hemocultivos, cultivo de bacterias y micobacterias en LCR, que resultaron negativos. En la analítica de sangre destacaba Proteína C Reactiva elevada, de 13 mg/dl (0,01 - 0,5), Procalcitonina de 0,17 ng/ml (0,02 - 0,5) y Leucocitos $4.54 \cdot 10^3/\mu\text{L}$ (4,00 - 10,00).

Se solicitó también estudio microbiológico con serología de VHS 1 y 2 con IgM positivo que se interpretó como un falso positivo. Asimismo, se solicitó serología de Sarampión, Parotiditis, Virus de Epstein Barr (VEB), Citomegalovirus (CMV) y Parvovirus B19, con IgG positiva e IgM negativa y IgG positiva para Virus de la Hepatitis A. Las serologías del resto de virus hepatotropos, el Virus de la Inmunodeficiencia Humana, así como *Borrelia*, *Brucella* y *Mycoplasma* fueron negativas. El screening de sífilis fue también negativo.

En la bioquímica destacaba hiponatremia moderada, con sodio plasmático de 128 mmol/L (135-145), osmolaridad plasmática de 270 mOsm/Kg (275 - 290) y osmolaridad en orina de 812 mOsm/Kg (50 - 1200). Potasio 3.9 mmol/L (3,5 - 5,0), resto de parámetros sin alteraciones.

Ante el hallazgo en el TC de aumento de tamaño de la hipófisis, se solicitó estudio del eje hipofisario y resonancia magnética cerebral.

Paralelamente obtuvimos el resultado del estudio hormonal: TSH 0,01 $\mu\text{U/ml}$ (0,35 - 4,94), T4 libre 0,66 ng/dL (0,70 - 1,80), T3 libre 1,81 pg/ml (2,00 - 4,40), FSH 1,82 mU/mL (1,50 - 12,40), LH 0,73 mU/ml (1,70 - 8,60), Prolactina 8,14 ng/ml (4,00 - 15,20), Testosterona 0,03 ng/ml (1,93 - 7,40), Cortisol Sérico 1.3 $\mu\text{g/dl}$ (4,8 - 19,5), ACTH 2,0 pg/ml (7,0 - 64,0), Testosterona Libre 0,80 pg/mL (15,00 - 50,00), IGF-1-Somatomedina C 55,80 ng/ml (17,00 - 323,00).

El resultado de la resonancia magnética cerebral confirmaba la existencia de un tumor de hipófisis con sangrado subagudo^{3,4}.

Se inició tratamiento inmediato con hidrocortisona, un bolo de 100 mg y después, 50 mg

cada 6 horas y se solicitó interconsulta a Neurocirugía⁵.

Finalmente, se retiró el tratamiento antibiótico a pesar de las alteraciones del LCR, ya que en la literatura publicada se describen casos de pleocitosis en LCR secundaria a apoplejía hipofisaria³⁻⁵.

Durante su ingreso no presentó hipotensión ni cefalea en ningún momento. Tampoco tuvo pérdida de agudeza visual. Se solicitó valoración por parte de Oftalmología, pero dado el estado de confusión del paciente no fue posible la exploración.

El paciente solicitó traslado a otro centro hospitalario, en el que trabajaba su hija. Allí se realizó cirugía transesfenoidal de la lesión hipofisaria y mantuvo seguimiento con el equipo de Endocrinología. El análisis de la anatomía patológica de la lesión corroboró que se trataba de un adenoma hipofisario con necrosis y signos de sangrado antiguo.

Actualmente, el paciente presenta diabetes insípida parcial e hipotiroidismo secundario, ha recuperado la normofunción del eje adrenal y gonadal.

Unos meses después del alta hospitalaria se realizó cirugía programada de reconstrucción de fractura de húmero izquierdo.

Diagnóstico:

- Apoplejía hipofisaria con insuficiencia adrenal, hipotiroidismo secundario e hipogonadismo hipogonadotrópo.
- Hiponatremia moderada en contexto de alteraciones endocrinológicas.
- Fractura de húmero izquierdo proximal.

Discusión y conclusiones:

La apoplejía hipofisaria es un síndrome que se produce debido a un infarto o hemorragia de una lesión hipofisaria. Aparece como complicación en el 2-12% de los adenomas hipofisarios, especialmente en los no funcionantes³. Suele cursar con cefalea intensa y parálisis de los pares oculomotores, generalmente el III par, aunque también puede afectar al IV y al VI. Puede producirse en el contexto de procedimiento angiográficos, hiper o hipotensión, traumatismo, post-operatorio, anticoagulación o microtrombos⁴.

Tras el sangrado suele producirse necrosis de la glándula que, debido a su estructura hipervascular estrechamente relacionada con la barrera hematoencefálica, favorecen la salida de productos de detritus al espacio subaracnoideo. Por ese motivo, podemos encontrar alteraciones en el LCR compatibles con meningitis. Generalmente presentan alta celularidad a expensas de polimorfonucleares, aunque en algunas situaciones, como en el caso de nuestro paciente, puede tener características de meningitis linfocitaria^{4,5}. Además, puede producir fiebre y elevación de reactantes de fase aguda hasta en el 16% de los casos³.

Esta afección puede comprometer la vida del paciente, además de producir alteraciones visuales por compresión del quiasma, en ese caso estaría indicado realizar cirugía de

descompresión de forma urgente. En otras situaciones en las que no existen síntomas compresivos, la cirugía no ha demostrado superioridad con respecto al manejo conservador. Es importante tener una alta sospecha clínica e iniciar el tratamiento hormonal sustitutivo lo antes posible, comenzando con hidrocortisona, seguido de las hormonas tiroideas. Los trastornos electrolíticos acompañantes se corrigen corrigiendo el déficit endocrinológico⁴.

Llegar al diagnóstico de nuestro paciente fue un reto ya que hubo varios factores de confusión, la presentación subaguda del cuadro, un informe confuso del TC craneal inicial, fiebre y alteraciones en el LCR y la vacunación reciente. Todo ello complicó el manejo y retrasó el inicio del tratamiento, aunque en todo momento tuvimos la sospecha diagnóstica.

FIGURAS Y TABLAS:

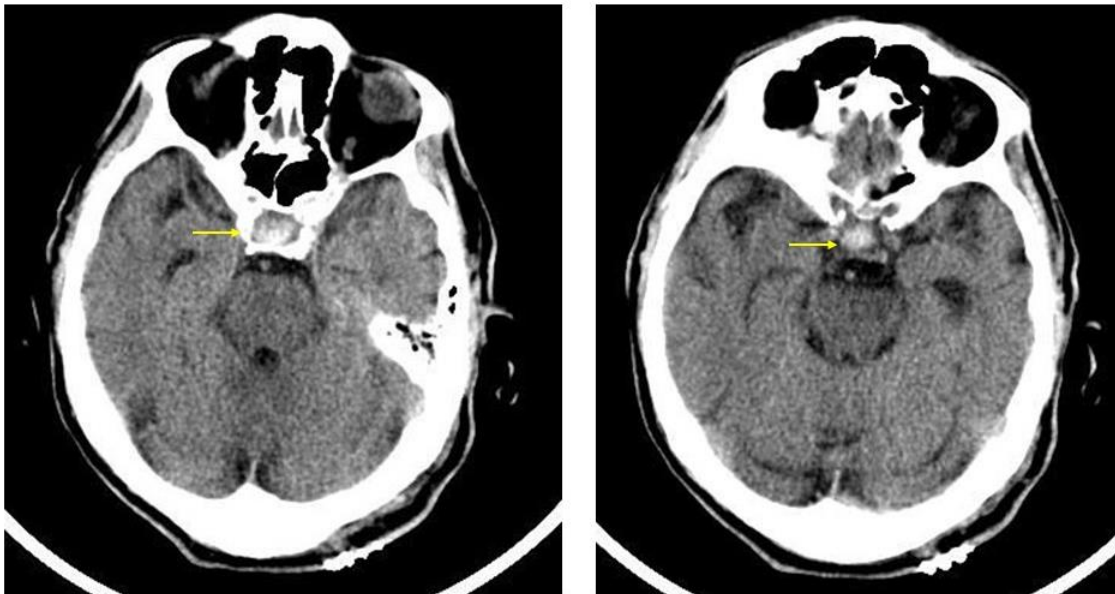


Figura 1: TC craneal realizado en la urgencia, en el que se puede apreciar aumento de tamaño de la silla turca con un leve aumento de densidad radiológica.

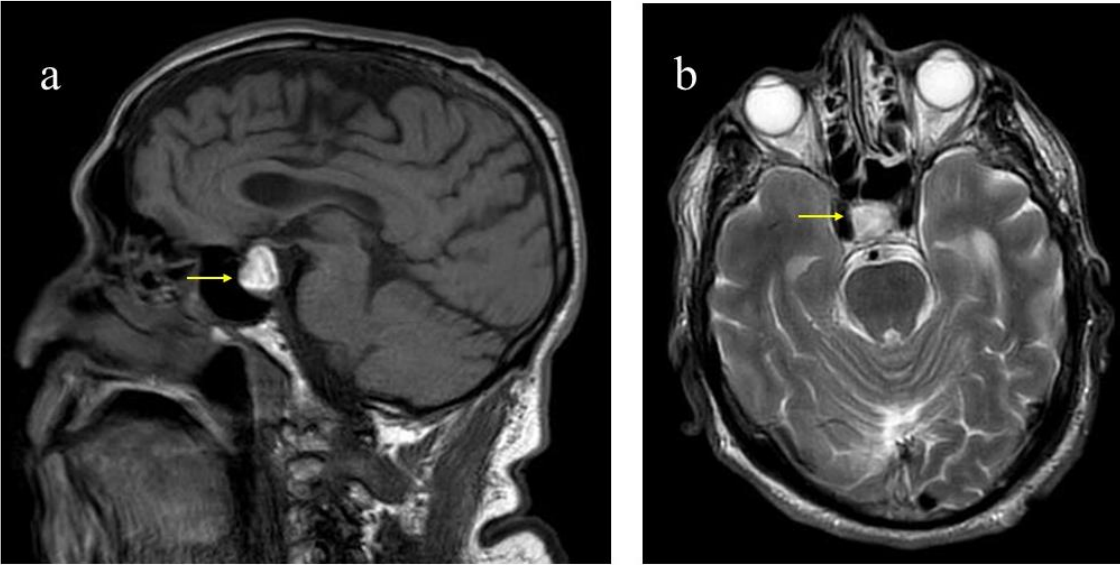


Figura 2: a. Corte sagital de resonancia magnética cerebral en fase T1 con lesión hiperintensa en silla turca (flecha). b. Corte axial de resonancia magnética de hipófisis en T2, lesión hiperintensa en silla turca (flecha).

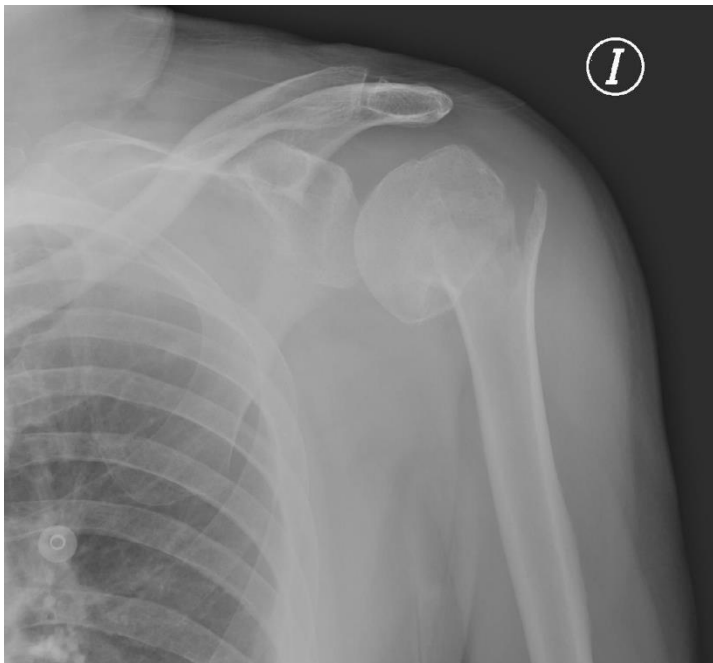


Figura 3: Radiografía de hombro izquierdo, en la que se puede observar fractura desplazada con integridad de la articulación.

ABREVIATURAS:

- LCR: Líquido cefalorraquídeo.
- TC: Tomografía computarizada.
- PCR: Reacción en cadena de la polimerasa.
- VHS: Virus Herpes Simple.
- VEB: Virus de Epstein Barr.
- CMV: Citomegalovirus.
- VIH: Virus de la inmunodeficiencia humana.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Tattevin P, Tchamgoué S, Belem A, Bénézit F, Pronier C, Revest M. Aseptic meningitis. *Rev Neurol (Paris)*. 2019 Sep-Oct;175(7-8):475-480.
2. Yelehe-Okouma M, Czmlil-Garon J, Pape E, Petitpain N, Gillet P. Drug-induced aseptic meningitis: a mini-review. *Fundam Clin Pharmacol*. 2018 Jun;32(3):252-260.
3. Briet C, Salenave S, Chanson P. Pituitary apoplexy. *Endocrinol Metab Clin North Am*. 2015 Mar;44(1):199-209.
4. Barkhoudarian G, Kelly DF. Pituitary Apoplexy. *Neurosurg Clin N Am*. 2019 Oct;30(4):457-463. doi: 10.1016/j.nec.2019.06.001. Epub 2019 Aug 7.
5. Rajasekaran S, Vanderpump M, Baldeweg S, Drake W, Reddy N, et al. UK guidelines for the management of pituitary apoplexy. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2011 Jan;74(1):9-20.

CASO CLÍNICO Nº 4

TÍTULO: TODO EMPEZÓ COMO UNA OTITIS

Miriam Lobato González¹, Paula Chacón Testor².

1. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Guadalajara.
2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Guadalajara.

Palabras clave: sinusitis, fiebre, nódulo pulmonar

HISTORIA CLÍNICA

Antecedentes personales:

- No reacciones alérgicas medicamentosas conocidas.
- No factores de riesgo cardiovasculares.
- No hábitos tóxicos.
- Sople funcional con revisiones en Cardiología (actualmente sin seguimiento).
- Sinusitis y otitis de repetición valorada por otorrinolaringología.
- Menarquia a los 13 años.
- Intervenciones quirúrgicas: fontanela.
- No toma medicación habitual.

Enfermedad actual:

Mujer de 16 años que acude por malestar general y fiebre de dos meses de evolución que no mejora a pesar de varios ciclos de antibióticos (Augmentine, amoxicilina, claritromicina y levofloxacino) con tos sin expectoración. Refiere fiebre a diario de 38°C con pérdida de 4 kg de peso. Mejoría clínica puntual tras toma de deflazacort, con importante empeoramiento tras suspensión. No presenta disnea, ni autoescucha de sibilancias, ni lesiones cutáneas, ni otra clínica de interés.

Exploración física:

Saturación O₂ 98% basal, frecuencia respiratoria 20 rpm sin trabajo respiratorio. Afebril.

Regular estado general, postrada. Palidez cutánea. Tos seca continua.

Cabeza y cuello: Cavidad oral sin lesiones. No adenopatías.

Auscultación cardíaca: rítmica sin soplos

Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos

Abdomen: sin hallazgos.

No edemas en miembros inferiores.

No lesiones cutáneas.

Pruebas complementarias:

- **Analítica urgencias:** Leucocitosis $12 \times 1000\mu\text{l}$ (3.9-9.9) con neutrofilia. Perfil renal y hepático normal. PCR 116.2 mg/L (0-8.0).
- **Radiografía tórax (02/10/2018):** Imagen nodular en lóbulo medio derecho. (*Figura 1*)
- **Radiografía tórax (22/10/2018):** Imagen nodular cavitada en lóbulo medio con aparición de nuevo nódulo en lóbulo superior izquierdo. (*Figura 2*)
- **Analítica en consulta:** **VSG 102; PCR 114 mg/L;** Factor reumatoide: negativo; ECA normal; complemento: normal; ANA: negativos; ANTI Membrana Basal Glomerular: negativos; **AC. ANCA ANTI CITOPLASMA NEUTROFILOS: positivos; Ac. ANCA ANTI PR3 (PROTEASA 3): positivos; AC. ANCA MPO (MIELOPEROXIDASA): positivos.**
- **Serología:** Cuantiferon: negativo; CMV, VEB, VIH, Toxoplasma: negativo; PCR B. Pertussis y Parapertussis: negativo; IgM M. Pneumoniae: negativo; Brucella: negativo; 2 muestras de esputo: no se observan BAAR, flora saprofita; Cultivo Micobacterias: negativo; C. Burnettii y Rickettsia: negativo.
- **Sedimento de orina:** sin microhematuria y sin proteinuria.
- **TAC de tórax (24/10/2018):** Se aprecian varias imágenes nodulares bilaterales de distribución peribronquial en lóbulo inferior derecho, la mayor cavitada, así como en lóbulo superior izquierdo y una en lóbulo inferior izquierdo. Algunas presentan un tenue halo en vidrio deslustrado. Adenopatías hiliares derechas y mediastínicas en región subcarinal (en esta localización con tendencia a formar conglomerado). (*Figura 3 y 4*).
- **Broncoscopia (25/10/2018):** afectación difusa de mucosa de todo el árbol traqueobronquial central. Lesiones hipertróficas e hipervascularizadas que estenosan los bronquios principales impidiendo el paso del broncoscopio.
- **Anatomía patológica (Biopsia transbronquial):** granulomas epitelioides necrotizantes, hallazgos compatible con granulomatosis de Wegener.

Evolución:

Tras la realización de las pruebas complementarias descritas previamente, descartándose patología infecciosa, se llega al diagnóstico de granulomatosis con poliangeítis tras el resultado anatomopatológico, iniciándose tratamiento de

inducción con rituximab y corticoides, con buena respuesta al tratamiento. La paciente no presenta en ningún momento afectación renal. Posteriormente se realiza tratamiento de mantenimiento con rituximab, persistiendo leve tos sin expectoración. y afectación residual de vía aérea superior con secreciones espesas y costras nasales. como única sintomatología

Diagnóstico: Granulomatosis con Poliangeítis.

Discusión y conclusiones:

La granulomatosis con Poliangeítis (o de Wegener) es un tipo de vasculitis que afecta fundamentalmente a los vasos de mediano y pequeño calibre. Tiene una incidencia máxima entre los 64 y los 75 años de edad, sin embargo, no presenta predilección por el sexo, siendo la incidencia similar en hombres que en mujeres. Los órganos implicados en la misma son los pulmones y los riñones, aunque también puede dañar los senos paranasales y otros órganos del cuerpo. ¹

Los principales síntomas de presentación de esta enfermedad son los que afectan al tracto respiratorio superior, teniendo mejor pronóstico que los casos con daño renal inicial. En los casos de afectación renal, la forma más frecuente es la glomerulonefritis pauci-inmune, sin embargo, la lesión más característica es la glomerulonefritis focal y segmentaria. Otras manifestaciones clínicas son la afectación ocular, siendo la proptosis un signo característico; la afectación cutánea que puede observarse en forma de púrpura palpable, costras, vesículas, etc. Otros síntomas serían la artritis no erosiva, infartos cerebrales, cefaleas crónicas, pericarditis y vasculitis coronaria. ²

El diagnóstico se basa fundamentalmente en las manifestaciones clínicas, la biopsia de los órganos afectados y la presencia de ANCA en el suero. Según el *American Collage of Rheumatology* los criterios de clasificación son la inflamación oral o nasal, las alteraciones en la radiografía de tórax, hallazgos patológicos en el sedimento urinario y la biopsia con presencia de inflamación granulomatosa (*Tabla 1*).³

El tratamiento de esta patología se divide en dos fases; en primer lugar la fase de inducción-remisión, seguida de la fase de mantenimiento. Durante la fase de inducción-remisión la elección del tratamiento se basará en el grado de afectación de la enfermedad. El tratamiento se basará principalmente en el uso de corticoides (prednisona a 0.5 a 1 mg/kg) asociado a un inmunosupresor (azatioprina, metotrexate, ciclofosfamida o rituximab). Con frecuencia se utilizan bolos de corticoides durante 3 días antes de iniciar los corticoides orales. Estudios han demostrado que durante la fase de inducción-remisión el rituximab no es inferior a la ciclofosfamida y puede ser superior en la enfermedad recidivante. En pacientes sin enfermedad grave y sin contraindicaciones para el metotrexato, se utiliza metotrexato en combinación con glucocorticoides. En ciertos casos está indicado el uso de plasmaféresis (rápido deterioro de la función renal, presencia de anticuerpos anti-membrana basal glomerular positivos y hemorragia pulmonar complicada). Se continuará el tratamiento en la fase de mantenimiento, normalmente tras 3-6 meses,

con inmunosupresores, tanto el metotrexato, como la azatioprina y el rituximab han demostrado ser eficaces.⁴ La duración de la terapia de mantenimiento suele ser de 12 a 36 meses después de la inducción de la remisión. En pacientes con alto riesgo de recaída, la terapia de mantenimiento se continúa indefinidamente.

En conclusión, se trata de una patología cuyo correcto diagnóstico así como un inicio rápido del tratamiento son fundamentales de cara al pronóstico de la enfermedad.

Bibliografía

1. Garlapati P, Qurie A. Granulomatosis with Polyangiitis. StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; May 15, 2021.
2. Vera-Lastra O, Olvera-Acevedo A, Mc Donal-Vera A, Pacheco-Ruelas M, Gayosso-Rivera y. JA. Granulomatosis de Wegener, abordaje diagnóstico y terapéutico. Gac Méd Méx Vol. 146 No. 2, 2009.
3. Jennette JC, Nachman PH. ANCA glomerulonephritis and vasculitis. Clin J Am Soc Nephrol. 2017;12(10):1680–91.
4. Silva Francisco, Cisternas Marcela. Anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis: advances in pathogenesis and treatment. Rev. méd. Chile. 2013 June; 141(6): 765-773.



Figura 1

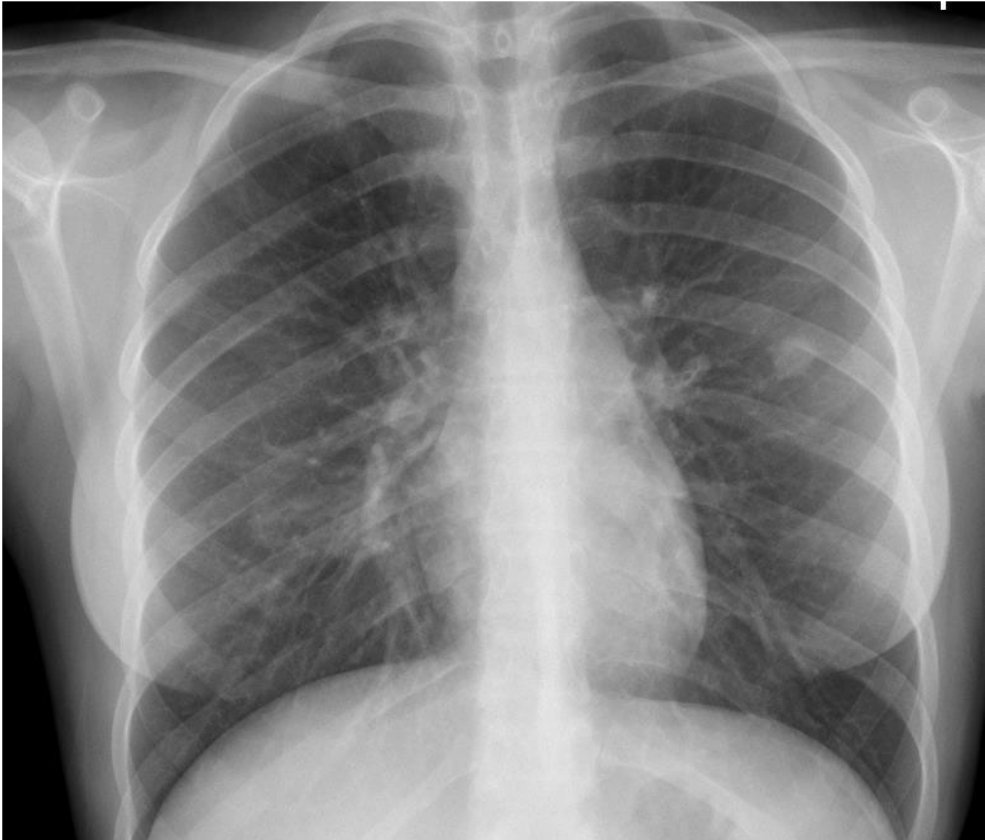


Figura 2

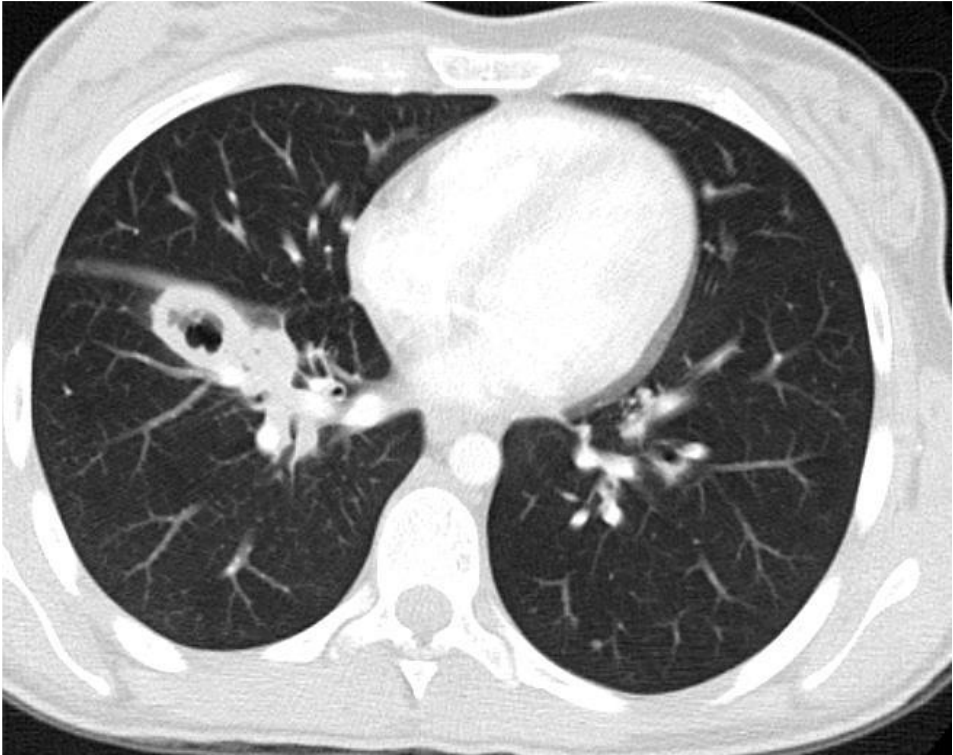


Figura 3

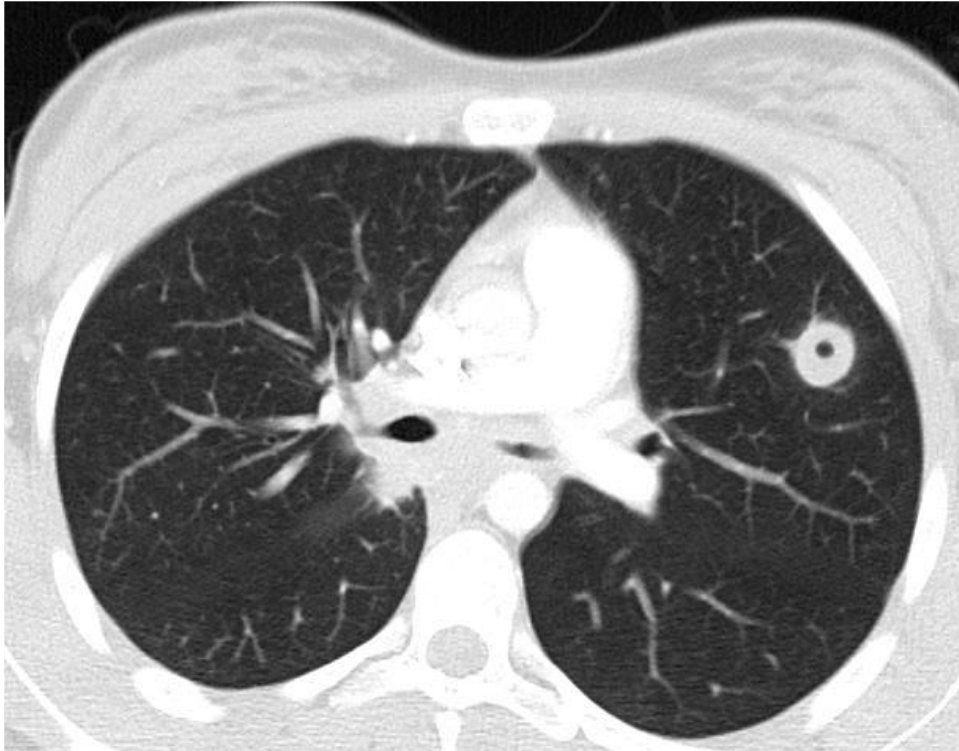


Figura 4

1. Inflamación oral o nasal	Úlceras dolorosas o no dolorosas, descarga nasal purulenta o sanguinolenta
2. Alteraciones en la radiografía de tórax	Radiografía de tórax con nódulos, infiltrado fijo o cavidades
3. Anormalidades urinarias	Microhematuria (eritrocitos >5) cilindros hemáticos
4. Biopsia con infiltrado granulomatoso	Cambios histológicos con infiltrado granulomatoso en la pared de una arteria o en área perivascular o extravascular (arteria o arteriola)

Tabla 1: Criterios diagnósticos según el *American Collage of Rheumatology*.³

CASO CLÍNICO Nº 5

TÍTULO: CUADROS AUTOINMUNES “OVERLAP”: POLIANGEÍTIS MICROSCÓPICA/ CRISIS RENAL ESCLERODÉRMICA; IMPORTANCIA DE LA IDENTIFICACIÓN PRECOZ Y REFRACTARIEDAD DE MEDIDAS TRADICIONALES

Juan Diego Martín Díaz, Sarah Dávila Arias, Silvana Ramirez Rico, Violeta Sampérez Rubio, Sara Martínez García

Hospital Universitario Príncipe de Asturias (Alcalá de Henares)

Palabras Clave

Síndrome renopulmonar; autoinmunidad.

Historia Clínica

Antecedentes personales

Mujer de 66 años, con antecedentes familiares de Síndrome de Raynaud (hijo), y personales de positividad dudosa para anticuerpos anticentrómero y factor reumatoide débil (habiendo abandonado seguimiento en Reumatología, con estudio incompleto). Presenta además hipertensión arterial, enfermedad de Graves-Basedow tratada mediante tiroidectomía y anemizaciones ferropénicas de repetición en relación a pérdidas menstruales.

Historia Actual

El sujeto clínico acude hasta en 3 ocasiones a Urgencias a lo largo de 2 meses por cuadro clínico de debut de hipertensión arterial, con mal control tensional, presentando cefalea intermitente pulsátil holocraneal sin datos de alarma. Pese a optimización de tratamiento con calcioantagonistas, la paciente presenta mal control tensional en los siguientes 3 meses con múltiples vistas a Urgencias, sin hallazgos patológicos.

Finalmente, 3 meses después del diagnóstico de la hipertensión arterial, presenta cuadro clínico de disminución del nivel de consciencia con cifras tensionales elevadas, correlacionado con sobredosificación de benzodiacepinas. En esta última vista a Urgencias se identifica además insuficiencia renal aguda (probablemente contribuyendo a la sobredosificación de benzodiacepinas) e hipertensión arterial refractaria, siendo ingresada para estudio.

Exploración Física

La exploración física a su ingreso identifica sujeto eupneico en reposo sin signos de trabajo respiratorio, equimosis ocular derecha y dolor mecánico costal ipsilateral en relación a traumatismo.

Consciente y orientada, ligeramente bradipsíquica, con auscultación cardíaca rítmica

sin soplos ni extratonos; y pulmonar con leve hipofonesis en campo derecho respecto a izquierdo.

Presentaba además abdomen sin hallazgos patológicos y miembros inferiores con edemas con mínima fovea, de predominio pretibial.

Pruebas Complementarias Iniciales

En Urgencias, las pruebas bioquímicas muestran ascenso de creatinina hasta 1,5 (0,8-1.2) (mensual previa normal) y el hemograma, anemia y trombocitopenia. La radiografía torácica y la ecografía urinaria son normales. En estudio de extensión en Planta, se objetiva serológicamente descenso del complemento C4 y positividad para p-ANCA, orientando analíticamente hacia posibilidad diagnóstica de nefritis lúpica incipiente, siendo programada biopsia renal confirmatoria.

Evolución. Pruebas Complementarias Subsiguientes

Previamente a la realización de la biopsia en planta de hospitalización, se produce insuficiencia respiratoria aguda desarrollada en cuestión de horas, secundaria a hemorragias alveolares (infiltrados bilaterales radiológicos, hemoptisis,..), identificándose un síndrome pulmón-riñón, y asumiéndose dado perfil de autoinmunidad, origen lúpico/ poliangeítico microscópico. Se inicia inmunosupresión con metilprednisona y ciclofosfamida; y sesiones de plasmaféresis, con tórpida evolución clínica. La paciente requiere ingreso en UCI, intubación orotraqueal, ventilación mecánica invasiva, soporte vasoactivo y terapia renal sustitutiva.

Estabilizada tras estas medidas, la biopsia renal muestra inespecíficamente inflamación glomérulo-tubular y discreto engrosamiento de la íntima vascular. Ante posibilidad diagnóstica de crisis renal esclerodérmica por antecedentes familiares de Raynaud, dudosa positividad previa para anticuerpos anticentrómero, persistencia de hipertensión refractaria, y no respuesta a inmunosupresión intensiva, se inicia tratamiento antihipertensivo con IECAs, se reduce inmunosupresión y se solicitan anticuerpos anti ARN-polimerasa III, negativos.

Diagnóstico

Pese a ello y dados los factores descritos y ausencia de mejoría clínica renal o hipertensiva tras introducción de IECAs, se postula la presencia de "síndrome overlap" esclerodérmico/ poliangeítico microscópico, incrementándose nuevamente inmunosupresión y añadiéndose rituximab.

Evolución

Se produce no obstante evolución clínica tórpida, con ausencia de respuesta, tanto a ciclos intermitentes de inmunosupresión a altas dosis (rotación de múltiples biológicos) como a nuevos intentos terapéuticos de optimización de IECAs y fármacos antihipertensivos pulmonares especializados (bosentán, prostaciclina). En los siguientes 2 meses de ingreso en UCI, precisa cada vez más requerimientos de plasmaféresis para control de las hemorragias pulmonares y la función renal; y tras múltiples complicaciones propias del ingreso prolongada en Unidad de Cuidados Intensivo (múltiples neumonía asociadas a ventilación mecánica, desarrollo de enfisema torácico por baropresión...) se decide limitación del esfuerzo terapéutico, produciéndose el éxitus de la paciente.

Discusión

Los síndromes riñón-pulmón combinan hemorragia alveolar difusa con glomerulonefritis rápidamente progresiva. Su incidencia es baja (2 / 1.000.000 habitantes)^[1], son más frecuentes en hombres entre 40 y 55 años, y presentan un origen autoinmunitario con elevada tasa de mortalidad, requiriendo manejo específico con inmunosupresión y medidas avanzadas de soporte.

La gran mayoría de los síndromes reno-pulmonares corresponden a entidades autoinmunes sistémicas. El perfil sérico de anticuerpos ayuda a determinar la naturaleza de cada una de estas entidades, Síndrome de Goodpasture si existen anticuerpos anti- membrana basal; lupus eritematoso con descenso de C4 y hallazgo de anticuerpos anti- ADN bicatenario; poliangeítis microscópica con p-ANCA positivos (granulomatosis eosinofílica con poliangeítis si coexisten eosinofilia y antecedentes de asma); y poliangeítis con granulomatosis con identificación de c-ANCA^[2,3].

Independientemente del origen etiológico, los pilares del tratamiento son la inmunosupresión con corticoterapia, ciclofosfamida y agentes biológicos (rituximab)^[3]. La presencia de hemorragias alveolares en las crisis renales esclerodérmicas no está bien constatada en la literatura científica. Los antecedentes familiares, importancia de la hipertensión arterial, hallazgo de anticuerpos anticentrómero y ausencia de respuesta a los tratamientos inmunosupresores, podrían apuntar hacia la presencia de un excepcional "cuadro de overlap" crisis renal esclerodérmica/ poliangeítis microscópica refractario.

La crisis renal esclerodérmica ocurre hasta en el 20% de los pacientes con esclerodermia sistémica, siendo mucho menos frecuente en sujetos con formas esclerosas cutáneas limitadas. Su presentación es también infrecuente en las formas CREST y no se

correlaciona con la presencia de anticuerpos anticentrómero. Es una manifestación frecuentemente inicial de cuadros esclerodérmicos difusos (la inmensa mayoría en los 3 primeros años del diagnóstico), ocasionalmente incluso la primera, y se asocia a la extensión cutánea rápidamente progresiva, el uso de corticoterapia previa, la presencia de anticuerpos antiARN polimerasa III y el tratamiento con ciclosporina. Se caracteriza por el fallo renal agudo, la presencia de hipertensión maligna con retinopatía hipertensiva de difícil control, anemia hemolítica microangipática y trombocitopenia. Característicamente el sedimento urinario puede mostrar proteinuria de 500-1000mg/24 horas. El edema pulmonar, la insuficiencia cardíaca refractaria y la encefalopatía hipertensiva son hallazgos menos frecuentes [3,4,5].

Sin tratamiento los cuadros renales esclerodérmicos pueden conducir a desarrollo de enfermedad renal terminal en meses. El pilar fundamental de su tratamiento se basa en IECAs, que se asocian a una mayor recuperación de función renal. La plasmaféris, los análogos de las prostaglandinas y los antagonistas del receptor de la edotelina (bosentán) pueden asociarse a los mismos, con diversos grados de éxito [5].

La poliangeítis microscópica presenta una incidencia entre 9 y 94 casos por millón de habitantes, siendo más frecuente en sujetos caucásicos, se caracteriza por la presencia de anticuerpos ANCA en el 80-90% de los pacientes (de predominio perinucleolar) y entre sus manifestaciones clínicas destacan el desarrollo de enfermedades pulmonares intersticiales con hipertensión pulmonar y manifestaciones renales, característicamente glomerulonefritis con diversas formas clínicas, incluyendo la presentación hematúrica o proteinuria en rango variable.

Las manifestaciones cutáneas se dan en el 30-50% de los pacientes, característicamente púrpura en miembros inferiores y ocasionalmente, pioderma gangrenoso o eritema nodoso; se puede dar también afectación del sistema nervioso periférico (hasta 70%) y diversas formas de uveítis [6].

Conclusiones

Ciertos síndromes renopulmonares refractarios a inmunosupresión podrían ser resultado de coexistencia de diversas entidades autoinmunes incluyendo la crisis renal esclerodérmica. La alta sospecha diagnóstica inicial, la rápida realización de pruebas diagnósticas invasivas (biopsias) y la rápida instauración de las principales medidas terapéuticas (IECAs/ plasmaféresis) serían fundamentales para evitar desenlaces fatales.

Bibliografia

1. Watts RA, Gonzalez-Gay MA, Lane SE, et al. Geoepidemiology of systemic vasculitis: comparison of the incidence in two regions of Europe. *Ann Rheum Dis* 2001; 60:170.
2. Cao Y, Schmitz JL, Yang J, et al. DRB1*15 allele is a risk factor for PR3-ANCA disease in African Americans. *J Am Soc Nephrol* 2011; 22:1161.
3. Mahr A, Guillevin L, Poissonnet M, Aymé S. Prevalences of polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, Wegener's granulomatosis, and Churg-Strauss syndrome in a French urban multiethnic population in 2000: a capture- recapture estimate. *Arthritis Rheum* 2004; 51:92.
4. Jennette JC, Falk RJ. Small-vessel vasculitis. *N Engl J Med* 1997; 337:1512.
5. Seo P, Stone JH. The antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitides. *Am J Med* 2004; 117:39.
6. Falk RJ, Hogan S, Carey TS, Jennette JC. Clinical course of anti-neutrophil cytoplasmic autoantibody-associated glomerulonephritis and systemic vasculitis. The Glomerular Disease Collaborative Network. *Ann Intern Med* 1990; 113:656.

CASO CLÍNICO Nº 6

TÍTULO: ¿NUNCA ES LUPUS?

Sara Miguel Álvarez, Miguel Villar Martínez, Blanca López Peláez, Daniel Gómez Ramírez, Paloma Ortiz Cañas,

Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Palabras clave: lupus, derrame, fiebre

HISTORIA CLÍNICA

1.1. ANTECEDENTES PERSONALES

Factores de riesgo cardiovascular: Exfumador; Obesidad; Hábito enólico; Hipertensión arterial; Dislipemia.

Antecedentes médico-quirúrgicos: Hernia de hiato; Gastropatía crónica antral; Diverticulosis; Hiperplasia benigna de próstata; Colectomía.

Situación basal: Independiente para las actividades básicas de la vida diaria.

Medicación habitual: Amlodipino 5mg 1-0-0; Clortalidona 50mg 0-0-1; Omeprazol 20mg 1-0-1; Solifenacina/tamsulosina 6/0.4mg 0-0-1.

1.2. ENFERMEDAD ACTUAL

Varón de 84 años que acude a Urgencias por dolor punzante en hipocondrio derecho y región torácica inferior derecha de varias semanas de evolución intensificado en los últimos días. Se incrementa con la inspiración profunda, en ocasiones irradiado a abdomen de forma difusa, asociando disnea de moderados esfuerzos no presente previamente.

Además refiere deterioro del estado general, con astenia, hiporexia y pérdida de 7kg de peso en los últimos 3 meses.

1.3. EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes: Tª 36°C; TA 130/55mmHg; FC 87lpm; SatO2 95%basal.

Consciente y orientado en las 3 esferas. Normocoloreado, normohidratado y normoperfundido. Eupneico en reposo.

AC: rítmico, sin soplos.

AP: disminución del murmullo vesicular en base derecha, auscultación de algún crepitante grueso.

Abdomen: RHA conservados. Distendido, blando y depresible. No doloroso a la palpación. No masas, megalias ni signos de irritación peritoneal. Puño-percusión renal bilateral negativa.

EEII: pulsos distales conservados en los 4 miembros, sin edema ni signos de TVP.

1. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: Hemoglobina 10.1g/dl (12.6-17.4), VCM 91.2fl (81-103), leucocitos 3300/μl (4000-10000), neutrófilos 2590/μl (2000-7000), linfocitos 480/μl (1000-3000); coagulación normal salvo D-dímero 2080ng/ml (215-500); PCR 12.4mg/l (1-3), procalcitonina 0.13ng/ml (0-0.1), glucosa 109mg/dL (74-106), proteínas 7g/dL (6.6-8.3), LDH 275U/l (208-378), NT-proBNP 662pg/ml (0-450). Vitamina B12 y ácido fólico normales, hierro 57μg/dl (70-180), transferrina 143 mg/dl (160-340), ferritina 894ng/ml (30-350), IST 28% (15-45). Resto de bioquímica normal
- Radiografía de tórax: cardiomegalia con derrame pleural derecho. Signos compatibles con insuficiencia cardiaca. No se puede descartar componente infiltrativo-consolidativo asociado al derrame.
- Toracocentesis: líquido amarillento turbio, 1700 hematíes/μl, 1950 células nucleadas/μl (0-250) (PMN 65%, mononucleares 35%), LDH 2052U/l, proteínas 4g/dl, albúmina 2.1g/dl, ADA 46.8U/l (0.1-30), glucosa 63mg/dl, TG 37mg/dl
- Angio-TC: sin signos de TEP. Leve derrame pleural y cisural derecho. Nódulo pulmonar solitario en LSI de 9mm con bordes espiculados.
- Ecocardiograma: ventrículo izquierdo de tamaño normal, FEVI 64%. Insuficiencia mitral y tricuspídea leves. PSAP 35mmHg. Dilatación leve de aurícula izquierda con aumento de presión de llenado.
- Frotis de sangre periférica: sin alteraciones morfológicas significativas.
- Ecografía abdominal: hallazgos sugerentes de hepatopatía crónica.
- PET-TC: captación en nódulo pulmonar espiculado en LSI y en adenopatías mediastínicas en regiones paratraqueal, prevascular y subcarinal y en hilio pulmonar bilateral. Resolución del derrame pleural derecho.
- Inmunología: ANA positivos a título alto. Anti-DNAs 201IU/ml (0-10), anti-RNP 3.9AI (0.2-1), anti-SSB/La 3.2AI (0.2-1). C3 118.5mg/dl (70-140), C4 13.4mg/dl (15-30). IgA 555mg/dl (90-140), IgG 1800mg/dl (600-1560), IgM 583mg/dl (30-360).
- Ecobroncoscopia y biopsia: disminución de tamaño de adenopatías; citología negativa para células tumorales malignas.
- Orina 24h: Cociente proteína/creatinina 1.18. Excreción de proteínas 0.6g/12 horas.

2. EVOLUCIÓN

El paciente ingresa en Medicina interna con diagnósticos de derrame pleural derecho con características de exudado, anemia y leucopenia con linfopenia.

Tras reevaluar el caso y las pruebas, con alta sospecha de neumonía acompañada de cierto componente de insuficiencia cardíaca, se decide implantar tratamiento diurético, antibiótico y analgésico, objetivándose mejoría del cuadro, con resolución del derrame pleural. Ante esta situación, se decide alta con tratamiento antibiótico (amoxicilina-clavulánico) y sintomático y cita para realización de PET-TC ambulatorio debido al hallazgo de un nódulo pulmonar en TAC realizado durante el ingreso.

A las 24 horas ingresa de nuevo por reagudización del dolor, esta vez irradiado a abdomen, que se reproduce con la palpación en hipocondrio y flanco derechos, y diarrea sin productos patológicos. Se realiza ecografía abdominal que sugiere probable hepatopatía crónica no filiada; tras este hallazgo se solicitan serologías, que resultan negativas.

Tras los resultados del PET-TC se programa ingreso para realizar broncoscopia. Hasta entonces el paciente continúa asténico, hiporéxico y con dolor costal controlado con metamizol. Se evidencia reaparición de derrame pleural derecho.

Ante persistencia de leucopenia con neutropenia y linfopenia se retiran fármacos que puedan estar asociados (omeprazol y metamizol), y se vigila aparición de fiebre. Se resuelve la neutropenia aunque se mantiene la linfopenia.

Además se objetiva fiebre (38.3°C) sin foco y taquicardia sinusal; se solicitan cultivos de sangre, orina y esputo (negativos) y se inicia piperacilina-tazobactam. El paciente comienza a referir artralgias generalizadas de características mecánicas, con persistencia de picos febriles, sin cefalea, datos de claudicación mandibular ni antecedentes personales o familiares de patología autoinmune-inflamatoria sistémica. Se amplía estudio con orina de 24horas y autoinmunidad, concluyendo proteinuria, elevación de VSG, anticuerpos ANA y anti-DNAs positivos e hipocomplementemia.

Tras interconsultar a Reumatología se inicia tratamiento con metilprednisolona a dosis mg/kg/día e hidroxicloroquina, con gran mejoría sintomática. Al alta continúa con pauta descendente de prednisona, hidroxicloroquina y azatioprina.

3. DIAGNÓSTICO

Con estos datos llegamos al diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES).

4. DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El LES es una enfermedad autoinmunitaria multisistémica compleja, con gran heterogeneidad clínica y alta morbimortalidad. Su incidencia ha aumentado en los

últimos 40 años, siendo más frecuente en mujeres (relación 10:1). La prevalencia es de 50-100 casos por 100000 adultos.(1)

Sin embargo, presentamos el caso de un varón de edad avanzada. Aunque su aparición en esta población es infrecuente, se ha utilizado el término de LES de inicio tardío o del anciano para diferenciarlo del LES clásico; tiende a ser más leve y con manifestaciones clínicas menos definidas, por lo que es frecuente que se pase por alto debido a la poca incidencia y a las manifestaciones atípicas.(2)

El diagnóstico de LES es clínico, respaldado por datos que indican reactividad inmunitaria o inflamación orgánica (1). Se han desarrollado varios criterios de clasificación (ACR-1997, SLICC-2012 y EULAR/ACR-2019; *tabla 1*) con el fin de categorizar a los pacientes para su inclusión en estudios de investigación. Sin embargo, aunque pueden ser útiles como sistemática para tener en cuenta los datos clave de la enfermedad, su sensibilidad y especificidad limitan su utilidad diagnóstica.(3)

En LES tardío es mayor la prevalencia de compromiso intersticial, pulmonar y hematológico (2,4). El perfil inmunológico del LES del anciano difiere del clásico en tasas positivas más bajas de anticuerpos antiDNAs, anti-RNP e hipocomplementemia (2). Nuestro paciente desarrolló fiebre y síndrome constitucional, alteraciones hematológicas, serosas, articulares y renales, consumo de complemento, anticuerpos ANAs y anti-DNAs positivos y elevación de reactantes de fase aguda.

Los objetivos del tratamiento son garantizar la supervivencia a largo plazo con la mejor calidad de vida posible y evitar la progresión de la enfermedad (5). Por un lado, se recomienda el tratamiento indefinido con hidroxicloroquina, ya que ha demostrado prevenir los brotes. Por otro, los pulsos de metilprednisolona seguidos de dosis bajas-medias de prednisona controlan rápidamente la mayoría de los brotes moderados-graves. Los fármacos inmunosupresores están indicados en la enfermedad grave y como agentes ahorradores de esteroides.(6)

Hasta la fecha no hay estudios específicos para el tratamiento del LES del anciano, que no difiere del clásico. Es importante el manejo de comorbilidades que pueden aumentar el riesgo de recaídas, así como el control de medicamentos debido a la predisposición de toxicidad en pacientes mayores.(2)

Como conclusión, el diagnóstico de lupus implica la exclusión otras patologías debido a las características inespecíficas de sus manifestaciones. La incidencia en ancianos es predominantemente en hombres, con un curso más benigno debido al menor compromiso multisistémico.(2)

5. BIBLIOGRAFÍA

1. Fanouriakis A, Tziolos N, Bertsias G, Boumpas DT. Update on the diagnosis and management of systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis.* enero de 2021;80(1):14-25.
2. Aguirre HD, Posada López AF, Aponte Monsalve JE, Estupiñan MF. Lupus eritematoso sistémico en el anciano: una presentación atípica de una enfermedad común. *Rev Colomb Reumatol.* 1 de junio de 2014;21(2):104-8.
3. Manifestaciones clínicas y diagnóstico del lupus eritematoso sistémico en adultos - UpToDate [Internet]. [citado 29 de septiembre de 2021]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-systemic-lupus-erythematosus-in-adults?search=lupus%20eritematoso%20sist%C3%A9mico&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1#H690922880
4. Epidemiology and pathogenesis of systemic lupus erythematosus - UpToDate [Internet]. [citado 5 de octubre de 2021]. Disponible en: https://www-uptodate-com.m-husc.a17.csinet.es/contents/epidemiology-and-pathogenesis-of-systemic-lupus-erythematosus?search=lupus%20eritematoso%20sist%C3%A9mico%20anciano&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
5. Overview of the management and prognosis of systemic lupus erythematosus in adults - UpToDate [Internet]. [citado 5 de octubre de 2021]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-management-and-prognosis-of-systemic-lupus-erythematosus-in-adults?search=lupus%20eritematoso%20sist%C3%A9mico&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2
6. Ruiz-Irastorza G, Bertsias G. Treating systemic lupus erythematosus in the 21st century: new drugs and new perspectives on old drugs. *Rheumatology (Oxford).* 5 de diciembre de 2020;59(Suppl5):v69-81.

6. ANEXOS

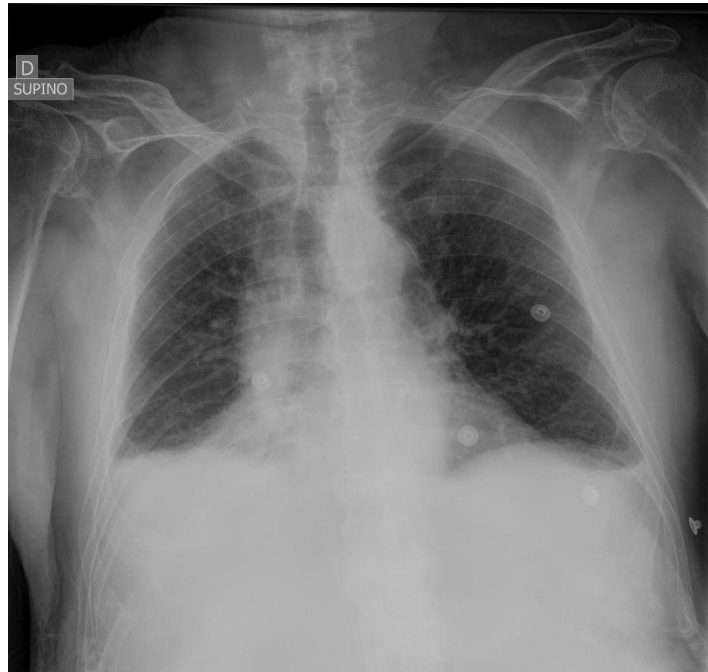


Imagen 1. Radiografía de tórax al ingreso. Cardiomegalia con derrame pleural derecho. Signos compatibles con insuficiencia cardíaca. No se puede descartar componente infiltrativo-consolidativo asociado al derrame.

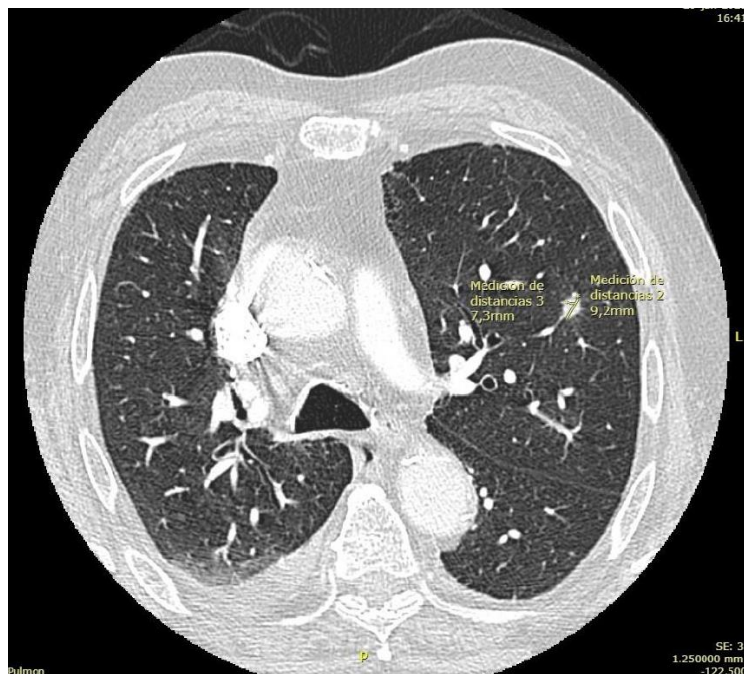


Imagen 2. Angio-TC. Nódulo pulmonar solitario en LSI de 9 mm con bordes espiculados. Resolución del derrame pleural derecho.

2019 European League Against Rheumatism (EULAR)/American College of Rheumatology (ACR) classification criteria for systemic lupus erythematosus

The entry criterion is necessary to classify SLE.	
Entry criterion:	
<ul style="list-style-type: none"> ▪ ANA at a titer of $\geq 1:80$ on HEp-2 cells or an equivalent positive test (ever).* 	
At least 1 clinical criterion required to classify SLE. Additional additive (clinical or immunology) criteria are counted toward the total score.	
Additive criteria:	
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Do not count a criterion if there is a more likely explanation than SLE. ▪ Occurrence of a criterion on ≥ 1 occasion is sufficient. ▪ Criteria need not occur simultaneously. ▪ Within each domain (eg, mucocutaneous, complement proteins), only the highest-weighted criterion is counted toward the total score if more than 1 is present.† 	
Clinical domains and criteria	Weight
Constitutional	
Fever	2
Hematologic	
Leukopenia	3
Thrombocytopenia	4
Autoimmune hemolysis	4
Neuropsychiatric	
Delirium	2
Psychosis	3
Seizure	5
Mucocutaneous	
Nonscarring alopecia	2
Oral ulcers	2
Subacute cutaneous or discoid lupus	4
Acute cutaneous lupus	6
Serosal	
Pleural or pericardial effusion	5
Acute pericarditis	6
Musculoskeletal	
Joint involvement	6
Renal	
Proteinuria >0.5 g per 24 hours	4
Renal biopsy Class II or V lupus nephritis	8
Renal biopsy Class III or IV lupus nephritis	10
Immunology domains and criteria	Weight
Antiphospholipid antibodies	
Anti-cardiolipin antibodies or anti-beta-2GPI antibodies or lupus anticoagulant	2
Complement proteins	
Low C3 or low C4	3
Low C3 and low C4	4
SLE-specific antibodies	
Anti-dsDNA antibody [‡] or anti-Smith antibody	6
A total score of ≥ 10 and ≥ 1 clinical criterion are required to classify SLE.	
Total score	

SLE: systemic lupus erythematosus; ANA: antinuclear antibody; HEp-2: human epithelial type 2; anti-beta-2GPI: anti-beta-2 glycoprotein 1; anti-dsDNA: anti-double-stranded DNA.

* If ANA is absent, do **not** classify as SLE.

† Additional criteria within the same domain will not be counted.

‡ In an assay with 90% specificity against relevant disease controls.

Tabla 1. Criterios de clasificación de la European League Against Rheumatism (EULAR) / American College of Rheumatology (ACR) de 2019 para el lupus eritematoso sistémico (3)

CASO CLÍNICO N°7

TÍTULO: CUANDO LA FIEBRE NO DA LA CARA...VOLVAMOS A EMPEZAR

Roa Ballesteros Adriana (1), Magallanes Gamboa Jeffrey (2). Silva Asiain Andrea (1), Cristina Salazar Mosteiro (1), Navarro de la Chica Maria (1)

Servicio de Medicina Interna Hospital General Universitario Nuestra Señora del Prado (Talavera de la Reina) (1) Médico residente Medicina Interna (2) Médico Adjunto Medicina Interna

Palabras clave: Fiebre de origen desconocido. Paniculitis Mesentérica.

Mujer de 64 años natural de España, residente de Castilla la Mancha. Maestra Jubilada. Acude a urgencias por tercera vez por cuadro febril.

Antecedentes Personales:

No alergias a medicamentos. Intolerancia a lactosa. Anafilaxia por exposición por ansisakis. Niega consumo de tabaco. Bebedora social. Sin factores de riesgo cardiovascular. Rinitis perenne. Estudio de Anemia: Gastritis crónica atrófica (2018). Pólipo adenomatoso en colon (2018). Síndrome ansioso. Infección por SARS-CoV-2 (cinco meses previos al ingreso); No requirió ingreso hospitalario. Intervenciones quirúrgicas: Extracción ganglion 3º dedo mano derecha. No refiere otros antecedentes médico-quirúrgicos ni familiares de interés. Tratamiento habitual: Omeprazol, Hierro oral, flurazepam seretide, salbutamol, rupatadina.

Enfermedad actual

Ingresa en el servicio de Medicina interna para estudio, por cuadro de cinco meses de mal estado general, molestias abdominales inespecíficas con sensación de plenitud y saciedad precoz asociada y pérdida de peso de 10 kilos que posteriormente progresa con aparición de disfagia, disgeusia y fiebre hasta 38,5°C en los últimos tres meses.

La paciente niega viajes recientes e infecciones previas excepto la infección por SARS-CoV-2, (cuatro meses antes del ingreso) sin complicaciones. Además niega exposiciones sexuales de riesgo. No convive con animales. No ambiente epidemiológico en domicilio.

Exploración Física

T:36.6°C, TA:96/58mmHg, FC:94 latidos por minuto, SO₂ 98% FiO₂ 0,21.

Regular estado general. Palidez cútanea, bien hidratada y normoperfundida. Eupneica. Consciente y orientada en las tres esferas. Sin focalidad neurológica. No se palpan adenopatías periféricas. Auscultación cardíaca normal y mínimos crepitantes basales en ambos campos pulmonares. Abdomen: distendido, blando, no doloroso a la palpación, sin datos de irritación peritoneal. No masas,

ni megalias. Extremidades: no edemas, pulsos conservados. Exploración Neurológica: sin alteraciones relevantes. No signos de irritación meníngea.

Pruebas complementarias

- Hemograma: Leucocitos 5.200 4000-10000xmm³ (Neutrófilos:68.6%) Linfocitos 11.6% linfocitos totales 0.6. Hemoglobina (Hb) 8.6 (12-15%). VCM 75fl (80-100) HCM 25pg (27-32) Plaquetas 155.000 (150-400.000 mm³)
- Coagulación: Actividad de Protrombina: 82% (70-10%) INR 1.14 Fibrinogeno: 479 Dimero D: 468, Velocidad de sedimentación globular (VSG): 24 (10mm/h)
- Bioquímica: Glucosa, iones, función renal dentro de los rangos de la normalidad. Creatinfosfoquinasa normal. Perfil tiroideo normal.
- Bilirrubina Total 0.2mg/dl (0.01-1.20 mg/dl). Transaminasa (ASAT) 58 mU/mL (GOT) (< 40) . Transaminasas (ALAT) (GPT) 15 mU/mL (< 40)
- GGT 93 U/L (7-49 U/L), Fosfatasa Alcalina 120 U/lt (10-220 U/L). Amilasa 40U/L (10-220 U/L) lipasa 67U/L (7-49 U/L), LDH967u/L(112-456). Hemoglobina glicada 4.5%, prealbumina 14.1 (20-40). PCR 85 (10-220 U/L). B2M 7.86 (2.3-3.0 mg/l). Ac fólico y VitB12 normales
- Hierro sérico 38 ug/dl(50- 140). Ferritina 20 ng/dl(14-200). Sat transferrina 15%(16-60).
- Inmunoglobulinas: IgG 2120 (700-1600) IgA 457 (70-400) IgM 72 (40-230)
- Pruebas serológicas de origen infeccioso: VIH, VHB,VHC y LUES: negativos y hemocultivos negativos.
- Autoinmunidad: ANA, AntiDNA , ENAs, ANCAs, TSI negativos.
- Complemento C3 140 (90-180) Complemento C4 32.8 (10-40)
- ECA: 101.9 (13.3-63.9)
- Marcadores tumorales: negativos.
- El ecocardiograma y la endoscopia gastrointestinal superior e inferior fueron normales.
- TAC de cuerpo entero: Derrame pleural bilateral, mayor izquierdo, líquido en cisuras, asocia signos de colapso pasivo en LLII. Líquido libre intraperitoneal. No aprecio signos de neumoperitoneo o adenopatías de tamaño patológico. Paniculitis mesentérica



Figura 1. Corte axial de TC de abdomen. Aumento de densidad y trabeculación de la grasa del mesenterio.



Figura 2. Aumento de diámetro en todo el miembro inferior derecho hasta la zona dorsal del pie.

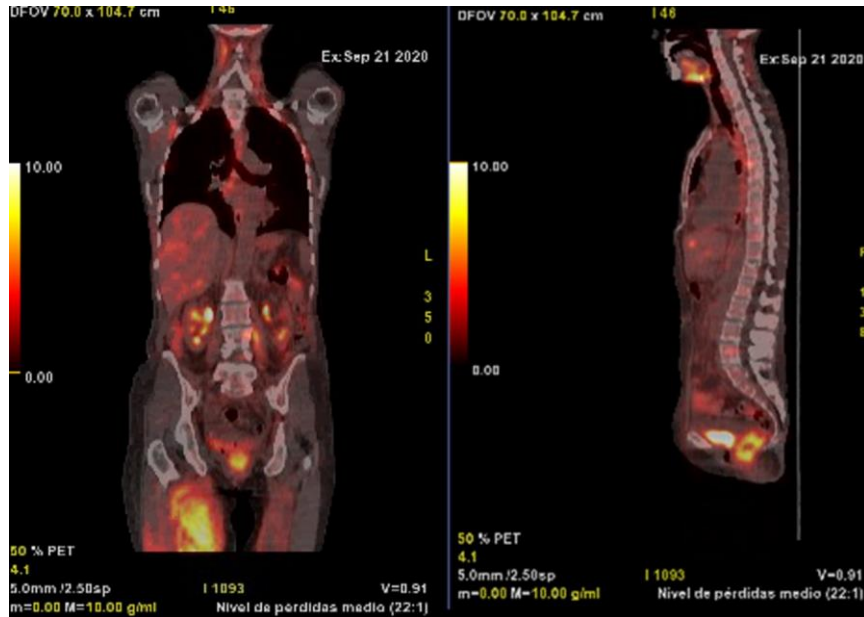


Figura 3. Captación supra e infra diafragmatica

Evolución

Ante el diagnóstico de fiebre de origen desconocido, inicialmente se indicó tratamiento de soporte, transfusiones de concentrados de hemáties y antibioterapia empírica, sin una respuesta favorable. Se decide realizar biopsia por control ecográfico de la zona del mesenterio e iniciamos tratamiento corticoideo, cursando con notoria mejoría clínica, manteniéndose afebril y mejor

estado general, por lo que se da el alta en espera de resultados de anatomía patológica.

Dos semanas posterior al alta, acude nuevamente por aumento del tamaño en zona proximal del miembro inferior derecho, entre tanto obtenemos los resultados de la biopsia del mesenterio que informan la *presencia de linfocitos atípicos con fenotipo aberrante, a pesar de la presencia de atipia, la muestra no es representativa de la lesión.*

Ante la aparición del edema unilateral, sospechamos una probable progresión y compresión vascular secundaria, por ello se realizó un (PET/TC), donde se observó una elevación de la captación de glucosa generalizada a nivel del muslo derecho, territorios ganglionares supra e infradiafragmáticos, hígado, mesenterio, músculos del suelo de la boca, músculos intercostales, músculos periescapulares y curvatura mayor gástrica. Estudio compatible con proceso linfomatoso supra e infradiafragmático y extensión ósea, hepática y muscular Estadio IV.

Diagnóstico

Ante estos resultados, se realizó una biopsia guiada por laparoscopia, concluyente para linfoma difuso de células B grandes, subtipo de células B activadas. El diagnóstico final fue de Linfoma No Hodgkin difuso de células grandes tipo B estadio IV. La paciente recibió quimioterapia con esquema CHOP con respuesta favorable y disminución de las lesiones a los cinco meses del seguimiento.

Discusión y conclusiones

Presentamos un caso de fiebre de origen desconocido, cuyo hallazgo principal durante su estudio, fue una *Paniculitis Mesentérica*, siendo la principal manifestación de un linfoma B difuso de células grandes primario.

La paniculitis mesentérica es una enfermedad inflamatoria poco frecuente, crónica e inespecífica, localizada en el tejido adiposo del mesenterio. La prevalencia se sitúa entre el 0,16% y el 7,8%, según diferentes estudios (1). Se presenta hasta en un 65% aproximadamente en mayores de 60 años. Con un discreto aumento en la prevalencia en los varones. (2)

El espectro de manifestaciones clínicas puede oscilar desde una condición asintomática hasta síntomas inespecíficos dependiendo de la localización y la progresión. La paciente descrita en este caso tenía fiebre desde hace tres meses y presentaba síntomas inespecíficos como estreñimiento y distensión abdominal. Siendo el dolor abdominal el síntoma más frecuente.

La etiología es desconocida. Se relaciona con una gran variedad de entidades: malignidad, infección, enfermedad autoinmune, etc.

Los Linfomas son los cánceres con mayor asociación a la PM (36%). Siendo el linfoma folicular el subtipo más común. A diferencia, la relación con un linfoma difuso de Células B grandes es infrecuente. En algunas series se describe hasta un 2%. Aunque el linfoma difuso de células B grandes dentro de los linfomas es el segundo linfoma más común, sigue siendo una causa poco común de MP.

La presentación más común en este tipo de linfoma son las grandes lesiones voluminosas, en contraste a nuestro caso que se manifiesta como una paniculitis difusa. El diagnóstico es difícil y debe ser histológico (3). Debido a que el único hallazgo en este paciente fue un aumento en el mesenterio, más que una adenopatía o una masa diferenciada, la decisión de una biopsia mediante laparoscopia fue fundamental para la precisión del diagnóstico.

Bibliografía

1. Sharma P, Yadav S, Needham CM, et al. Sclerosing mesenteritis: a systematic review of 192 cases. *Clin J Gastroenterol* 2017; 10: 103–111.
2. Waleed S. Mahafza, MD, FRCR, Karam A. Manzalawi, MD, Azza A. Gharaibeh, MD, Omar W. Khayat, MD, Awni D. Shahait, MD, Malik E. Juweid, MD. Diagnosis of mesenteric panniculitis in the multi-detector computed tomography era Association with malignancy and surgical history. *Saudi Med J* 2017; Vol. 38.
3. Kottur S, Scheer F, Andresen R (2020) A Case of Mesenteric Panniculitis Leading to the Diagnosis Non-Hodgkin's Lymphoma. *Ann Case Report* 14: 326. DOI: 10.29011/2574-7754/10032.

79 SESIÓN INTERHOSPITALARIA

**SOCIEDAD DE MEDICINA INTERNA MADRID – CASTILLA LA
MANCHA
(SOMIMACA)**

ORGANIZAN:

**SERVICIO DE MEDICINA INTERNA
HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE CIUDAD REAL**



**SOCIEDAD DE MEDICINA INTERNA MADRID – CASTILLA LA
MANCHA
SOMIMACA**



**SOCIEDAD DE MEDICINA INTERNA
MADRID-CASTILLA
LA MANCHA**



Calle Manuel Tovar, 43 bajo derecha – 28034 Madrid Tel-91-535 71 83
E-mail: somimaca@shmedical.es